

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

CAPÍTULO XV

Cardiopatías congénitas en niños

Marina E. Flórez Cabeza, MD

Cirugía cardiovascular en cardiopatías congénitas neonatales

Guillermo A. Jaramillo Martínez, MD; Alberto Hernández Suárez, MD; Walter Mosquera Álvarez, MD; Álvaro E. Durán Hernández, MD

Comunicación interauricular (CIA): defectos del complejo septal interauricular

Gabriel F. Díaz Góngora, MD; Carlos Frago Cuello, MD; Lucía Gordillo Tobar, MD

Defecto septal interventricular

Marina E. Flórez Cabeza, MD

Canal auriculoventricular

Jaime A. Franco Rivera, MD; Gustavo A. Carrillo Ángel, MD; Gabriel Cassalet Bustillo, MD

Coartación aórtica

Óscar M. Fernández Gómez, MD; Francisco L. Manrique Rincón, MD

Interrupción del arco aórtico

Edgardo Vanegas Gascón, MD; Lina M. Caicedo Cuenca, MD; Juan R. Correa Ortiz, MD

Estenosis aórtica

Alberto García Torres, MD; Juan F. Vélez Moreno, MD

Ductus arterioso persistente

Claudia M. Stapper Ortega, MD

Estenosis pulmonar

Gabriel Cassalet Bustillo, MD; Gustavo A. Carrillo Ángel, MD; Jaime A. Franco Rivera, MD

Tetralogía de fallot

Edgardo Vanegas Gascón, MD; Juan R. Correa Ortiz, MD; Federico J. Núñez Ricardo, MD

Atresia pulmonar con comunicación interventricular

Gustavo A. Carrillo Ángel, MD; Jaime A. Franco Rivera, MD; Néstor F. Sandoval Reyes, MD; Gabriel Cassalet Bustillo, MD

Atresia pulmonar con septo interventricular íntegro

Manuel R. Téllez Álvarez, MD

Atresia tricuspídea

Néstor F. Sandoval Reyes, MD; Gustavo A. Carrillo Ángel, MD; Gabriel F. Díaz Góngora, MD; Jaime A. Franco Rivera, MD

Anomalia de ebstein

Lina M. Caicedo Cuenca, MD; Víctor M. Caicedo Ayerbe, MD

Trasposición de grandes arterias

Juan F. Vélez Moreno, MD; Martha L. Echeverri Leal, MD

Doble salida del ventrículo derecho

Néstor F. Sandoval Reyes, MD; Elizabeth Mora Copete, MD; Gustavo A. Carrillo Ángel, MD

Conexión venosa pulmonar anómala total

Gabriel F. Díaz Góngora, MD; Néstor F. Sandoval Reyes, MD; Edgardo Vanegas Gascón, MD

Tronco arterial común

Francisco L. Manrique Rincón, MD; Óscar M. Fernández Gómez, MD

Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

Federico J. Núñez Ricardo, MD; Juan R. Correa Ortiz, MD; Edgardo Vanegas Gascón, MD

Aritmias en pediatría

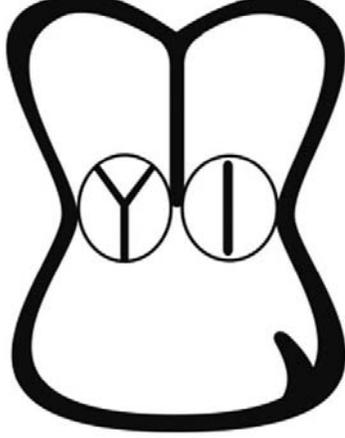
Claudia X. Vargas Rugeles, MD

Ventrículo Único

Walter Mosquera Álvarez, MD; Víctor R. Castillo Mantilla, MD; Alberto Hernández Suárez, MD

Trasposición "corregida" de los grandes vasos

Feliciano de J. Carmona Amor, MD; Lupo R. Méndez Durán, MD; Rafael Echeverría Consuegra, MD; Juan R. Correa Ortiz, MD



MARINA E. FLÓREZ CABEZA, MD

Cardiopatías congénitas en niños

Con el fin de entender los diferentes tipos de cardiopatía congénita compleja, se consideró importante realizar un análisis segmentario, claro y completo para llegar al diagnóstico con cada uno de los componentes de la malformación cardíaca, que sean significativos anatómica y quirúrgicamente.

Es el mejor procedimiento para entender la patología cardíaca congénita y su fisiopatología¹⁻⁴.

El análisis segmentario se basa fundamentalmente en el hecho de que el corazón está formado por tres segmentos. Para iniciar el análisis es necesario identificar morfológicamente los componentes de dichos segmentos, a saber: segmento auricular, segmento ventricular y segmento arterial.

Dichos segmentos se analizan con el concepto de nivel, al describir cada segmento que se quiera definir, así como su morfología, topografía, dimensiones y las conexiones con las estructuras adyacentes.

Segmento auricular

Las aurículas se diferencian una de otra por características anatómicas internas y externas. En su parte interna la aurícula derecha consta de los músculos pectíneos; y la orejuela tiene base ancha y bordes lisos. Normalmente, a la aurícula derecha se conectan las venas sistémicas. Por otra parte, la aurícula izquierda en su parte interna es lisa; la orejuela tiene base angosta y los bordes son fenestrados. A la aurícula izquierda se conectan, en condiciones normales, las venas pulmonares.

Segmento ventricular

Definir el ventrículo como derecho o izquierdo no depende de la posición, sino de las características anatómicas de cada uno.

El ventrículo está formado por tres componentes o porciones: la porción de entrada, la porción trabeculada y la porción de salida. Tanto la porción de entrada como la de salida son consideradas elementos anatómicos necesarios para definir el ventrículo como tal. Si falta una de estas porciones, el ventrículo se definirá como rudimentario; si carecen las dos porciones, no se considerará como ventrículo sino como bolsa trabeculada; y si el ventrículo tiene todas las porciones, pero no están bien desarrolladas (de tamaño pequeño) se denominará ventrículo hipoplásico.

En un corazón normal, la porción de entrada de cada ventrículo está abocada a su respectiva porción trabeculada. Si la entrada de las dos aurículas se aboca a un solo ventrículo o una de ellas cabalga el *septum* interventricular; es decir que existen dos anillos valvulares, es importante cuantificar el área de la porción de entrada para que esta pueda ser considerada como correspondiente al ventrículo al que le corresponde más del 50% del orificio del anillo atrioventricular. En caso de que sea una válvula atrioventricular común, una cámara debe considerarse ventrículo cuando tenga más del 75% del anillo valvular. En 1973, Kirklin y cols. sugirieron que una arteria debería considerarse de ese ventrículo, cuando le pertenece la mayor parte del orificio valvular; por ello, Tynan y cols. consideraron lo mismo para las válvulas atrioventriculares⁴.

Ventrículo derecho

En su lado derecho, el *septum* interventricular muestra adherido, en su parte media y superior, un músculo papilar cuyas trabeculaciones, de la porción media del *septum* hacia el ápex, son gruesas y abundantes. Normalmente la válvula tricúspide ocupa una posición más cercana al ápex en relación a la posición de la válvula mitral y, generalmente, se conecta con la arteria pulmonar. En la vista externa es de forma triangular.

Ventrículo izquierdo

En el lado del ventrículo izquierdo, el *septum* interventricular no tiene músculos papilares y, de su parte media hacia el ápex cardíaco, muestra trabeculaciones finas. En la parte superior es liso. Normalmente contiene la válvula mitral y la válvula aórtica en continuidad fibrosa. La forma es alargada.

Siempre se debe describir el número de ventrículos presente, la posición espacial y las características de las conexiones con las otras cámaras⁵⁻⁷.

Segmento arterial

Los componentes del segmento son la aorta y la arteria pulmonar. Normalmente la primera da origen a las circulaciones coronaria y sistémica, con su división en vasos supraaórticos, más alejada del corazón debido a la división de la arteria pulmonar en ramas derecha e izquierda. La posición de sus planos valvulares también es diferente, puesto que la posición del aórtico es posterior-derecho y la del pulmonar es anterior-izquierdo.

Se deben describir las conexiones de las venas sistémicas y pulmonares con las diferentes aurículas o estructuras vasculares venosas.

En la **TABLA 128.1**, observamos la manera concreta de realizar el análisis secuencial, partiendo de la existencia de cinco pasos y tres niveles (I, visce-roatrial; II, atrioventricular y III, ventriculoarterial) y dos pasos complementarios que se refieren a las lesiones asociadas y otros aspectos generales.

TABLA 128.1	Procedimiento analítico para la descripción de cardiopatías congénitas
I. Nivel atrial	<i>Situs solitus</i> atrial <i>Situs inversus</i> atrial <i>Situs</i> isomérico derecho <i>Situs</i> isomérico izquierdo
II. Nivel atrioventricular	Tipo de conexión atrioventricular Modo de conexión atrioventricular
III. Nivel ventriculoarterial	Tipo de conexión ventriculoarterial Modo de conexión ventriculoarterial
IV. Lesiones asociadas	Estenosis Hipoplasia Atresia Interrupción Comunicación Conexiones venosas
V. Particularidades adicionales	Posición del corazón en el tórax Origen y distribución de las coronarias Origen y distribución del sistema de conducción

Definición de los términos que integran la TABLA 128.1

Una vez se conozcan los segmentos, emplearemos diferentes términos en el análisis segmentario. El primero de ellos se refiere al nivel atrial, ya que nos permite definir la posición de las aurículas en el espacio y los diferentes tipos de posición auricular.

El *situs* visceral es el patrón de asimetría de un organismo, el cual determina la posición espacial de los diferentes órganos y estructuras entre sí. Este patrón hace referencia a los órganos y estructuras impares (hígado, vena cava inferior, etc.) o aquellos que, siendo pares (aurículas y bronquios), son diferentes entre sí.

Para definir el *situs* auricular de un individuo, se escoge como referencia la posición del hígado, la porción suprahepática de la vena cava inferior y la de la aurícula anatómicamente derecha, por ser estas estructuras muy constantes en su posición y su relación con otros órganos o partes de ellos, ya que se interrelacionan constituyendo la tríada hepato-cavo-atrial. Cuando la tríada hepato-cavo-atrial se encuentra a la derecha, decimos que el *situs* visceral es *solitus*, siendo este el patrón de asimetría que existe en la mayoría de las personas. Cuando la tríada hepato-cavo-atrial se encuentra a la izquierda, el *situs* se denomina *inversus*. El trazo electrocardiográfico mostrará la onda p positiva en DI y negativa en AVR, en caso de *situs solitus*, mientras que en el *situs inversus* será negativa en DI y positiva en AVR.

Hay un grupo de pacientes en los cuales no existe el patrón de asimetría y, por lo tanto, no entra en las definiciones anteriores, pues en vez de existir asimetría, tiende a haber un isomerismo bilateral, pudiendo ser derecho (síndrome de asplenia) o izquierdo (síndrome de poliesplenia).

Los *situs* auriculares indefinidos en el electrocardiograma pueden mostrar migración del marcapaso, que hace cambiar el eje de la onda p, incluso en el mismo trazo. Con frecuencia, el eje de la onda p es de -60 grados (isomerismo izquierdo) y de alrededor de 120 grados en (isomerismo derecho).

En presencia de cardiopatía compleja, la determinación del *situs* atrial, con base en los hallazgos físicos y el electrocardiograma, muestra una pobre correlación. En tal circunstancia, se buscó una relación más constante, encontrándose esta entre el patrón bronquial y las características anatómicas de las orejuelas auriculares. Si con este método no se puede definir el *situs* atrial se recurrirá al estudio angiográfico en hemodinámica.

La manera más simple de definir el *situs* bronquial es la radiografía de tórax posteroanterior penetrada, la cual permite obtener la imagen adecuada de la tráquea y los bronquios. Definir cuál es el bronquio derecho e izquierdo al comparar la distancia entre la carina y la primera división del bronquio, como se muestra en la **FIGURA 128.1** del patrón bronquial:

Tipo de conexión atrioventricular

La conexión atrioventricular puede ser univentricular cuando hay un solo ventrículo o ambas aurículas se conectan con un ventrículo o biventricular, cuando cada aurícula se conecta con un ventrículo^{8,9}.

El tipo de conexión atrioventricular se refiere a la anatomía de la unión entre las aurículas y los ventrículos. En la **FIGURA 128.2** se observa que un tipo de conexión excluye a otro.

Hay cinco tipos de conexión:

1. Concordante: cuando la aurícula derecha se conecta con el ventrículo derecho y la aurícula izquierda con el ventrículo izquierdo, independientemente de la posición espacial que guardan estos segmentos entre sí:

2. **Discordante:** cuando la aurícula derecha se conecta con el ventrículo izquierdo y la aurícula izquierda se conecta con el ventrículo derecho; es necesario que haya definición del situs atrial lateralizado, sea en *solitus* o *inversus*, por lo que, cuando hay isomerismo, la conexión atrioventriculares.

3. **Ambigua.**

4. **Doble cámara de entrada derecha o izquierda:** ocurre cuando las dos aurículas están conectadas a una sola masa ventricular. La morfología de la cámara puede ser derecha, izquierda o indeterminada;

5. **Ausencia de conexión atrioventricular derecha o izquierda:** se da cuando una aurícula no se conecta con la masa ventricular. Puede ser derecha o izquierda.

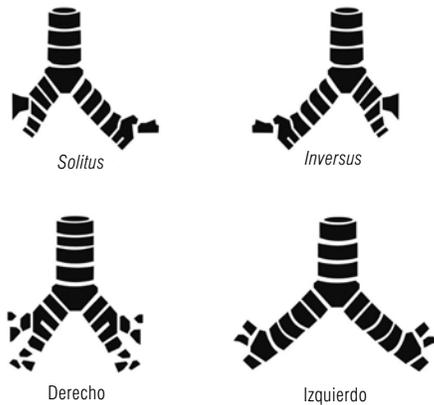


FIGURA 128.1 Patrón bronquial. Gráfica de la tráquea y los bronquios para determinar el *situs* bronquial. *Situs solitus* cuando la relación BI/BD > a 1; *situs inversus* cuando la relación BI/BD es < de 1; e isomerismo derecho o izquierdo cuando la relación BI/BD = 1. La característica anatómica, es decir corta o larga, define si el bronquio es derecho o izquierdo. (BI, longitud del bronquio izquierdo desde la carina a la primera división; generalmente es el más largo y BD, longitud del bronquio derecho desde la carina a la primera división, es el más corto).

El modo de conexión describe la morfología de las válvulas y su relación con los ventrículos. Hay cuatro modos de conexión (**FIGURA 128.2**).

1. **Modo de conexión es perforado:** cuando se hace a través de dos válvulas atrioventriculares perforadas;

2. **Imperforado:** cuando una de las válvulas atrioventriculares no permite la comunicación entre la aurícula y el ventrículo (aquí se incluyen la atresia tricuspídea y la mitral);

3. **Cabalgante:** se refiere a una circunstancia en la cual una de las válvulas atrioventriculares está sobre el *septum* interventricular, siendo el área correspondiente al cabalgamiento menor del 50% del orificio atrioventricular; y el

4. **Modo de conexión común:** cuando las aurículas se conectan con el ventrículo o los ventrículos, a través de una sola válvula atrioventricular. Si una de las cámaras recibe menos del 25% de la válvula, debe ser considerada cámara rudimentaria.

Los modos de conexión no se excluyen; es decir, pueden coexistir cabalgamiento e imperforación, por ejemplo.

Existen cinco tipos de conexión atrioventricular y cuatro modos de conexión atrioventricular, como se describen y observan en la **TABLA 128.2** y en la **FIGURA 128.2**.

TABLA 128.2		Tipos y modos de conexión atrioventricular	
Tipos		Modos	
Concordante		Perforado	
Discordante		Imperforado	
Ambigua		Cabalgante	
Doble entrada		Común	
Ausencia de conexión			

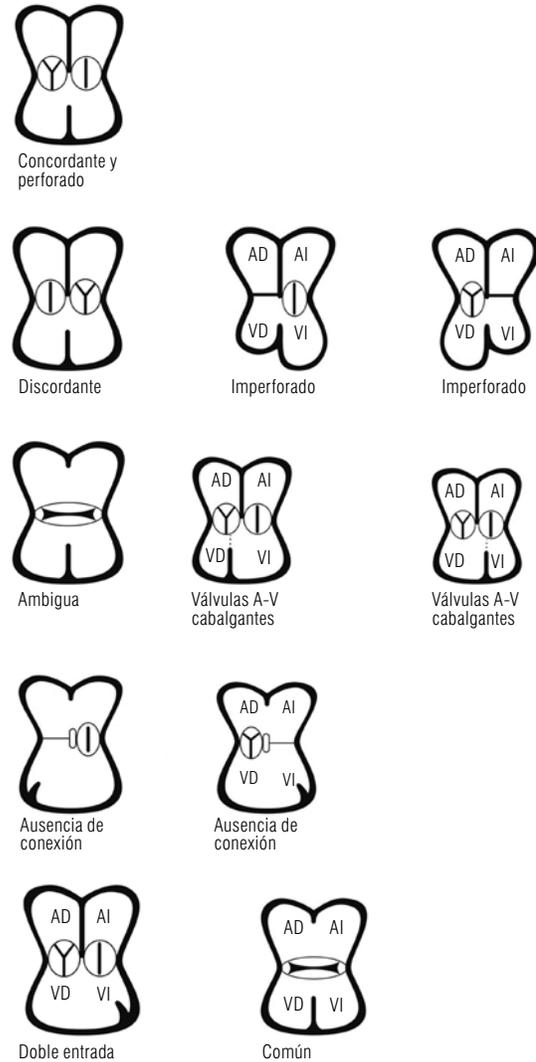


FIGURA 128.2 Tipos de conexión AV y modos de conexión de atrioventricular.

Tipos de conexión ventriculoarterial

Si analizamos la anatomía de un corazón normal, se observa el anillo de la aorta posterior y derecho, conectado al ventrículo izquierdo, situado a la izquierda; mientras que el anillo pulmonar se localiza anterior e izquierdo, conectado con el ventrículo derecho, localizado a la derecha. La relación espacial es discordante, pero las conexiones son concordantes; por ello, es importante siempre observar la posición espacial y diferenciarla de la conexión real de cada estructura.

Hay cuatro tipos de conexión ventriculoarterial:

1. **Concordante:** cuando la aorta se conecta con el ventrículo izquierdo y la arteria pulmonar con el derecho;

2. **Discordante:** cuando la aorta se conecta con el ventrículo derecho y la arteria pulmonar con el ventrículo izquierdo;

3. **Doble salida:** las dos arterias se conectan con un solo ventrículo que puede ser el derecho o el izquierdo, y

4. **Única vía de salida:** solamente se conecta a los ventrículos una arteria, y existen tres posibilidades:

a) Salida aórtica por atresia pulmonar,

b) Salida pulmonar por atresia aórtica,

c) En el tronco común, cuando es un solo vaso que lleva la circulación sistémica, coronaria y pulmonar. Puede conectarse a uno de los ventrículos o cabalgar sobre el *septum* interventricular (**TABLA 128.3** y **FIGURA 128.3**)

Hay también tres modos de conexión ventrículo arterial:

1. **Perforado:** las válvulas aórtica y pulmonar son funcionales y conectan las aurículas a los ventrículos a través de ellas;

2. **Imperforado:** cuando una de las válvulas sigmoidea es atrésica o no funcional, y

3. **Cabalgente:** uno de los anillos de las válvulas sigmoideas cabalga sobre el *septum* (**TABLA 128.3**).

TABLA 128.3		Tipos y modos de conexión ventriculoarterial	
Tipos		Modos	
Concordante		Perforado	
Discordante		Imperforado	
Doble salida ventricular		Cabalgente	
Única vía de salida			

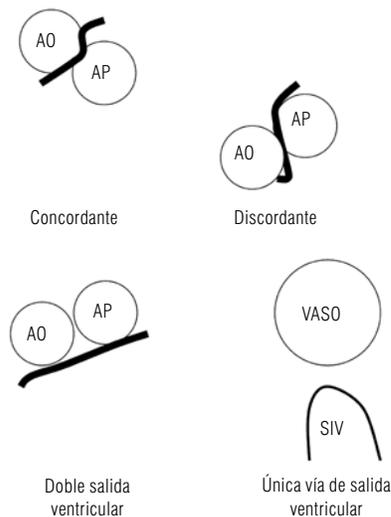


FIGURA 128.3 Tipos de conexión ventriculoarterial.

Lesiones asociadas

En una de las etapas de la secuencia diagnóstica se debe describir la estenosis, atresia, hipoplasia, interrupciones y comunicaciones en cualquier nivel o segmento del corazón. Describir las conexiones o la ausencia de conexiones venosas sistémicas y pulmonares.

Particularidades adicionales

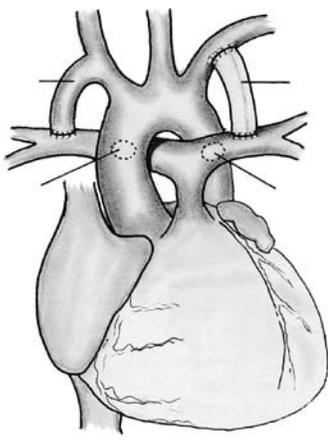
Se describen las características del tórax, abdomen, la situación del corazón respecto del eje humano. Además, se analizan el origen y la distribución de las coronarias y del sistema de conducción.

Para realizar el estudio, hay que basarse en la impresión clínica, una vez se evalúe clínicamente al paciente, se hagan los hallazgos cardíacos, la correlación con el electrocardiograma de superficie, la radiografía de tórax posteroanterior y lateral, estudio con ecocardiografía modo M, 2D y Doppler. En casos más específicos o complejos se pueden requerir estudios como el hemodinámico (cateterismo derecho e izquierdo), para evaluación no solo anatómica sino funcional y, si se requiere, para procedimiento intervencionista. La evaluación de la vasculatura pulmonar y sistémica amerita, en ocasiones, de un estudio con resonancia magnética o TAC contrastado multidetector.

Todo ello permitirá la evaluación completa del paciente para definir las conductas a seguir, sean médicas, intervencionistas o quirúrgicas.

Referencias

1. Van Praagh R. The segmental approach to diagnosis in congenital Herat disease. Birth defects: Original Article Series, 1972 8:4-8.
2. Anderson RH. Weasel words in pediatric cardiology. Int. J. Cardiol: Int J Cardio; 1983; 2:425-30.
3. Liberthson RR, Paul MH, Lev M, et al. Straddling and displaced atrioventricular orifices and valves with primitives ventricles. Circulation 1971; 43:213-217.
4. Attie F, Mispireta J. Discordancias auriculoventriculares. Monografía. Instituto Nacional de Cardiología, Ignacio Cháves. 1978. México.
5. Attie F. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. Salvat Mexicana de ediciones, 1985.
6. Anderson RH, Shinebourne Gerlis L, M. Criss-cross atrioventricular relationships producing paradoxical atrioventricular concordance or discordance. Circulation 1974;50:176-81.
7. Freedom RM, Culham G, Rowe RD. The criss cross and superoinferior atrioventricular Herat. Angiographic study. Am. J. Cardiol 1978. 42:620-32.
8. Van Praagh R, Van Praagh S. Isolated ventricular inversion. A consideration of the morphogenesis,definition and diagnosis non transposed and transposed great arteries. Am. J. Cardiol 1966:17:395- 405.
9. Lev M. Pathologic diagnosis of positional variations in cardiac chambers in congenital heart disease. Labor invest 1954; 3:71-80.
10. Tynan MJ, Becker AE, Macartney FJ, Quero Jimenez, Shinebourne EA, Anderson RH. Nomenclature and classification of congenital heart disease. Br. Heart J 1979. 41:544-555.
11. Orseyevitz J, Molina M, Attie F, Buendía A, Zamora C, et al. Ventriculos arriba y abajo. Arch. Inst. Cardiol. Mex1982; 52:59-64.
12. Van Praagh R, Van Praagh S. Isolated ventricular inversion. A consideration of the morphogenesis,definition and diagnosis non transposed and transposed great arteries. Am. J. Cardiol 1966 (17):395- 405.
13. Orseyevitz J, Molina M, Attie F, Buendía A, Zamora C, et al. Ventriculos arriba y abajo. Arch. Inst. Cardiol. Mex 1982 (52):59-64.



Cirugía cardiovascular en cardiopatías congénitas neonatales

GUILLERMO A. JARAMILLO MARTÍNEZ, MD
ALBERTO HERNÁNDEZ SUÁREZ, MD
WÁLTER MOSQUERA ÁLVAREZ, MD
ÁLVARO E. DURÁN HERNÁNDEZ, MD

Introducción

Las cardiopatías congénitas en el recién nacido constituyen un reto para el cardiólogo pediatra, cirujanos cardiovasculares, intensivistas y neonatólogos. Los nuevos métodos diagnósticos y el avance en las técnicas quirúrgicas han permitido mejorar los resultados y el pronóstico. En el neonato con sospecha de cualesquiera de estas enfermedades se debe tener en cuenta tres aspectos fundamentales: uno, si se trata de anomalías graves, dos, que sus manifestaciones clínicas estén condicionadas por los cambios hemodinámicos de transición entre la circulación fetal y la del adulto, y tres, la existencia de una enfermedad no cardíaca, que pueda afectar el funcionamiento del sistema cardiovascular.

Las cardiopatías congénitas con clínica en el período neonatal, dejadas a su evolución natural tienen una mortalidad elevada, ya sea por tratarse de cardiopatías complejas o por la severidad en su presentación.

Es fundamental un alto grado de sospecha para iniciar lo más pronto la evaluación y el tratamiento médico, el cual constituye el paso intermedio para su necesaria corrección¹.

Epidemiología

La incidencia de las cardiopatías congénitas es de 8 a 10 por cada 1.000 nacidos vivos². Esta incidencia, parece ser mayor cuando se tienen en cuenta los defectos cardíacos encontrados en fetos. La frecuencia de las cardiopatías con relación al sexo y la raza varían de acuerdo en cada una de estas.

Circulación fetal

La circulación fetal se conoce como circulación en paralelo, lo cual quiere decir, que los dos ventrículos contribuyen al gasto cardíaco fetal total, pero lo que se observa, es la distribución de la sangre más oxigenada a la parte superior del cuerpo y la menos oxigenada en la inferior del mismo. Esto se logra por algunas estructuras como el *ductus* venoso, foramen oval y el *ductus* arterioso, las cuales direccionan el flujo a las zonas de mayor necesidad de oxígeno³. Esta circulación relativamente en paralelo, permite la supervivencia fetal a pesar de la gran variedad de complejas lesiones cardíacas. La sangre que retorna de los vasos umbilicales, más de la mitad, se dirige a la vena cava inferior, pasando por el *ductus* venoso. El resto de la sangre penetra al hígado al llegar a la aurícula derecha, la cresta, separa la corriente de sangre que proviene de la vena cava inferior. Aproximadamente, el 40% del flujo proviene de la vena cava inferior y contribuye al 27% del gasto cardíaco combinado. Este pasa a la aurícula izquierda por el agujero oval, el cual se une con la sangre que proviene desde las venas pulmonares. Luego, pasa al ventrículo izquierdo, la aorta ascendente y desde ahí irriga las arterias coronarias, carótidas y subclavias, y la aorta descendente. Por el otro lado, la mayor parte de la sangre que retorna desde la vena cava inferior, se une a la que drena la vena cava superior y el seno coronario, antes de atravesar la válvula tricúspide, el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. Como las resistencias pulmonares se encuentran elevadas, la sangre se deriva por el *ductus* arterioso a la aorta descendente y a la placenta que ofrece menor resistencia.

La mayor parte de la información que se tiene sobre la distribución del flujo sanguíneo fetal se ha obtenido de fetos de ovejas, recientemente se ha logrado conocer nuevos datos en fetos humanos.

En los fetos humanos se ha observado que el gasto ventricular combinado (GVC) corresponde a 550 ml/kg/min, de los cuales el ventrículo derecho contribuye con 310 ml/kg/min o sea el 56%, y el ventrículo izquierdo con 240 ml/kg/min, es decir, el 44% restante del GVC. Se aprecia, entonces, un aumento relativo del gasto cardíaco combinado del ventrículo izquierdo, este aumento en los fetos humanos se da para perfundir el cerebro, que es más voluminoso. El 15% del GVC perfunde los pulmones, mientras que el resto, el 45% pasa a la aorta descendente por el *ductus* arterioso. Solo del 10 al 15% cruza el istmo aórtico hacia la aorta descendente. El resto regresa a la placenta por la aorta descendente (**FIGURA 129.1**).

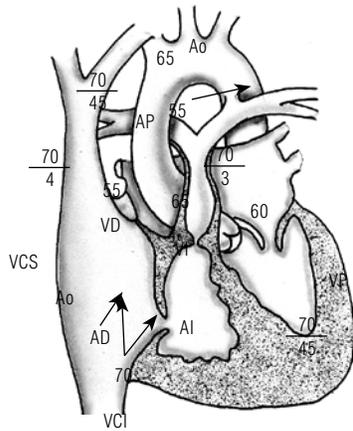


FIGURA 129.1 Circulación fetal.

Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1284.

En fetos de ovejas, la PO_2 es de 22 mmHg con una saturación de oxígeno del 55% en la arteria umbilical, la vena umbilical tiene un PO_2 de 30 mmHg con una saturación del 80%. El ventrículo derecho tiene un PO_2 de 18 mmHg con una saturación de oxígeno del 50% y el ventrículo izquierdo tiene un PO_2 de 24 mmHg con saturación del 60%. Comparado con el adulto, el miocardio fetal tiene inmadurez estructural funcional y de inervación simpática, con una inervación colinérgica bien desarrollada. Hay que tener en cuenta, que la circulación fetal tiene una regulación de tipo local, barorreceptor, quimiorreceptor, hormonal y autonómico⁴.

Circulación transicional

Al nacer suceden muchos cambios en el sistema cardiovascular, estos ocurren como resultado de la cesación del flujo placentario y el inicio de la respiración pulmonar. El cierre del *ductus* arterioso y el aumento del flujo pulmonar, elevan la presión de la aurícula izquierda, esto se asocia con la disminución de la presión de la aurícula derecha secundaria, y a la interrupción del flujo placentario. Por esto se favorece el cierre funcional del foramen oval, el cual se completa hacia el año de edad. Por otra parte, el cierre funcional de las arterias umbilicales, se da luego del nacimiento y su cierre completo a los 2 ó 3 meses de edad, mientras que el cierre de las venas umbilicales y el ductus venoso ocurren luego del de las arterias umbilicales.

Aspectos clínicos

En la etapa neonatal, los síntomas y signos clínicos de las cardiopatías congénitas pueden ser muy variables, dependiendo del tipo de malformación. Hay

que tener en cuenta que algunos recién nacidos pueden no presentar soplo cardíaco al nacimiento, ni mostrar signos clínicos aparentes de malformaciones cardíacas de tipo complejo. La forma de presentación de los neonatos con algún tipo de cardiopatía, se enmarca dentro dos formas clínicas: una primera como insuficiencia cardíaca o la segunda en forma de cianosis; sin embargo, algunos neonatos tienen manifestaciones mixtas. El análisis de esta combinación de presentaciones clínicas permite sospechar la gravedad de la cardiopatía⁵.

Ayudas diagnósticas

El diagnóstico de las cardiopatías congénitas en el período neonatal, es en realidad un reto. Pero con el advenimiento de las nuevas técnicas, las dificultades diagnósticas han disminuido considerablemente. El electrocardiograma y la radiografía de tórax permiten evaluar los cambios que suceden en cada una de las malformaciones cardiovasculares. La ecocardiografía bidimensional Doppler color, especialmente la fetal, permite hacer la evaluación prenatal de las cardiopatías congénitas y, de esta manera, planear el manejo interdisciplinario de los pacientes tempranamente. Este enfoque ha mejorado los resultados en los diferentes centros de alta complejidad⁶.

El cateterismo cardíaco se realiza cada vez menos, ya que si se tiene una adecuada evaluación ecocardiográfica, se pueden tomar decisiones correctas. El cateterismo se reserva para los casos en donde a pesar de una buena evaluación ecocardiográfica persisten dudas diagnósticas, o si la evaluación compromete territorios cardiovasculares que no son accesibles para la ecocardiografía. Otra indicación, es el cateterismo intervencionista, como en el caso de la estenosis aórtica severa, pulmonar crítica y la transposición de grandes arterias, cuando amerita atrioseptostomía con balón (**FIGURA 129.2**).

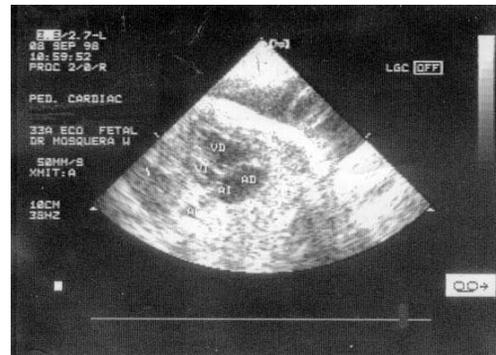


FIGURA 129.2 Ecocardiografía fetal, ventrículo único. Se observa imagen de un feto de 37 semanas, en la cual podemos apreciar una cardiopatía compleja, tipo Aurícula única, ventrículo único. AU. Aurícula única VU. Ventrículo único. AO. Aorta.

Figura tomada de la Revista Colombiana de Cardiología, vol. 10 No. 1, pág. 51.

Cirugía neonatal correctiva

Con base en el entrenamiento de los equipos quirúrgicos, los adelantos tecnológicos y el diagnóstico temprano de anomalías cardíacas fetales y neonatales, se ha desarrollado la cirugía de tipo correctivo en el neonato con cardiopatía congénita. Por el manejo oportuno que reciben los neonatos, la morbimortalidad ha disminuido significativamente y el pronóstico ha mejorado, además, se evita la cirugía inicial de tipo paliativo y, por ende, las complicaciones de la reintervención. Sin embargo, no se ha establecido el tratamiento temprano de las cardiopatías congénitas en forma universal debido a la morbilidad y hospitalización prolongada, las cuales siguen siendo mayores en el neonato^{7,8}.

Los procedimientos más comunes en el neonato son:

- Corrección de anomalías de la arteria aorta como hipoplasia del arco, doble arco, interrupción del arco y coartación.
- Algunos casos seleccionados, de defecto de tabique interauricular o interventricular.
- Corrección de origen anómalo de las arterias coronarias.
- Corrección de transposición de grandes vasos tipo Jatene.
- Corrección de drenaje venoso pulmonar anómalo.
- Cierre de ventana aortopulmonar.
- Cierre de *ductus* arterioso persistente.
- Corrección de corazón izquierdo hipoplásico tipo Norwood.
- Transplante cardíaco en casos de síndrome de corazón izquierdo hipoplásico por ejemplo.

El primer transplante cardíaco en un neonato fue hecho en diciembre 6 de 1967, en Brooklyn, Nueva York, por el doctor Adrian Kantrowitz, utilizando como donante a un neonato anencefálico, el receptor vivió seis horas y media. Luego, en julio de 1984, el doctor Magdi Yacoub, hizo el segundo transplante en un recién nacido con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, con supervivencia de 18 días. Actualmente, los resultados del transplante cardíaco en neonatos son satisfactorios, con curvas de supervivencia que superan la de los otros grupos de edad⁹.

Cirugía neonatal paliativa

Fístula sistémico pulmonar

Reseña histórica

Para mejorar la oxigenación en pacientes con cardiopatías congénitas cianóticas y flujo pulmonar sanguíneo disminuido, se introdujo el procedimiento de Blalock-Taussig en 1945, el cual consta de anastomosar la arteria subclavia derecha a la arteria pulmonar. Un año después, Potts y cols., describieron la anastomosis de la aorta descendente a la arteria pulmonar izquierda. En 1962, Waterston reportó una técnica consistente en anastomosar la aorta ascendente a la arteria pulmonar derecha como procedimiento alterno en infantes. El uso de material de prótesis en las fístulas, fue reportado por Redo y Ecker en 1963, pero Klinner en 1962, utilizó una prótesis como sustituto de la arteria subclavia, anastomosándola de la arteria subclavia a la arteria pulmonar. En 1976, Gazzanga y cols., introdujeron el uso de politetrafluoroetileno expandido (PTFE) para crear un cortocircuito entre una arteria sistémica y la arteria pulmonar.

En 1978, Stark presentó el primer reporte del Great Ormond Street Hospital, de Londres, describiendo el uso de PTEF recto y tubárico de la arteria subclavia a la arteria pulmonar.

Existen algunas otras técnicas usadas como la ampliación de la arteria subclavia hasta el origen de la arteria vertebral con parche autólogo de la vena ázigos; el grupo del Hospital de Laenc, en París, ha usado la arteria mamaria interna; Vincent en Nijmegen, de Holanda, ha utilizado aloinjertos humanos venosos.

La necesidad de practicar procedimientos quirúrgicos como las fístulas, ha disminuido debido al aumento de correcciones intracardíacas realizadas en el período neonatal y de lactante. Las fístulas sistémico pulmonares, están indicadas para un número de defectos cardíacos complejos cianóticos, que no son corregibles en el período neonatal y lactante, cuando la mortalidad del reparo primario es más alto que cuando se hace en dos etapas.

Tipos de fístulas

La anastomosis de Potts ha sido casi completamente abandonada, ya que usualmente está asociada al flujo excesivo, acompañado de edema pulmonar temprano posoperatorio, a falla cardíaca congestiva, muerte tardía e hipertensión pulmonar, y porque, además, es muy difícil de cerrar en el momento del reparo intracardíaco. El procedimiento de Waterston probó una satisfactoria paliación y ha sido recomendado en neonatos por su alto porcentaje de permeabilidad, de técnica fácil, corto en el tiempo de su realización e incidencia temprana, y baja de trombosis del corto circuito (Wolf y cols. e Ilbawi y cols.), pero se usa excepcionalmente en la actualidad por su alta incidencia de distorsión de la arteria pulmonar derecha, conllevando un gran riesgo en la cirugía correctiva, marcando flujo preferencial al pulmón contralateral, produciendo un riesgo de un cortocircuito muy grande con los deplorables resultados de falla cardíaca congestiva (20-40% mayor mortalidad que el Blalock-Taussig) y el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar obstructiva¹⁰.

La fístula central provee un flujo igual para la rama pulmonar derecha como para la izquierda en la mayoría de los casos (Amanto y cols.) sin distorsión de los vasos pulmonares; y su cierre en el momento de la corrección es fácil. Sin duda, hay desventajas en este tipo de fístula: la principal, es la apertura del pericardio, la oclusión del tronco de la pulmonar sin *ductus* u otro flujo sanguíneo limitando el uso de esta.

Hay ciertas indicaciones para la fístula pulmonar central:

1. Cuando el paciente tiene otras fístulas,
2. La anatomía no adecuada para una fístula tipo Blalock-Taussig modificada, y
3. Fístulas anteriores fallidas.

El Blalock-Taussig clásico aceptado para pacientes pequeños, ha eliminado el uso de anastomosis aortopulmonares directas, por la menor incidencia asociada de falla cardíaca congestiva que las fístulas sistémico pulmonares centrales, de buena permeabilidad, alta supervivencia y fácil cerramiento con la cirugía correctiva, y no requiere de material protésico, ofreciendo la posibilidad teórica de crecer. Pero, también, tiene ciertas desventajas como: un tiempo de disección largo, perfusión pulmonar diferencial, reducción en el crecimiento de la extremidad superior en el lado de la anastomosis, alto riesgo de lesión del nervio frénico, distorsión arterial pulmonar, torsión de la arteria subclavia en su origen, levantamiento de la arteria pulmonar en "pico de loro", secuelas isquémicas del miembro superior y oclusión temprana frecuente. Además, algunos niños no tienen una anatomía aceptable para una fístula Blalock-Taussig, porque la arteria subclavia puede inusualmente ser delgada y corta. El Blalock-Taussig clásico en el lado opuesto del arco aórtico es una operación con buen resultado^{10, 11}.

La fístula modificada de Blalock-Taussig (MBTS) usando un injerto de politetrafluoroetileno, fue designada, inicialmente, para aquellos pacientes en los cuales el Blalock-Taussig clásico no se podía realizar. Sin embargo, el procedimiento modificado con injerto de politetrafluoroetileno expandido (PTFE) propuesto por McKay y cols. en 1980, es el más utilizado actualmente. Consiste en utilizar un injerto de PTFE para practicar una anastomosis de la arteria subclavia derecha o izquierda, a la arteria pulmonar homolateral, por toracotomía o, en algunos casos de pacientes muy cianóticos por estereotomía, inclusive, en ocasiones con la necesidad de utilizar circulación extracorpórea (**FIGURA 129.3**).

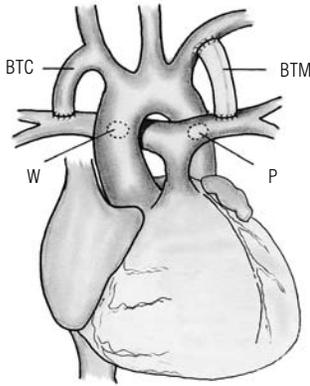


FIGURA 129.3 Fístulas sistémico pulmonares. BTC: Blalock Taussig clásico, W: Waterson, BTM: Blalock Taussig modificada, P: Potts. Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1285.

Nosotros preferimos hacer un procedimiento de Blalock-Taussig modificado con injerto de PTFE, de 3,5 ó 4 mm, y una sutura de polipropileno 8/0.

El Blalock-Taussig modificado ofrece varias ventajas:

1. Permeabilidad temprana alta.
2. Regulación del cortocircuito por el tamaño de la arteria sistémica.
3. Preservación de la arteria subclavia.
4. Relativa facilidad del procedimiento quirúrgico, y
5. Facilidad al suspender la fístula cuando se haga el reparo completo.

Sin embargo, algunas desventajas son:

1. El injerto de PTFE no es un material óptimo, su baja rata de permeabilidad tardía puede deberse a la excesiva formación de pseudoíntima, especialmente en los injertos de 3 y 3,5 mm, y
2. La alta incidencia de distorsión de la arteria pulmonar que puede ser debida, en parte, al uso de material grueso y rígido anastomosado a unas arterias pequeñas o delgadas^{12, 13}.

Fístula de sano. En pacientes con diagnóstico de síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, el doctor Norwood, inicialmente describió el procedimiento con la colocación de un tubo valvulado tipo Rastelli entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. La evolución de los pacientes mostró malos resultados con el tubo valvulado, por lo cual, se reemplazó por una fístula sistémico pulmonar de Blalock-Taussig modificada. Posteriormente, el doctor Sano, en Okayama, Japón, retomó la técnica inicial del doctor Norwood e hizo una fístula del ventrículo derecho a la arteria

pulmonar con un tubo de politetrafluoroetileno de 4 ó 5 mm, permitiendo equilibrar el flujo pulmonar, evitando la disminución de la presión arterial diastólica que compromete el flujo coronario, como ocurre con la fístula de Blalock-Taussig modificado, obteniendo entonces mejores resultados en cuanto a morbimortalidad¹⁴. Esta fístula se conoce hoy como fístula de Sano o fístula ventrículo derecho-arteria pulmonar^{15, 16}. Algunos grupos están reemplazando la fístula sistémico pulmonar por este tipo de fístula dados los beneficios hemodinámicos y los buenos resultados obtenidos (**FIGURAS 129.4**).

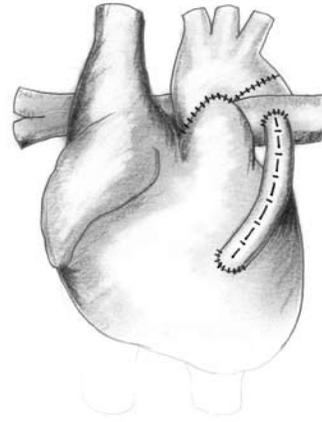


FIGURA 129.4 Fístula de Sano.

Entre las indicaciones de fístula sistémico pulmonar, encontramos: atresia pulmonar con *septum* íntegro, con ventrículo derecho hipoplásico y circulación coronaria dependiente de sinusoides obstructivo. Tetralogía de Fallot con anatomía no favorable. Atresia tricuspídea con CIV restrictiva y/o estenosis o atresia pulmonar, ventrículo único con estenosis valvular pulmonar severa y, en general, recién nacidos con severa obstrucción de la salida pulmonar que provoca saturación de oxígeno sistémica menor de 70-75%. La necesidad de practicar procedimientos quirúrgicos paliativos como las fístulas actualmente ha disminuido debido al aumento de correcciones intracárdicas correctivas realizadas durante el período neonatal y lactante. Sin embargo, las fístulas están todavía indicadas para un número de defectos cardíacos cianóticos que no son corregibles en el período neonatal, lactante o preescolar, cuando la mortalidad en el reparo primario es más alta que cuando se hace en dos etapas.

Técnica quirúrgica

En nuestra institución, Fundación Cardiovascular de Colombia, hacemos fístula de Blalock-Taussig modificada, por toracotomía posterolateral a nivel del tercer espacio intercostal se hace la disección proximal de la arteria subclavia, y luego de la rama pulmonar homolateral. A continuación, se hace pinzamiento y arteriotomía de la subclavia y anastomosis terminolateral de un tubo de PTFE 3,5 ó 4 mm con sutura continua de polipropileno 8/0; la anastomosis del extremo distal de la fístula a la rama de la arteria pulmonar, se hace en forma similar a la anterior y luego se retiran las pinzas de la arteria pulmonar y subclavia respectivamente.

Cuidado posoperatorio

Las dos condiciones básicas que conducen al deterioro posoperatorio se relacionan con una fístula muy pequeña o disfuncional que se relaciona con

bajas presiones de oxígeno (<75%) o una fistula muy grande o hiperfuncionante relacionada con congestión pulmonar (>85%).

Hipoxemia

Las causas de una baja presión parcial de oxígeno deben ser evaluadas en forma sistemática, particularmente durante las primeras horas del posoperatorio. En primer lugar, se deben descartar causas pulmonares relacionadas con el intercambio gaseoso (atelectasias, neumotórax, derrames, neumonías, edemas pulmonares), para lo cual la radiografía y el estado ventilatorio (PaCO_2) son fundamentales en su evaluación. En segundo lugar, se encuentran los estados de hipoperfusión tisular sistémica relacionadas con un bajo gasto cardíaco sistémico, que, a su vez, depende del contenido arterial de oxígeno, de la función ventricular y del consumo energético. Y, en tercer lugar, una disminución efectiva del flujo pulmonar como consecuencia de una alteración anatómica del árbol pulmonar o de la fistula como producto de un aumento de las resistencias pulmonares arteriolares o venocapilares.

En la evaluación de estos tres aspectos se requiere de una evaluación radiológica, de la presión parcial de oxígeno (PaO_2), presión parcial de dióxido de carbono (PaCO_2), la saturación venosa mixta (SvO_2), la ecocardiografía y, en casos especiales, el cateterismo cardíaco. El manejo de la hipoxemia variará de acuerdo con su causa¹⁷.

En los casos en que se requiera mejorar el flujo pulmonar, es necesario establecer estrategias ventilatorias que permitan elevar el pH, barrer el CO_2 , con la menor presión media de la vía aérea posible, adicionalmente, se pueden usar fármacos que disminuyan las resistencias pulmonares, desafortunadamente estos no son específicos, por lo que usualmente hay que combinarlos con vasopresores tipo Norepinefrina. Dentro de los vasodilatadores se puede optar entre varios, como el milrinone, la nitroglicerina y la prostaglandina E1. Algunos han usado el óxido nítrico inhalado con resultados variados¹⁸.

Si el paciente persiste hipoxémico, se corre el riesgo de generar hipoxia tisular, en estos casos se puede disminuir el consumo metabólico del paciente mediante la hipotermia controlada, manteniendo una temperatura mínima de 32-33°C bajo sedación y relajación profunda. En casos refractarios hay que considerar la membrana de circulación extracorpórea (ECMO)¹⁹.

Síndrome de bajo gasto cardíaco

Existen tres causas básicas de bajo gasto en pacientes con fistula sistemico-pulmonar:

1. Disfunción ventricular,
2. Qp:Qs >1:1 (mala distribución de flujos sanguíneos), y
3. Insuficiencias de las válvulas atrioventriculares. Una vez diagnosticado el bajo gasto cardíaco (mala perfusión periférica, baja saturación venosa de oxígeno, oliguria, acidosis metabólica) y de haber optimizado precarga, hematocrito y oxigenación, se debe recurrir a la evaluación ecocardiográfica a fin de establecer la etiología del bajo gasto. En los pacientes con falla de bomba se optimiza el soporte inotrópico y mejorando el volumen del latido, en los daños valvulares se recurre a la vasodilatación sistémica, mientras que en la mala distribución de flujos se balancean las resistencias vasculares pulmonar

y sistémica mediante estrategias ventilatorias, fundamentalmente y ocasionalmente con medidas farmacológicas^{20,21}.

Hiperoxia

Los pacientes que cursan con saturaciones de oxígeno por encima del 85% y, particularmente, por encima del 90%, corren el riesgo de desarrollar mala distribución de flujos, ocasionando edema pulmonar y severo compromiso de la perfusión sistémica. En estos casos, se debe igualmente equilibrar los dos circuitos mediante estrategias ventilatorias que limitan el flujo pulmonar, como la disminución de la fracción inspirada de oxígeno, el incremento del PEEP y la hipoventilación controlada para generar un pH alrededor de 7,30 con el objeto de aumentar resistencias pulmonares que limiten el flujo pulmonar y mejoren el flujo sistémico.

Resultado

El riesgo asociado a la operación de Blalock-Taussig, inclusive en neonatos, ha sido muy bajo (Laks y cols., 1978). Arciniegas y cols., en 1980, reportaron una serie de 20 lactantes menores de 6 meses sin ninguna muerte.

Mckay y cols. (1989) presentaron una serie de 86 pacientes sometidos a fístula sistémico pulmonar tipo Blalock-Taussig modificada, en las cuales la permeabilidad fue de 97,1% a los 6 meses y 88,9% a los 2 años.

Hubo una diferencia significativa ($p<0,05$) de la permeabilidad de acuerdo con el diámetro del injerto, encontrándose que los injertos de 5 mm de diámetro permanecían más tiempo permeables que los de 4 mm. No hay diferencia en mortalidad entre el Blalock-Taussig modificado y el clásico.

Al Jubair y cols. (1998) observaron que en 546 fístulas Blalock-Taussig, la mortalidad temprana fue significativamente influida por la edad y el peso del paciente, observando una mortalidad de 3,7% en menores de 1 semana y 5,1% en menores de 3 Kg.

Cerclaje de la arteria pulmonar

Reseña histórica

Fue sugerida como una cirugía paliativa por Muller y Dammann en 1952, para niños con cardiopatías congénitas con grandes cortocircuitos de izquierda a derecha secundaria a CIV grandes o con fisiología de ventrículo único sin estenosis pulmonar.

Indicaciones

Originalmente fue indicada por Muller y Dammam, para pacientes con CIV de gran tamaño y, también, para ventrículos únicos con aumento del flujo pulmonar. Con el desarrollo de la cirugía intracardiaca y, en especial, la neonatal, es infrecuente hacer cerclaje de la arteria pulmonar en CIV.

Al mismo tiempo, otras condiciones que producen aumento de flujo sanguíneo pulmonar, han sido tratadas temporalmente con cerclaje de la arteria pulmonar: en lesiones acianóticas (defectos septales auriculoventriculares, ventrículo único de doble entrada y algunas formas de doble tracto de sali-

da sin estenosis pulmonar) y lesiones cianóticas (incluyendo transposición de grandes vasos con CIV, formas de atresia tricuspídea lc - llc, tronco arterioso, transposición corregida con CIV, síndrome de corazón izquierdo hipoplásico y atresia mitral).

Indicaciones actuales

— CIV múltiples (*septum* en queso suizo), aunque en nuestra institución estamos practicando el reparo primario temprano, con la técnica convencional a través de auriculotomía derecha.

— Transposición de grandes arterias (TGA) con CIV muy grandes que se manifiestan como ventrículos únicos, sin estenosis pulmonar, TGA con múltiples CIV y con severas malformaciones congénitas adicionales.

— Pacientes con D-TGA con *septum* interventricular íntegro que llegan tarde a la institución y las presiones en el ventrículo izquierdo son menores del 50% de la sistémica, se practica el procedimiento desarrollado por el grupo de Boston, Jonas y cols. en 1989 de un cerclaje de la arteria pulmonar con una fístula sistémico pulmonar; de esta forma se mantiene el paciente durante 7-10 días en la UCIP con el objeto de reentrenar el ventrículo izquierdo y poder hacer la operación de Jatene-Lecompte.

— D-TGA con falla ventricular derecha posterior a cirugía de Mustard o Senning, con el fin de reentrenar el ventrículo izquierdo y realizar una operación de Jatene-Lecompte.

— Pacientes con fisiología de ventrículo único sin estenosis pulmonar, ya que si el flujo pulmonar no es restringido y la presión pulmonar no es reducida, continuarán incrementándose las resistencias pulmonares, y los parámetros necesarios para realizar una derivación cavopulmonar como presión media pulmonar de 15 mmHg, resistencias arteriolares pulmonares < de 4 U/M2 no se obtendrán y no se podrá realizar la derivación cavopulmonar a los 6 meses de edad, procedimiento indicado para este tipo de enfermedades^{22, 23}.

Randas Batista en 1997, planteó el cerclaje de la arteria pulmonar en pacientes con CIV, hipertensión pulmonar severa y biopsia pulmonar grado IV, descendiendo las presiones pulmonares a la mitad de la sistémica, llegando la saturación arterial de oxígeno a un 70%, la cual mejora con el tiempo corrigiéndose la CIV al año, encontrándose una biopsia pulmonar normal y unas presiones pulmonares que se mantuvieron en el 50% de la sistémica²³.

La técnica extraluminal de cerclaje de la arteria pulmonar puede ser difícil de realizar precisamente en conjunción con una circulación extracorporea y es asociado al riesgo significativo relacionado con complicaciones del cerclaje. Para este tipo de casos se ha desarrollado un cerclaje intraluminal de la arteria pulmonar en el cual un parche circular de pericardio bovino fijado en glutaraldehído fenestrado con orificios de 2,7 - 3,6 y 4 mm de diámetro es suturado a la circunferencia interna de el tronco pulmonar, con lo cual se ha conseguido efectiva paliación²⁴.

Técnica quirúrgica

Usualmente, se usa una toracotomía lateral izquierda a través del 3.^{er} ó 4.^o espacio intercostal izquierdo, permitiendo ligar un *ductus* arterioso o corregir una coartación de la aorta. También, se puede realizar una toracotomía extrapleurales anterior izquierda a través del 3.^{er} espacio intercostal en pacientes prematuros y lactantes desnutridos.

La estereotomía es también otra opción para realizar el procedimiento. El grado de estrangulamiento depende de la lesión subyacente, y un modo de lograrlo es vigilando los cambios en la presión sistémica. En la medida en que se estrangula la arteria pulmonar, la presión sistémica comienza a subir y la presión pulmonar a descender. El grado óptimo se consigue cuando la presión sistémica no sube llegando a una meseta, denotando que más estrangulamiento pondría una carga extra a los ventrículos y el corazón no podría tolerar la sobrecarga.

En neonatos muy pequeños y algunos pacientes con lesiones cardíacas cianóticas, el grado de estrangulamiento incrementará el grado de cianosis considerablemente, por tanto, hay que planear un grado moderado de estrangulamiento, manteniendo una presión del 50% en la arteria pulmonar distal y un monitoreo estricto de la saturación por oximetría de pulso y gases arteriales, conservando una saturación del 80% y una presión de oxígeno no por debajo de 30 mmHg.

Una vez obtenido el grado óptimo de estrangulamiento, se espera un tiempo prudencial para confirmar la estabilidad hemodinámica del paciente, y se pasa a realizar un segundo nudo en la ligadura^{24, 25}.

Se procede a retirar el catéter utilizado para medir la presión pulmonar, realizando una hemostasia, y se cierra el pericardio dejando pequeños orificios en los extremos para drenarlo (**FIGURA 129.5**).

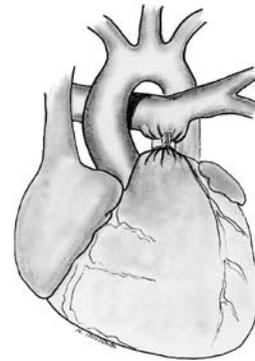


FIGURA 129.5 Cerclaje de arteria pulmonar.

Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1287.

Diferentes materiales han sido usados para la realización del cerclaje, incluyendo cintilla umbilical, dacrón tubular, cintilla de teflón o seda trenzada. Cuando se seleccione el material para el cerclaje, se deben tener en cuenta dos factores:

1. La sencilla aplicación y ajuste.
2. La facilidad con que se pueda retirar la banda.

Complicaciones

Varias complicaciones han sido descritas: la banda puede cortar la arteria pulmonar generando un sangrado fatal; si el grado de estrangulamiento es insuficiente, se puede no dar la protección deseada y producirse una enfermedad pulmonar vascular obstructiva.

Los cambios en la pared y válvula de la arteria pulmonar han sido reportados, Freed en 1973, observó obstrucción en el tracto de salida del

ventrículo izquierdo; Osborn en 1966, describió trombosis extensa en la arteria pulmonar. También, se ha encontrado migración de la banda hacia la bifurcación de la arteria originando distorsión y estrechamiento de una o ambas ramas pulmonares, necesiándose mayor reconstrucción en el momento del reparo intracardiaco.

Reconstrucción de la arteria pulmonar

Es posible retirar la banda y dilatar la arteria en el momento de la reparación total, pero generalmente hay necesidad de reconstruir la arteria para abolir gradientes residuales.

Para esto, se pueden usar tres técnicas reconstructivas:

1. Retiro de la banda más angioplastia.
2. Retiro de la banda más remodelación con parche.
3. Resección del segmento de la arteria pulmonar con la banda y una anastomosis terminoterminal de la arteria.

Cuidado posoperatorio

En los pacientes sometidos a cerclaje de la arteria pulmonar se buscan los mismos objetivos planteados en la fístula sistémico-pulmonar. Sin embargo, se pueden presentar algunos problemas adicionales relacionados con la anatomía cardiovascular, como son la distorsión del árbol pulmonar, los cambios en la anatomía del ventrículo con incremento del grosor de sus paredes que pueden conducir a estenosis subaórtica, particularmente en los casos en que el flujo sistémico dependa de un pequeño defecto inter-ventricular. Adicionalmente, la regurgitación valvular de la válvula pulmonar puede ser un factor de riesgo para la corrección paliativa definitiva (Cirugía de Fontan).

Así como en la fístula sistémico-pulmonar, el paciente con cerclaje de la arteria pulmonar puede presentar hipoxemia o hiperoxia, para lo cual, hay que tomar medidas similares mencionadas para las fístulas sistémicas. Sin embargo, en los pacientes con cerclaje de la arteria pulmonar que cursan con hipoxemia, hay que tener particular cuidado, debido a que esto significa que con alguna frecuencia, la presencia de un cerclaje muy ajustado, que no solo genera flujo pulmonar insuficiente, sino que también, indica un elevado aumento de las presiones intracardiacas, que producen isquemia miocárdica que se manifiesta inicialmente por bradicardia o arritmias ventriculares. En este caso, se debe avisar urgentemente al cirujano con el fin de soltar parcialmente el cerclaje. Este tipo de complicación es más frecuente en pacientes que tienen cerclajes por largos períodos de tiempo y, especialmente, en neonatos en donde la zona sometida al cerclaje se hace cada día más insuficiente, debido al rápido crecimiento del niño²⁶.

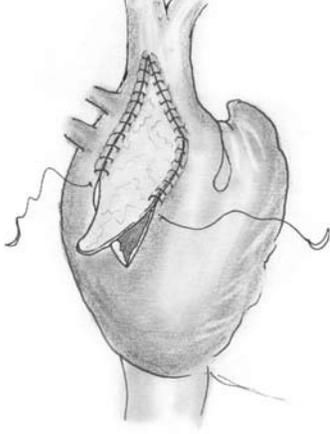
Al igual que la cirugía de fístula sistémico-pulmonar, la cirugía de cerclaje de la arteria pulmonar son procedimientos de alta mortalidad, debido a que someten al corazón a un gran trabajo, con alto riesgo de desarrollar complicaciones mortales. Por esta razón, son procedimientos que han sido clasificados en categorías III y IV, con mortalidades que pueden oscilar entre un 10-20% en publicaciones estadounidenses.

Resultados

En épocas tempranas de la cirugía cardíaca, el cerclaje de la arteria pulmonar conllevaba riesgos del 13 - 53%. El factor determinante de la mortalidad operativa fue el defecto cardíaco de base. Actualmente, se usa procedimiento de neonatos con lesiones muy complejas. J. Stark y cols. intervinieron 158 pacientes entre 1985 y 1991, de los cuales 145 (92%) sobrevivieron a la cirugía.

Referencias

1. Maroto C, Camino LM, Girona JM. Guías de práctica clínica de la sociedad española de cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54:49-66.
2. Quero M, Díaz G, Piñeros D. Clasificación de las cardiopatías congénitas. *Cardiología Pediátrica. SCC, Mc Graw Hill* 2003; 246-247.
3. Edelstone DI, Rudolph AM, Herman MA. Effect of hypoxemia and decreasing umbilical flow on liver and ductus venous blood flow in fetal lambs. *Am J Physiol* 1980; 238:656-663.
4. Rudolph AM. Distribution and regulation of blood flow in the fetal and neonatal lamb. *Circ Res* 1985; 57:811-821.
5. Kreuzer E, López R. Insuficiencia cardíaca. *Cardiología Pediátrica. SCC, Mc Graw Hill* 2003; 223-224.
6. Allan LD. Diagnosis of fetal cardiac abnormality. *Br J Hosp Med* 1988; 40:290-293.
7. Cardarelli M. Cirugía cardíaca en pacientes de bajo peso al nacer. *Rev Argentina de Cirug Cardiovascular* 2004; 11(3).
8. Norwood WI, Pigott JD. Recent advances in congenital cardiac surgery. *Clin Perinatol* 1988; 15:713-719.
9. Dandolu B, Jacobs M. Recent advances in reconstructive surgical management of hypoplastic left heart syndrome. En: *Advances in Cardiac Surgery*, vol. 13. St Louis: Mosby; 2001: 21-60.
10. Castañeda AR, Jonas RA, et al. Cardiac surgery of the neonate and infant. *WB Saunders Company* 1994; 3-7:409-423.
11. Arciniegas E, Farroqui ZQ, Hakimi M y cols. Classic shunting operations for congenital cyanotic heart defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 84:88.
12. De Leval MR, McKay R, Jones M, et al. Modified Blalock-Taussig shunt. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81:112.
13. Al Jubair KA, Al Fagih MR, et al. Results of 546 Blalock-Taussig shunts performed in 478 patients. *Cardiol Young* 1998; oct. 8(4):425-7.
14. Sano S, Ishino K, Kawada M, et al. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126:504-10.
15. Maher K, Norwood W Jr. Right ventricle to pulmonary artery shunt vs. Blalock-Taussig shunt for the Norwood procedure. *Ped Cardiology* 2004; 2(4):1-3.
16. Maher K, Pizarro C, Gidding S, Norwood W, et al. Hemodynamic profile after Norwood procedure with right ventricle to pulmonary artery conduit. *Circulation* 2003; 108:782-4.
17. Jenkins KJ, Gauvreau K. Consensus - based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123:1.
18. Chang A, Burke R. Pediatric cardiac intensive care. *Second International Symposium Miami Children's Hospital* 1997; 158.
19. Nichols DG. Tricuspid atresia and the Fontan operation. *Critical Heart Disease in Infants and Children. Mosby-Year Book* 1995; 737-768.
20. Chang AC, Hanley FL. Single ventricle lesions. *Pediatric Cardiac Intensive Care. Williams & Wilkins* 1998; 271-288.
21. Woods WA, Schutte DA. Care of children who have had surgery for congenital heart disease. *Am Jour Emerg Med* 2003; 21:318-327.
22. Beyens T, Biarent D, Bouton JM, Demanet H, Viart P, Dessy H. Cardiac surgery with extracorporeal circulation in 23 infants weighing 2.500 g or less: short and intermediate term outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998; 14(2):165-172.
23. Randal RS, Santos JL, Takeshita N, et al. Successful reversal of pulmonary hypertension in Eisenmenger complex. *Arg Bras Cardiol* 1997; 68(4):279.
24. Piliuko VV, Poynter JA, Neme H, Thomas R, Forbes TJ, Delius RE, Walters HL. Efficacy of intraluminal pulmonary artery banding. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129:544-50.
25. Moller JH. Perspectives in pediatric cardiology, vol. 6. *Surgery of congenital heart disease: Pediatric Cardiac Care Consortium 1984-1995. New York: Futura Publishing; 1998: 279-329.*
26. Woods WA, Schutte DA. Care of children who have had surgery for congenital heart disease. *Am Jour Emerg Med* 2003; 21:318-327.



GABRIEL F. DÍAZ GÓNGORA, MD
CARLOS FRAGOSO CUELLO, MD
LUCÍA GORDILLO TOBAR, MD

Comunicación interauricular (CIA): defectos del complejo septal interauricular

Definición y aspectos generales

Los defectos interatriales fueron descritos por primera vez por Rokittanski en 1875; sin embargo, el cuadro clínico no fue descrito sino hasta 1941 por Bedford¹. Hay que tener en cuenta que estas son las descripciones patológicas, pues la presencia de una comunicación entre las dos aurículas en el feto se conoce desde la época del médico griego Claudio Galeno en el siglo II y fue muy bien descrita por Fawcett en 1900².

La CIA es un defecto del tabique interauricular que comunica las dos aurículas permitiendo el flujo sanguíneo entre ellas. Estos defectos pueden estar localizados en cualquier sitio del tabique interauricular, siendo el más frecuente la región del foramen oval (alrededor del 70%)³.

Debe tenerse en cuenta que esta patología es muy difícil de diagnosticar en los primeros días de vida, cuando el defecto es pequeño, porque se puede confundir con un foramen oval que es normal a esta edad⁴⁻⁶, sobre todo si hay retraso en la disminución de las resistencias pulmonares como ocurre al nacer a grandes alturas sobre el nivel del mar o cuando, secundario a un problema pulmonar en el recién nacido, hay aumento de las presiones pulmonares; en ambos casos se distiende el tabique interatrial, lo que lleva a distensión del foramen oval, que lo hace indistinguible de una verdadera comunicación interatrial pequeña⁷.

Al considerar que en la formación del tabique interatrial intervienen varias estructuras embrionarias (*septum primum*, *septum secundum*), cojín endocárdico dorsal o inferior y el cuerno o valva izquierda del seno venoso —véase el capítulo sobre embriología⁸⁻¹⁰, razón por la cual recibe el nombre de complejo septal interatrial, comprenderemos que pueden existir diversos tipos de defectos (FIGURA 130.1).

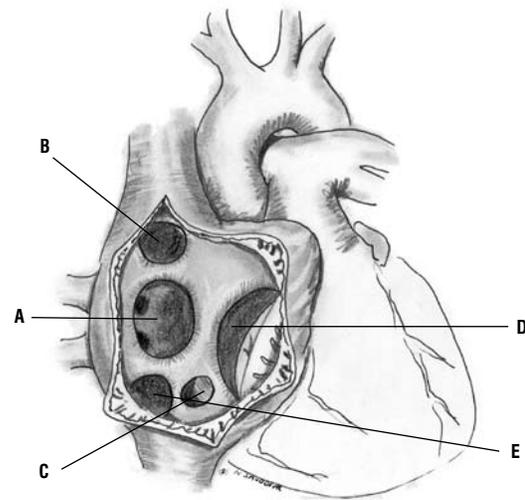


FIGURA 130.1 Esquema de los diferentes tipos de CIA. **A.** Tipo *ostium secundum* o foramen oval. **B.** Tipo seno venoso superior. **C.** Tipo seno coronario. **D.** Tipo seno coronario. **E.** Tipo *ostium primum*.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 394.

Clasificación

Al igual que en muchas de las cardiopatías existentes, ha habido confusión sobre la nomenclatura de estos defectos^{3, 11-13}; sin embargo, la clasificación aceptada generalmente es la que se señala a continuación; se advierte, sin embargo, que para comprender mejor los diferentes defectos es importante comprender su embriopatogénesis y, para entender esta, se recomienda revisar previamente la parte correspondiente en el capítulo de embriología.

Dependiendo de la localización del defecto, dividimos las CIA en:

1. Tipo *ostium secundum* o foramen oval, cuando se localizan en la zona del foramen oval. Son alrededor de 70% de los defectos (**FIGURA 130.2A**)^{3, 14};

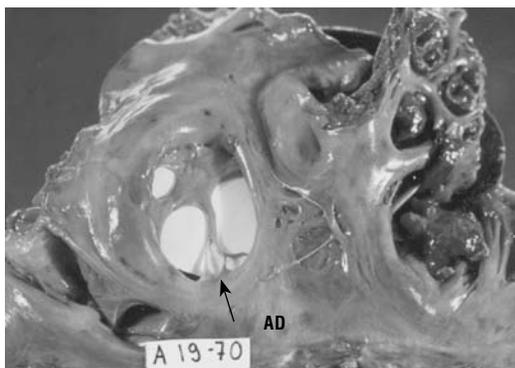


FIGURA 130.2A Pieza anatómica vista por el lado derecho que muestra una CIA amplia tipo ostium secundum o foramen oval con válvula fenestrada (flecha). AD: aurícula derecha.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 395.

2. Tipo seno venoso, que puede localizarse cerca de la desembocadura de la vena cava superior (**FIGURA 130.2B**) o cerca de la desembocadura de la vena cava inferior (**FIGURA 130.2C**). Son alrededor de 5 a 10% de los defectos del complejo septal interauricular^{12, 14};



FIGURA 130.2B Pieza anatómica vista por el lado derecho que muestra una CIA tipo seno venoso de la vena cava superior. Obsérvese que el defecto (flecha gruesa) se encuentra adyacente a la desembocadura de la vena cava superior (flecha delgada) foramen oval.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 395.

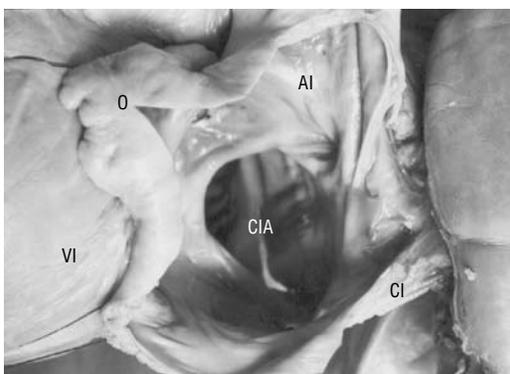


FIGURA 130.2C Pieza anatómica que muestra una CIA amplia tipo seno venoso cerca de la desembocadura de la vena cava inferior que drenaba a la aurícula izquierda. AI: aurícula izquierda; O: orejuela derecha; VI: ventrículo izquierdo; CI: vena cava inferior.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 395.

3. Tipo posteroinferior o tipo seno coronario, localizados junto a la desembocadura de esta última estructura. Es el menos frecuente de los defectos interatriales, constituyendo alrededor del 2% (**FIGURA 130.2D**);

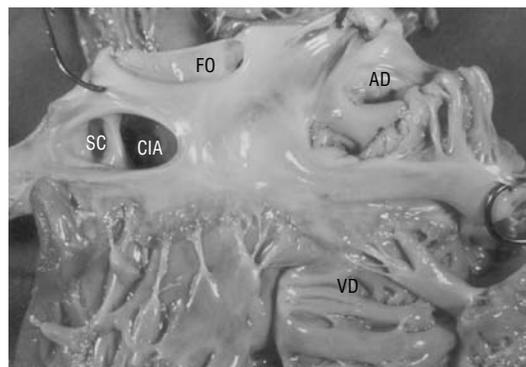


FIGURA 130.2D Pieza anatómica que muestra una CIA tipo seno coronario (CIA), obsérvese que el defecto se encuentra adyacente a la desembocadura del seno coronario (SC). El defecto está completamente separado de la zona del foramen oval (FO). AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 395.

4. Tipo *ostium primum*, cuando se localizan en la parte inferior del tabique interauricular. Teniendo en cuenta que este tipo de CIA es un defecto de los cojines endocárdicos, lo trataremos en el capítulo donde se analizan los defectos atrioventriculares (**FIGURA 130.2E**);

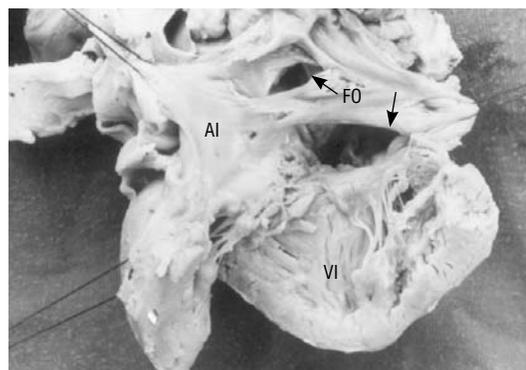


FIGURA 130.2E Pieza anatómica que muestra una CIA tipo *ostium primum* (flecha). Obsérvese que el límite inferior del defecto es el plano atrioventricular y se encuentra completamente separado de otra CIA que es tipo *ostium secundum* o tipo foramen oval (FO). AI: aurícula izquierda; VI: ventrículo izquierdo.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 395.

5. Aurícula única, por ausencia del tabique interauricular. Este tipo de defecto se encuentra generalmente en las heterotaxias viscerales: síndromes de asplenia y poliesplenia (**FIGURA 130.2F**).

Incidencia

Es una cardiopatía relativamente frecuente si se observa en una forma global y representa alrededor del 7% del total de cardiopatías en diferentes series^{3,15}, y de 0,317 por 1.000 nacidos vivos según el *Baltimore Washington Infant Study*¹⁶; sin embargo, si se considera solamente el primer año de vida, es una cardiopatía "poco frecuente", con el 2,9% de incidencia según el *New England Regional Infant Cardiac Program*¹⁷, ya que no se manifiesta en este período de la vida y en las series de autopsias de cardiopatías a esta

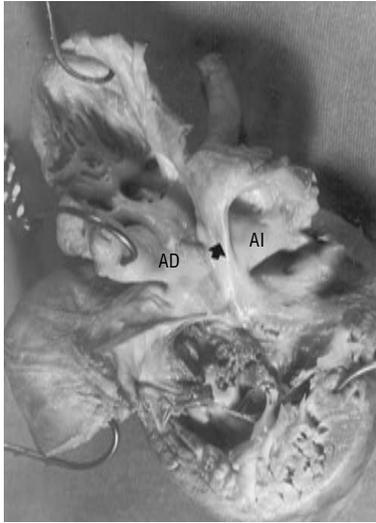


FIGURA 130.2F Pieza anatómica que muestra una aurícula única, obsérvese que solamente existe tabique un esbozo del tabique interauricular en la porción postero-superior (flecha). AD: aurícula derecha, AI: aurícula izquierda.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 397.

edad solamente se ha encontrado en el 1,8%¹⁸. Este defecto es más frecuente en el sexo femenino, con una proporción de 2:1^{19,20}, también se asocia con antecedentes familiares, y frecuentemente también con el síndrome de Holt-Oram, el cual sigue un patrón de herencia autosómico dominante²¹⁻²³.

Embriopatogénesis

Si tenemos en cuenta la morfogénesis normal del complejo septal interauricular y los diferentes elementos que influyen en su formación⁸⁻¹⁰, es muy fácil entender su embriopatogénesis (**FIGURA 130.2A**).

Si analizamos el desarrollo del tabique interauricular, podemos comprender que este tipo de comunicación se produce muy probablemente por "reabsorción" (muerte celular) del *septum primum* en la zona del foramen oval, con lo cual desaparece el mecanismo de válvula que normalmente ocluye el foramen oval después del nacimiento. Este proceso de muerte celular puede ser amplio (lo más común) o por parches, con lo cual se origina la CIA tipo foramen oval con válvula fenestrada (**FIGURA 130.2A**). Esta es la razón por la cual, si tenemos en cuenta su embriopatogénesis, el nombre correcto sería el de CIA tipo foramen oval; sin embargo, es de común aceptación el nombre de CIA tipo *ostium secundum*^{8, 11, 24-27}. No obstante, analizando el mismo esquema vemos que si el proceso de muerte celular para formar el *ostium secundum* fue extenso, el *septum primum* no puede ejercer el mecanismo de válvula, lo que hace apropiada en estos casos la denominación de tipo *ostium secundum*.

Comunicación interauricular tipo seno venoso

Si analizamos el desarrollo del tabique interauricular, podemos comprender que este tipo de comunicación se produce por un proceso de "reabsorción" (muerte celular) en la porción alta del *septum secundum* (cerca de la desembocadura de la vena cava superior) (**FIGURA 130.2B**), en la zona correspondiente al *ostium secundum*, con lo cual este no queda ocluido y se produce la comunicación entre las dos aurículas, o puede ocurrir cerca de la desembocadura de la vena cava inferior (**FIGURA 130.2C**).

Si tenemos en cuenta la embriogénesis normal y la posible embriopatogénesis en el primer caso, comprenderemos que por su ubicación en la zona del *ostium secundum* primitivo, esta es estrictamente una CIA tipo *ostium secundum*, pero el nombre que comúnmente recibe es el de tipo seno venoso o tipo seno venoso de la vena cava superior^{8, 11, 12, 25}.

CIA tipo seno coronario o posteroinferior

Debido a que en la formación del seno coronario y de esta parte del tabique interauricular influye el cuerno o valva izquierda del seno venoso primitivo, este tipo de defecto se origina por alteración en la transformación de este cuerno izquierdo para dar origen al seno coronario. Por tal razón, este tipo de comunicación interauricular siempre está relacionado con la desembocadura del seno coronario, pudiéndose decir que en estos casos el seno coronario prácticamente desemboca en el defecto interauricular (**FIGURA 130.2D**); otra interpretación es que, debido a un defecto en la transformación del cuerno o valva izquierda del seno coronario, queda un defecto en la pared anterior del seno coronario, que lo deja comunicado con la aurícula izquierda. Al formarse por alteración del cuerno o valva izquierda, puede haber asociada una vena cava superior izquierda persistente^{28, 29}.

Aurícula única

Es un gran defecto de la formación del tabique interauricular, quizás debido a la acción de un teratógeno en etapas tempranas del proceso de tabicación cardíaca, que afecta las diferentes estructuras embrionarias que dan origen al tabique interauricular; por esta razón se forma parte de cardiopatías muy primitivas y de defectos con alteración del patrón de asimetría normal del individuo (**FIGURA 130.2F**)^{12, 30}.

Con respecto a la comunicación interauricular tipo *ostium primum*, véase el capítulo sobre defectos atrioventriculares³¹.

Patología

Aspecto externo

Se observa un corazón aumentado de tamaño por crecimiento de cavidades derechas, lo cual varía de acuerdo al tamaño de la CIA; además, se encuentra dilatación del tronco de la arteria pulmonar y de sus ramas, y la aorta se aprecia relativamente disminuida de tamaño (**FIGURA 130.3**).

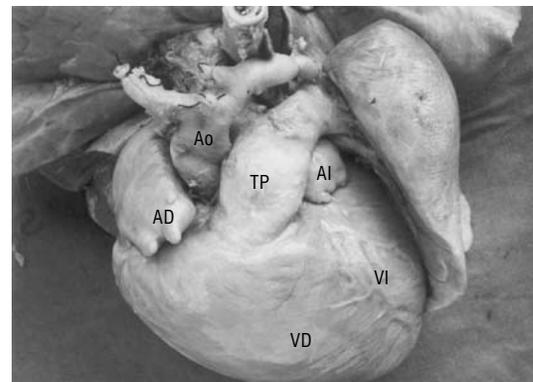


FIGURA 130.3 Pieza anatómica, aspecto externo, de un paciente con CIA grande; obsérvese la importante dilatación de la aurícula y el ventrículo derechos (AD y VD) y del tronco de la pulmonar (TP), mientras que la aurícula izquierda (AI), el ventrículo izquierdo (VI) y la aorta (Ao) impresionan por su pequeñez.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 397.

Aspecto interno

Este aspecto tiene características generales comunes para todos los tipos de comunicación interauricular, como la dilatación e hipertrofia de las cavidades derechas (variable según el tamaño de la CIA), y características propias de cada defecto, las cuales analizaremos a continuación.

CIA tipo *ostium secundum* o tipo foramen oval

Estas CIA son de diámetro muy variable y se localizan en la región de la fosa oval (zona media del tabique interauricular), por lo que, cuando son muy pequeñas, son muy difíciles de diferenciar de un foramen oval permeable que puede persistir abierto aun en la vida adulta hasta en un 25% a un 30% de las personas³²⁻³⁴. La fosa oval vista por el lado derecho está limitada por los bordes del *septum secundum* o limbo de la fosa oval y presenta como piso un tejido delgado (*septum primum*)³⁵, que en los casos de verdaderos defectos interauriculares no alcanza a sellar el defecto o presenta diversas fenestraciones (**FIGURA 130.2A**). En esta, como en todas las comunicaciones interauriculares, las cavidades derechas, la válvula tricúspide y el tronco y las ramas de la pulmonar están dilatados por el flujo aumentado que reciben; por otra parte, cuando la CIA es grande, el ventrículo izquierdo y la aorta parecen ligeramente hipo-desarrollados^{3, 14, 25-27, 36}.

CIA tipo seno venoso

Estos defectos tienen dos ubicaciones: a) cerca de la desembocadura de la vena cava superior, donde generalmente son de bordes nítidos y pequeños (**FIGURA 130.2B**), en cuyo caso están adyacentes a la desembocadura de las venas pulmonares derechas, razón por la cual, por medio de un estudio angiográfico con frecuencia es muy difícil decir si existe un drenaje venoso pulmonar anómalo parcial asociado o no. Este aspecto no tiene mayor implicación desde el punto de vista quirúrgico, pero aunque la cirugía es la misma, debe tenerse el cuidado de dejar conectadas todas las venas pulmonares a la aurícula izquierda en el momento de la corrección (véase adelante la sección sobre cirugía); b) cerca de la desembocadura de la vena cava inferior (**FIGURA 130.2C**). En el primer grupo llama la atención el nombre de este tipo de defectos si tenemos en cuenta que el cuerno o valva izquierda del seno venoso influye en la formación de la parte inferior y posterior del tabique o complejo septal interauricular y, por el contrario, se localizan en el sitio del *ostium secundum* primitivo como ya se mencionó^{3, 14, 25-27, 37}. Los defectos que se ubican cerca de la desembocadura de la vena cava inferior son de mayor tamaño y se asocian a anomalías del drenaje venoso sistémico, como el caso de la (**FIGURA 130.2C**), que se asocia al drenaje de la vena cava inferior en la aurícula izquierda.

CIA tipo seno coronario o posteroinferior

Generalmente son comunicaciones interauriculares pequeñas, localizadas justamente en la desembocadura del seno coronario; se puede decir, como ya se mencionó, que este “desemboca en la CIA” (**FIGURA 130.2D**); igualmente, por la localización y al faltar una porción pequeña en la pared anterior del seno coronario, este queda sin techo en esta parte y, por lo tanto, conectado con la aurícula izquierda. Teniendo en cuenta su localización, comprenderemos que la posición del nódulo AV (normalmente localizado por delante del seno coronario) debe estar alterada, lo que se manifiesta en un hallazgo electrocardiográfico al que se asocia con mucha frecuencia (véase adelante)^{3, 12, 14, 25-29}.

Aurícula única o ausencia del tabique interauricular

Este es un gran defecto en el tabique interauricular, como vestigio del tabique se encuentra solamente una pequeña porción en la región posterosuperior, así como una porción muy estrecha, localizada en la parte media, que separa una gran comunicación tipo *ostium primum* en posición inferior de una gran comunicación tipo foramen oval en posición superior, aunque puede no haber vestigio de tejido en la parte media (**FIGURA 130.2F**)^{25-27, 30}.

Fisiopatología

Debemos iniciar el análisis del aspecto fisiopatológico refiriéndonos al foramen oval, lo cual es muy importante en el período neonatal porque, dependiendo de las presiones pulmonares, puede originar un cortocircuito de izquierda a derecha, de derecha a izquierda o biauricular, lo que lo hace difícil de diferenciar en el período neonatal de una verdadera comunicación interauricular^{7, 34, 36, 38-40}. Las genuinas comunicaciones interauriculares originan un cortocircuito de izquierda a derecha cuyo establecimiento depende de la capacidad de distensión del ventrículo derecho en relación con la del izquierdo y, por lo tanto, del grado y velocidad de la disminución de las resistencias pulmonares³⁶. Por ello podemos decir que es un “cortocircuito dependiente”⁴¹.

Una vez bajan las resistencias pulmonares, y dependiendo de la capacidad de distensión del ventrículo derecho, comienza a establecerse el cortocircuito, ello explica por qué a grandes alturas sobre el nivel del mar esto ocurre más tardíamente. Esta es la razón por la cual la comunicación interatrial no se manifiesta sino después de la lactancia, y es excepcional que se produzca una insuficiencia cardíaca congestiva en los dos primeros años de vida, aunque puede ocurrir cuando el defecto es muy grande, como en el caso de la **FIGURA 130.2C**⁴²⁻⁴⁸. Al establecerse el cortocircuito de izquierda derecha, dependiendo además del tamaño del defecto, se originará una sobrecarga de volumen de cavidades derechas y un aumento del flujo a los pulmones, con la consiguiente dilatación del tronco y las ramas de la pulmonar. Al estar el tronco de la pulmonar y el ventrículo derecho dilatados, resultará una estenosis relativa de la válvula pulmonar, donde se producirán turbulencias sanguíneas, las cuales originan el soplo característico de la CIA, que es un soplo eyectivo originado en la válvula pulmonar. Por otra parte, el escape de flujo a través de CIA a las cavidades derechas disminuye el flujo al ventrículo izquierdo y a la aorta, lo cual puede dar origen a una ligera disminución del tamaño de estas dos estructuras. La sobrecarga de volumen de las cavidades derechas da origen a un retraso de la eyección del ventrículo derecho y, por lo tanto, al cierre retrasado de la válvula pulmonar, lo que se manifiesta en el desdoblamiento permanente del segundo ruido^{14, 20, 36}.

De acuerdo con el tamaño de la CIA y, por lo tanto de la cantidad de flujo que pase a los pulmones, se instaura un cuadro de hipertensión pulmonar con cambios vasculares arteriolas, lo cual es mucho más lento que lo que ocurre con la CIV y el *ductus*, pues es excepcional verlo antes de la segunda o tercera décadas de vida^{20, 36}.

Historia natural

El primer aspecto que hay que tener en cuenta es que las comunicaciones interauriculares pueden tener cierre espontáneo⁴⁹⁻⁵⁵ y que algunas

que inicialmente originan una importante repercusión hemodinámica pueden llegar a compensarse posteriormente al disminuir de tamaño. Según el estudio de Radzik en niños menores de tres meses, cuando los defectos medían entre 3 y 5 mm de diámetro, se cerraban en 87% de los pacientes; cuando estaban entre 5 y 8 mm, se cerraban en 80%, y cuando medían más de 8 mm de diámetro, no se cerraban⁵⁶.

Otro grupo de pacientes inicialmente cursa asintomático y muchas veces el diagnóstico se hace porque en la valoración pediátrica se encuentra un soplo y el niño es enviado a estudio cardiológico. Un número significativo de ellos permanece asintomático hasta la adolescencia, edad en que empiezan a tener disnea de esfuerzo, pero ello depende del tamaño de la CIA. Cuando esta es grande, la sintomatología empieza antes, y los pacientes pueden presentar problemas pulmonares repetidos. Si los pacientes no han recibido tratamiento, durante la tercera década pueden presentar disnea seria, insuficiencia cardíaca, y es frecuente que sufran, además, de trastornos de ritmo, y no es rara la fibrilación auricular. También por esta época, pero solo cuando el defecto es grande, no es raro que presenten neumoopatía vascular obstructiva, es decir, síndrome de Eisenmenger⁵⁷⁻⁶⁰. Otra complicación que debe tenerse en cuenta, incluso en presencia de un foramen oval, son las embolias paradójicas^{61, 62}.

Cuadro clínico

Este defecto es más frecuente en el sexo femenino (2:1)¹⁹ y, por las razones mencionadas en la fisiopatología, se comprende que estos pacientes nazcan normales y puedan pasar como tales por meses e incluso años, hasta cuando en un examen clínico por otra causa se les detecta un soplo, y una vez estudiado se hace el diagnóstico. En el primer año de vida puede auscultarse un soplo al que no se le dé ninguna importancia, pero si encontramos soplo eyectivo en el segundo espacio intercostal izquierdo, junto con el desdoblamiento permanente del segundo ruido, puede pensarse que el paciente padece una CIA. Ocasionalmente, cuando hay una CIA grande y una disminución muy rápida de las resistencias pulmonares, puede producirse insuficiencia cardíaca⁴³⁻⁴⁵, pero esto es poco frecuente, y solo hay unos pocos casos descritos. De nuestro material con CIA aislada contamos únicamente con el caso de la **FIGURA 130.4**, paciente que presentó un cuadro de insuficiencia cardíaca grave a la edad de ocho meses, compensada con digitálicos y diuréticos, pero que después murió en forma súbita, quizás por una arritmia cardíaca, mientras se programaba para cirugía.

Esta patología generalmente se descubre después de los dos años de vida por medio de los siguientes hallazgos^{3, 18, 20, 36}.

a) Observación: como toda cardiopatía con cortocircuito de izquierda a derecha, inicialmente no hay cianosis; en cambio, estos pacientes tienen como antecedente importante el padecer problemas pulmonares a repetición; además, se encuentran con algún grado de hipodesarrollo, de acuerdo con el tamaño de la CIA, tomando un aspecto grácil.

b) Palpación: hay hiperactividad del ventrículo derecho tanto en el tercio inferior como en el superior y excepcionalmente puede encontrarse frémito en el segundo espacio intercostal izquierdo con línea paraesternal, pero en estos casos debe descartarse una estenosis pulmonar leve asociada.



FIGURA 130.4 Radiografía de tórax en PA de un paciente de 11 años con CIA en la que se aprecia crecimiento de la aurícula y ventrículo derecho, dilatación de la arteria pulmonar y flujo pulmonar aumentado.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 400.

c) Auscultación: los ruidos cardíacos son rítmicos con el segundo ruido desdoblado en forma permanente, lo que se debe a la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho y, por lo tanto, al retraso del cierre de la válvula pulmonar, como ya se explicó; además, hay reforzamiento no muy acentuado del componente pulmonar del segundo ruido, pero ello depende del grado de hipertensión pulmonar que exista; en el segundo espacio intercostal con línea paraesternal izquierda se encuentra un soplo eyectivo, originado en la estenosis relativa de la válvula pulmonar.

Cuando la CIA es grande, generalmente con un QP/QS mayor de 2:1³⁶, es frecuente encontrar un retumbo diastólico en el tercio inferior del borde esternal izquierdo, originado en una estenosis relativa de la válvula tricúspide por hiperflujo; este retumbo no debe confundirse con el retumbo que se encuentra en el ápex por estenosis asociada de la válvula mitral, que generalmente es adquirida y que fue descrita por Lutembacher en 1916 en un paciente de 61 años^{36, 63, 64}, por lo que esta asociación recibe el nombre de síndrome de Lutembacher. En estos casos, además del retumbo, es frecuente encontrar un chasquido de apertura en el ápex. En la aurícula única, el cuadro clínico está dado por otras malformaciones con las cuales generalmente se asocia; de lo contrario se manifestará como una CIA grande.

Si la evolución es prolongada, la CIA es grande y ya hay hipertensión pulmonar, se encuentra un reforzamiento importante del segundo ruido y se pierde la característica del desdoblamiento del ruido^{57, 60}.

Electrocardiograma

El ECG es uno de los exámenes que ayuda en el diagnóstico clínico, encontrándose generalmente un eje del QRS normal o desviado hacia la derecha^{65, 66}. Esto nos permite diferenciar las comunicaciones interauriculares de la CIA tipo *ostium primum*, que con frecuencia presenta un eje del QRS izquierdo⁶⁷; sin embargo, en las CIA tipo foramen oval u *ostium secundum* también se ha descrito eje izquierdo⁶⁸. La desviación del eje a la derecha es variable de acuerdo con el tamaño de la CIA y el grado de hipertensión

pulmonar existente, y es más derecho cuanto más hipertensión pulmonar haya. Algo característico en la CIA es la presencia de un bloqueo incompleto de rama derecha (rSR, rSr' o RSR' en V1), signo electrocardiográfico que nos indica la presencia de sobrecarga diastólica o de volumen del ventrículo derecho (**FIGURA 130.5**), aunque este hallazgo es menos notorio en los primeros años de vida^{65, 66}. Este es el parámetro común; sin embargo, puede encontrarse R única no mellada en V1 en una CIA grande, aunque no haya hipertensión pulmonar importante, pero esto es poco frecuente. Cuando ya hay hipertensión pulmonar, este es el patrón más frecuente. Otro aspecto importante que debe señalarse es el relacionado con la conducción eléctrica a nivel auricular, pues no es raro encontrar bloqueos de primer grado y, por otra parte, si el paciente llega a la vida adulta sin tratamiento, pueden presentarse arritmias supraventriculares como la fibrilación y aleteo auricular⁵⁷⁻⁶⁰.

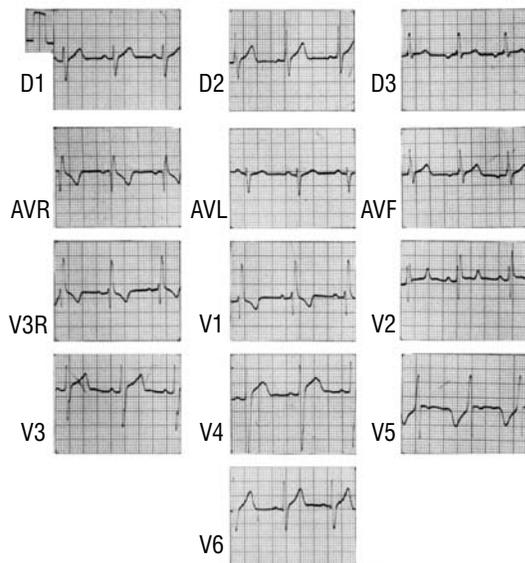


FIGURA 130.5 Electrocardiograma de un paciente de 11 años de edad con una CIA amplia. Se observa crecimiento de cavidades derechas y bloque incompleto de rama derecha.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 399.

En la CIA tipo seno coronario, el electrocardiograma también ayuda, pues muestra un eje de P izquierdo de alrededor de 0 a -30° (P negativa en D2-D3) y en la aurícula única, tal como se asocia a los síndromes de asplenia y polisplenia la mayoría de las veces, el eje de P es anormal⁶⁹.

Radiología

Desde el punto de vista radiológico, la comunicación interauricular se caracteriza por un crecimiento variable del ventrículo derecho y de aurícula derecha dependiente del tamaño del defecto; abombamiento del tronco de la pulmonar y prominencia de sus ramas, siendo más notoria la dilatación de la derecha, aorta ascendente y cayado aórtico poco aparentes y flujo pulmonar aumentado (**FIGURA 130.4**)^{3, 18, 20, 36}.

Ecocardiografía

La correcta definición de estas lesiones, con base en el ultrasonido y en otros criterios no invasivos, permite realizar la cirugía sin cateterismo cardíaco y con resultados excelentes⁷⁰⁻⁷².

El estudio ecocardiográfico de las comunicaciones interauriculares debe precisar:

1. La localización y el tamaño del defecto;
2. La conexión de las venas pulmonares y sistémicas;
3. Anomalías asociadas;
4. La repercusión hemodinámica;
5. El cálculo de la magnitud del cortocircuito, y
6. La presión pulmonar⁷³.

Para precisar el tamaño, forma y localización del defecto deben usarse varias proyecciones con el fin de optimizar la visualización del tabique interauricular, que es una estructura muy delgada, principalmente en la zona del foramen oval, y valorar su relación con estructuras adyacentes, poniendo especial cuidado para relacionar el defecto con la vena cava superior e inferior, las venas pulmonares y el seno coronario⁷³⁻⁷⁸.

El ecocardiograma modo-M nos permite valorar el tamaño del ventrículo derecho y la presencia de movimiento septal paradójico como dato de sobrecarga de volumen del ventrículo derecho, aunque este último hallazgo puede no encontrarse en algunos niños con defecto interauricular^{70, 73, 74}.

El *septum* interauricular puede observarse mediante ecocardiografía bidimensional a través de los ejes paraesternal corto y apical de cuatro cámaras; sin embargo, las vistas subcostales sagital y coronal son mejores para este propósito; además, facilitan el estudio Doppler, ya que cualquier flujo anormal observado con el color es paralelo al haz de ultrasonido y se acerca al transductor^{73, 77-79}; por el contrario, debido a la orientación del haz de ultrasonido, la proyección apical de cuatro cámaras puede dar una impresión errónea de un defecto en la zona del foramen oval; sin embargo, esta proyección permite correlacionar el defecto con las válvulas atrioventriculares. En pacientes mayores se dificulta el estudio subcostal, y la vista paraesternal derecha puede ser una alternativa^{70, 74}.

Las modernas técnicas de ultrasonido y color permiten excluir otras lesiones como la conexión venosa pulmonar anómala, que entraría en el diagnóstico diferencial de este movimiento en particular.

Comunicación interauricular tipo *ostium secundum* o tipo foramen oval

Este defecto septal se observa en las proyecciones subcostales como una falta de ecos remarcada por un borde más hiperrefringente, correspondiente al limbo de la fosa oval^{70, 73-76, 79}. El llamado artefacto "T" se produce por las fuertes diferencias en las densidades entre la sangre y el tejido, como también por el hecho de que el limbo de la fosa oval tiene un grosor un poco más reflectivo. La posición de la vena pulmonar derecha superior también puede verse en este plano (**FIGURA 130.6A**). Otra vista para definir el defecto tipo *ostium secundum* es el apical de cuatro cámaras, aunque puede no definir bien el piso de la fosa oval dando un falso positivo. El plano paraesternal eje corto derecho, útil en niños con mala ventana o mayores, se obtiene en espacios intercostales bajos, haciendo una variación intermedia en el barrido entre paraesternal y apical.

Si estamos frente a un defecto tipo fenestrado, el estudio anatómico resulta insuficiente para definir este aspecto y es aquí donde el Doppler color ofrece un apoyo muy importante para localizar los cortocircuitos^{70, 74, 80, 81}.

Comunicación interauricular tipo seno venoso

Estos defectos ubicados en la unión del atrio con la vena cava superior y vena pulmonar derecha superior se visualizan mejor en la proyección subcostal, vista coronal, detectándose la pérdida de ecos en esta región (**FIGURA 130.6B**). Dichos defectos casi siempre se asocian con una vena pulmonar anómala drenando al atrio derecho, como ya se mencionó. En niños pequeños o lactantes, esta área puede ser observada desde la vista supraesternal, lo cual es muy útil para identificar el drenaje de las venas pulmonares y la presencia de vena cava superior izquierda^{70, 73, 77}. El color es un apoyo significativo en estos casos^{80, 81}.

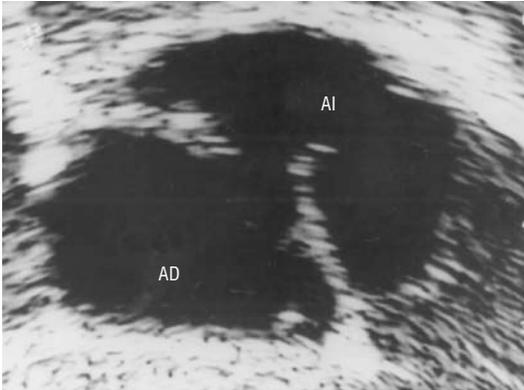


FIGURA 130.6A Ecocardiograma en proyección subxifoidea que permite observar una CIA amplia tipo foramen oval.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 401.

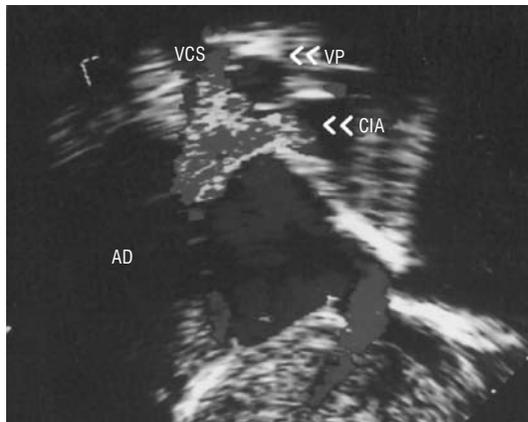


FIGURA 130.6B Ecocardiograma que muestra una CIA tipo seno venoso cerca de la desembocadura de la vena cava superior (VCS). VP: vena pulmonar; AD: aurícula derecha.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 401.

Comunicación interauricular tipo seno coronario

Este raro defecto⁸² puede variar desde un milímetro a completa ausencia del techo del seno coronario. Igualmente, la vista subcostal es la más utilizada para observar la imagen del seno coronario; la ausencia parcial del techo del seno coronario puede verse desde el eje paraesternal largo, pero debido a que el área en cuestión se observa en forma lateral, se está expuesto a tener artefactos, por lo que cuando se sospecha esta patología es conveniente realizar ecocardiografía de contraste^{70, 82}, observándose que las microburbujas enviadas desde el brazo izquierdo aparecen en el

seno coronario y entran al atrio izquierdo antes que cualquier burbuja llegue al atrio derecho, y después de que el atrio izquierdo se llena casi por completo, pasan hacia el atrio derecho exclusivamente a través del orificio del seno coronario. Cuando están los dos atrios contrastados se observa la delimitación del defecto septal como una zona libre de ecos.

En los pacientes mayores en quienes no es practicable la vista subxifoidea, la presencia de un defecto tipo seno coronario debe inferirse cuando se encuentra un seno coronario dilatado, sobrecarga del ventrículo derecho o desaturación sistémica. Si el estudio no es concluyente se lleva a estudio hemodinámico.

Comunicación interauricular tipo ostium primum

Desde el punto de vista ecocardiográfico, las manifestaciones de repercusión hemodinámica son la dilatación de cavidades derechas y del tronco de la pulmonar y el movimiento plano y, principalmente, el movimiento paradójico del tabique interventricular, sin perder de vista que estos hallazgos no son exclusivos de los defectos interauriculares^{70, 73-75}.

Estudio con Doppler

El estudio modo-M y el bidimensional son importantes para el detalle de la anatomía de las estructuras cardíacas, pero tienen limitaciones para detectar las condiciones del flujo sanguíneo, por lo que el Doppler pulsado y el continuo han ofrecido una información importante sobre la hemodinámica, incluida la valoración de la presión pulmonar con base en la insuficiencia tricuspídea utilizando la ecuación de Bernoulli^{70, 73, 83-86}. Por otra parte, el color ha sido una gran ventaja en el diagnóstico, pues permite valorar la orientación del cortocircuito, así como la amplitud y el tamaño del defecto. Como hemos señalado anteriormente, el color permite observar otros defectos⁸⁶, su característica como tipo fenestrado o la coexistencia de defectos *secundum* y *primum*, así como la incompetencia del foramen oval en lactantes pequeños^{10, 12, 15}.

En esta patología es importante la ecocardiografía transesofágica, principalmente en niños grandes y obesos (véase el capítulo sobre ecocardiografía), en intervencionismo cardíaco y en la cirugía^{87,88}.

Cateterismo cardíaco

Un estudio ecocardiográfico completo que precise las diferentes características del defecto, como el tamaño, la localización y la valoración de la repercusión hemodinámica, hace innecesario el cateterismo, el cual debe hacerse solo cuando persista alguna duda o exista alguna cardiopatía asociada.

Si por las razones señaladas es necesario practicar el cateterismo, debe hacerse en forma completa con el fin de valorar las presiones y cuantificar el cortocircuito. El cateterismo debe hacerse por punción de vena femoral derecha, debido a la facilidad que ofrece de pasar a cavidades izquierdas a través de la CIA. Una vez hecho el abordaje con el catéter, se toman presiones y oximetrías para realizar los cálculos correspondientes (resistencias y magnitud del cortocircuito) y posteriormente se pasa a la aurícula izquierda y de aquí a la vena pulmonar superior derecha donde se hace una inyección de material de contraste en proyección hepatoclavicular⁸⁹, con el fin de ver el tipo de defecto y su tamaño. Al igual que con el estudio ecocardiográfico, se describe cada vez con mayor frecuencia el prolapso de la valva posterior

de la mitral asociado a la CIA; si se sospecha esta asociación, debe hacerse un ventriculograma izquierdo en proyección oblicua derecha.

Tratamiento

Indicaciones

El cierre de la CIA está indicado cuando hay evidencia de sobrecarga de volumen del ventrículo derecho, y desde el punto de vista hemodinámico se considera que debe hacerse la corrección en pacientes con $QP/QS \geq 1,5:1,090$.

En general, la edad aceptada para hacer el cierre de la CIA está entre tres y cinco años, pero podría hacerse a más temprana edad, teniendo en cuenta los avances actuales en perfusión y protección miocárdica, que pueden garantizar unos muy buenos resultados. Los defectos tipo *ostium secundum* amplios, y tipos seno venoso y seno coronario tienen muy pocas probabilidades de cerrarse espontáneamente después del primer año de vida. Retardar la corrección en este grupo de pacientes hasta los tres o cinco años no ofrece ventajas para el paciente, su familia, ni para el cirujano, y por esta razón pueden operarse al final del primer año de vida. En el grupo específico de los infantes, el cierre está indicado en todos los pacientes sintomáticos⁹¹⁻⁹³.

Un grupo que merece especial atención es el de los pacientes con hipertensión pulmonar fija y resistencias pulmonares elevadas (> 8 U. Wood/m²). Estos pacientes pueden ser operados con el objeto de mejorar su clase funcional y posiblemente mejorar la supervivencia^{94, 95}.

En el momento actual existen dos formas reconocidas de tratamiento de la CIA: el cierre quirúrgico y el cierre percutáneo con dispositivos.

Cierre quirúrgico

Técnica

La vía de acceso puede ser:

1. A través de la línea media con esternotomía mediana (forma convencional);
2. Por pequeña incisión mediana con apertura parcial (tercio distal) o total del esternón⁹⁶, o 3. se puede abordar a través de una toracotomía antero-lateral derecha.

La cirugía se realiza con circulación extracorpórea, haciendo canulación de ambas venas cavas en forma selectiva y en *bypass* total (véase el capítulo de principios de cirugía). La administración de cardioplejia es importante para dar protección miocárdica y tener un campo quirúrgico adecuado. El procedimiento se realiza en normotermia.

Inicialmente se debe evaluar la apariencia externa del corazón para descartar la presencia de una vena cava superior izquierda que amerite canulación selectiva, o la presencia de drenajes venosos anómalos parciales de venas pulmonares que se asocian con frecuencia y pueden determinar cambios en el plan quirúrgico.

Antes de hacer la corrección, se debe tener en cuenta la localización del nodo AV y la de la válvula de Eustaquio, así como el drenaje de las venas pulmonares, para evitar los bloqueos del sistema de conducción y la creación hiatrogénica de drenajes venosos anormales con la colocación del

parche. También es fundamental hacer la evaluación de las válvulas mitral y tricuspídea en los casos que se haya detectado insuficiencia valvular moderada o grave en el ecocardiograma preoperatorio con el fin de planear su reparación antes del cierre del defecto septal interauricular.

Se practica la auriculotomía derecha respetando el área del nodo sinusal y se realiza el cierre del defecto, ya sea en forma directa con una sutura de monofilamento no absorbible 4/0 ó 5/0 en dos planos, o mediante la colocación de un parche de pericardio autólogo y con sutura de monofilamento no absorbible 4/0 ó 5/0.

La utilización o no del parche depende en gran medida del gusto del cirujano. Se han reconocido como indicaciones para la utilización del parche, la presencia de una CIA muy amplia y/o la presencia de tejidos friables que no garanticen una sutura segura. Desde el punto de vista de complicaciones de tipo embólico, no existe diferencia entre pacientes sometidos a las dos técnicas (FIGURA 130.7)⁹⁷.

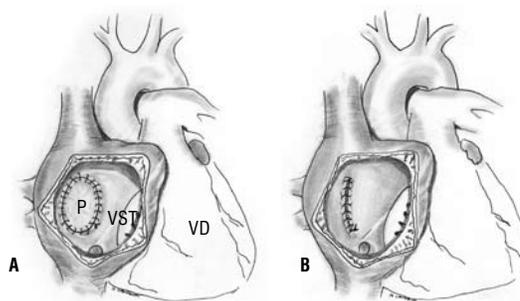


FIGURA 130.7 A. Cierre de la CIA con parche de pericardio autólogo. P: parche; VST: valva septal de la válvula tricúspide; VD: ventrículo derecho. B. Cierre primario de la CIA con sutura continua.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 403.

El defecto tipo seno venoso se cierra a través de una auriculotomía longitudinal extendida a la vena cava superior, utilizando parche de pericardio para dirigir el flujo de las venas pulmonares derechas a través de la CIA hacia la aurícula izquierda, y se cierra con pericardio para evitar obstrucción a este nivel (FIGURA 130.8).

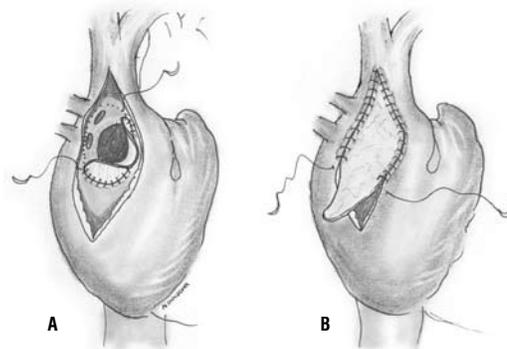


FIGURA 130.8 A. Esquema que ilustra el cierre de una CIA tipo seno venoso cerca de la desembocadura de la vena cava superior utilizando parche de pericardio para que la vena pulmonar superior derecha drene a la aurícula izquierda. B. Cierre de la auriculotomía derecha con parche de pericardio extendido a la vena cava superior, para evitar obstrucción de la desembocadura de la misma.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 403.

Una vez terminada la corrección, se hacen las maniobras de aireación de las cavidades izquierdas (succión en la raíz de la aorta, la punta del ventrículo

y el techo y la auriculilla), y puede despinzarse la aorta haciendo luego el cierre de la aurícula derecha, y terminando la cirugía en forma convencional.

Para el cierre de defectos tipo seno venoso, tipo seno coronario, tipo posterior o para los asociados a la conexión venosa pulmonar anómala parcial, el parche está casi siempre indicado con el fin de facilitar y garantizar una buena corrección⁹⁰.

Resultados

La mortalidad hospitalaria se acerca al 0% en la mayoría de los centros de cirugía cardíaca. En la Fundación Cardio-Infantil de Bogotá hemos intervenido 275 pacientes entre 1997 y 2001, con una mortalidad de 0,36%.

La supervivencia de los pacientes sometidos a cierre quirúrgico en la infancia es igual a la de la población general, a diferencia de los pacientes operados en la edad adulta⁹⁸. En el estudio de Gault y cols.⁹⁹ se observó que a 25 años, la supervivencia de los operados en la primera década de la vida fue del 98%, en la tercera década, del 93%, en la cuarta década, del 84% y aun menor en los operados después de la cuarta década.

Con el cierre de la CIA en niños se ha observado mejoría de la conducción AV, disminución de los períodos refractarios del nodo AV y mejoría de la función del nodo sinusal. La mejoría posiblemente se debe a la reducción del volumen manejado por las cavidades auricular y ventricular derechas⁹⁰.

Cierre de CIA con hipertensión pulmonar (“parche valvulado”)

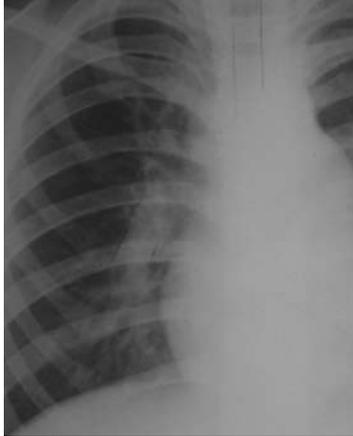
El cierre quirúrgico de los defectos septales en pacientes con hipertensión pulmonar irreversible es controvertido, pero es conocido que si los pacientes logran superar la fase inicial del posoperatorio, su clase funcional puede mejorar aun en casos de síndrome de Eisenmenger⁹⁰.

La utilización de parches valvulados unidireccionales para el cierre de defectos septales (atriales y ventriculares) asociados a hipertensión pulmonar ha demostrado buenos resultados. El cierre quirúrgico se diferencia del cierre convencional en el tipo de parche empleado. El principio básico consiste en crear un parche fenestrado con una válvula que permita el paso de sangre del sistema derecho hacia el izquierdo. Esto se consigue haciendo un parche de dacrón que tiene el diámetro del defecto; se le hace una fenestración de 0,5 a 1 cm de diámetro y esta se cubre con otro parche de pericardio autólogo o PTFE a manera de bolsillo (**FIGURA 130.8**). En la experiencia de Zhou y col. en 24 pacientes con casos de CIA y CIV, la mortalidad fue del 8,3% y la mejoría de la clase funcional notoria: 14 pacientes evolucionaron a clase I y 10 pacientes a clase II, con un período de seguimiento de tres meses a tres años (promedio de $1,1 \pm 0,9$ años)⁹⁴. En la experiencia de Ad y cols. con cinco pacientes no se presentó mortalidad y también hubo mejoría notoria de la clase funcional de los pacientes⁹⁵.

Referencias

- Bedford DE, Papp C and Parkinson J. Atrial septal defect. *Br Heart J* 1941;3:37.
- Fawcett E, Blachford JV. The frequency of opening between the right and left auricles at the site of the foetal foramen ovale. *J Anat Physiol* 1900;35:67-70.
- Keith JD. Atrial septal defect: ostium secundum, ostium primum, and atrioventricularis communis (common AV canal). In: *Heart disease in infancy and childhood*, third ed. Keith JD, Rowe RD, Vlad P. (ed). NY: Macmillan Publishin Co, 1978; p.380-404.
- Patten BM. The closure of the foramen ovale. *Am J Anat*, 1931;48:19-44.
- Gross P. The patency of the so-called “anatomically open but functionally closed” foramen ovale. *Am Heart J* 1934;10:101-9.
- Scammon RE, Norris EH. On the time of the post natal. Obliteration of the fetal blood-passages (foramen ovale, ductus arteriosus, ductus venosus). *Anat Rec* 1918;15:165-80.
- Moorthy SS, Losasso AM. Patency of the foramen ovale in the critically ill patient. *Anesthesiology* 1974;41:405-7.
- De la Cruz MV, Sánchez Gómez C. Consideraciones anatómicas y embriológicas de la septación cardíaca normal y patológica. I *Septum* interauricular. *Bol Med Hosp Inf Mex* 1989;46(3):198-202.
- De la Cruz MV, Gimenez-Ribotta M, Saravalli O, Cayre R. The contribution of the inferior endocardial cushion of the atrioventricular canal to cardiac septation and to the development of the atrioventricular valves: study in the chick embryo. *Am J Anat* 1983;166:63-72.
- Van Mierop LHS, Alley RD, Kausel HW. The anatomy and embryology of endocardial cushion defects. *J Thor Cardio Surg* 1962;43:71-82.
- Oliveira-Solari E, Pereira-García D, Anselmi G. Clasificación anatomoembriológica de las comunicaciones interauriculares. *Arch Inst Cardiol Mex* 1959;29:647-58.
- Valdez-Cruz L, Cayre R. Complete transposition of the great arteries. In: *Echocardiographic diagnosis of congenital heart disease. An embryologic and anatomic approach*. Valdez-Cruz, Cayre R (ed). Philadelphia: Lippincot Raven Publishers, 1999; p.431-48.
- Oliveira-Solari E, Pereira-García D, Polanski BJ. El tabique interauricular y las comunicaciones interauriculares. Estudio de 170 piezas anatómicas. *Arch Inst Cardiol Mex* 1962;32:264-82.
- Bedford DE. The anatomical types of atrial septal defect. Their incidence and clinical diagnosis. *Am J Cardiol* 1960;6:564-8.
- Benson LN, Freedom RM. Atrial septal defect. In: *Neonatal heart Disease*. Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF (ed). London: Springer Verlag, 1992; p.1633-43.
- Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington infant study. *Am J Epidemiol* 1985;121:31-6.
- Fyler DC. Report of the New England regional infant cardiac program. *Pediatrics* 1980;65:375-461.
- Rowe R, Freedom RM. Atrial septal defect. In: *The neonate with congenital heart disease*. Rowe R, Freedom RM, Merizi A, Bloom K (ed). Mayor problems in clinical pediatrics. Saunders Company, 1981; p.595-601.
- Feldt RH, Avasthey P, Yoshimasu F, Kurland LT, Titus JL. Incidence of congenital heart disease in children born to residents of Olmssted County Minnesota, 1950-1969. *Mayo Clin Prec* 1971;46:974.
- Feldt RH, Edwards WD, Puga FJ. Atrial septal defect and atrioventricular canal. In: *Heart disease in infants, children and adolescents 3rd ed*. Adams FH, Emmanouilides GC (ed). Williams and Wilkins, 1983; p.118-134.
- Holt M, Oram S. Familial heart disease with skeletal malformations. *Br Heart J* 1960;22:236.
- Kaufman RL, Rimoin DL, McAlister WH. Variable statement of the Holt Oram syndrome. *Am J Dis Child* 1974;127:21-5.
- Lewis KB, Bruce RA, Baum D, Motulsky AG. The upper limb cardiovascular syndrome. An autosomal dominant genetic effect on embryogenesis. *JAMA* 1965;193:1080-6.
- Patten BM. Developmental defects at the foramen ovale. *Am J Pathol* 1938;14:135-61.
- Goor DA, Lillehei CW. Septal defects. In: *Congenital malformations of the heart. Embryology, anatomy and operative considerations*. Goor DA, Lillehei CW (ed). New York: Grune and Stratton, 1975; p.103-111.
- Edwards JE. Congenital malformation of the heart and great vessels: A. Malformations of the atrial septal complex. In: *Pathology of the heart*, Gould SE (ed). Springfield, IL: Charles C Thomas, 1960; p.260-293.
- Keith JD, Forsyth CC. Auricular septal defects in children *J Pediatr* 1951;38:172.
- Freedom RM, Culham JAG, Rowe RD. Left atrial to coronary sinus fenestration (partially unroofed coronary sinus), morphological and angiographic observations. *Br Heart J* 1981;46:63-68.
- Bourdillon PD, Foale RA, Somerville J. Persistent left superior vena cava with coronary sinus and left atrial connection. *Eu J Cardiol* 1980;11:27-34.
- Rastelli GC, Rahimtoola SH, Ongley PA, McGoon DC. Common atrium: anatomy, hemodynamics, and surgery. *J Thor Cardiovasc Surger* 1968;55:834.
- Furrer D, Ross JP, van Dam R. The primum defects (ventral atrial septal defects). *Am Heart J* 1996;7r:642.
- Hagen PT, Scholz DG, Edwards WD. Incidence and size of patent foramen ovale during the first 10 decades of life: an autopsy study of 965 normal hearts. *May Clin Proc* 1984;59:17-20.
- Seib GA. Incidence of the patent foramen ovale cordis in adult American whites and American negroes. *Am J Anat* 1934;55:511-25.
- Pagtkham RD, Hartmann AF, Goldring D, Kissane J. The valve incompetent foramen ovale. *J Pediatr* 1967;71:848-54.

35. Sweeney LJ, Rosenquist GC. The normal anatomy of the atrial septum in the human heart. *Am Heart J* 1979;98:194-9.
36. Perloff JK. Atrial septal defect. In: *The clinical recognition of congenital heart disease*. 4th ed. Philadelphia: Saunders; 1994:67, p.272-308.
37. Swan HJ, Kirklin JW, Becu LM, Wood EH. Anomalous connection of the right pulmonary veins to superior vena cava with interatrial communications. Hemodynamic data in eight cases. *Circulation* 1957;16:54-66.
38. Hannu H, Penti K, Henrik E, Marrkuu S, Ilkka V. Patency of foramen ovale: does it influence hemodynamics in newborn infants? *Early Hum Dev* 1989;20:281-7.
39. Pieroni DR, Valdez-Cruz LM. Atrial right-to-left shunt in infants with respiratory and cardiac distress but without congenital heart disease: demonstration by contrast echocardiography. *Pediatr Cardiol* 1982;2:1-5.
40. Prec KJ, Cassels DE. Oximeter studies in newborn infants during crying. *Pediatrics* 1952;9:756-62.
41. Rudolph A. The changes in the circulation after birth. Their importance in congenital heart disease. *Circulation* 1970;41:343-59.
42. Mahoney LT, Truesdell SC, Krzmarzick TR, Lauer RM. Atrial septal defects that present in infancy. *Am J Dis Child* 1986;140:115-8.
43. Hastreiter AR, Wennemark JR, Miller RA, Paul MH. Secundum atrial septal defects with congestive heart failure during infancy and early childhood. *Am Heart J* 1962;64:467.
44. Ainger LE, Pate JW. Ostium secundum atrial septal defects and congestive heart failure in infancy. *Am J Cardiol* 1965;15:380.
45. Phillips SJ, Okies JE, Henken D, Sunderland CO, Starr A. Complex of secundum atrial septal defect and congestive heart failure in infants. *The J Thor Cardio Surg*, 1975;70(4):696-700.
46. Kakamura FF, Hayek AJ, Nadas AJ. Atrial septal defects in infants. *Pediatrics* 1964;34:101.
47. Hunt CE, Lucas RV. Symptomatic atrial septal defects in infancy. *Circulation* 1973;47:1042.
48. Hoffman JIE, Rudolph AM, Danilowicz D. Left to right atrial shunts in infants. *Am J Cardiol* 1972;30:868-75.
49. Fukazawa, Fukushige J, Ueda K. Atrial septal defects in neonates with reference to spontaneous closure. *Am Heart J* 1988;116:123-7.
50. Cockerham JT, Martin TC, Gutierrez FR, Hartmann AF Jr, Goldring D, Strauss AW. Spontaneous closure of secundum atrial septal defect in infants and young children. *Am J Cardiol* 1983;52:1267-71.
51. Watson GH, Dark JF. The spontaneous disappearance of interatrial shunts in infancy. *Proc R Soc Med* 1968;61:300-2.
52. Cayler GG. Spontaneous functional closure of symptomatic atrial septal defects. *N Engl J Med* 1967;276:65-73.
53. Timmis GC, Gordon S, Reed JO. Spontaneous closure of atrial septal defect. *JAMA* 1996;196:137-9.
54. Cayler GG. Spontaneous functional closure of symptomatic atrial septal defects *N Engl J Med* 1967;276:65.
55. Ghisla RP, Hannon DW, Meyer RA, Kaplan S. Spontaneous closure of isolated secundum atrial septal defects infants: an echocardiographic study. *Am Heart J* 1985;109:1327-33.
56. Radzik D, Davignon A, van Doesburg N, Fournier A, Marchand T, Ducharme G. Predictive factors for spontaneous closure of atrial septal defects diagnosed in the first 3 months of life. *JACC* 1993;22(3):851-3.
57. Campbell M. Natural history of atrial septal defects. *Br Heart J* 1970;32:820.
58. Dave KS, Pajrashi BC, Wooler GH, Ionescu MI. Atrial septal defects in adults *Am J Cardiol* 1973;31:7.
59. Campbell M, Neill C, Suzman S. The prognosis of atrial septal defects. *Br Med J* 1957;503:1375.
60. Craig RJ, Seltzer A. Natural history and prognosis in atrial septal defect. *Circulation* 1968;37:805.
61. Gazzaniga AB, Dalen JE. Paradoxical embolism; its pathophysiology and clinical recognition. *Ann Surg* 1970;171:137-42.
62. Gronert GA, Messick JM Jr, Cucchiara RF, Michenfeld JD. Paradoxical air embolism from a patent foramen ovale. *Anesthesiology* 1979;50:548-9.
63. Lutembacher R. De la Stenose mitrale avec communication interauriculaire. *Arch Mal Coeur* 1916;9:237.
64. Marshall RJ, Warden HE. Mitral valve disease complicated by left to right shunt at atrial level. *Circulation* 1964;29:432-9.
65. Milnor WR, Bertrand CA. The electrocardiogram in atrial septal defect. A study of twenty four cases with observations on the RSR-V1 pattern. *American Journal of Medicine* 1957;22:223.
66. Lee YC, Sherlis L. Atrial septal defect. Electrocardiographic, vectocardiographic and catheterization data. *Circulation* 1962;25:1024.
67. Burchell HB, DuShane JW, Branderburg RO. The electrocardiogram of patients with atrioventricular cushion defects (defects of the atrioventricular canal). *American J of Cardiology* 1960;6:575.
68. Tan KT, Takao A, Hashimoto A, Sato T. Electrocardiogram of secundum type atrial septal defect simulating endocardial cushion defect. *Brit Heart J* 1975;37:209-15.
69. Momma K, Linde L. Abnormal p wave axis in congenital heart disease associated with asplenia and palyasplenia *J Electrocardiology* 1975;2:395.
70. Silverman NH. Interatrial communication. In: *Pediatric echocardiography*. Baltimore: Williams & Williams, 1993;109-21.
71. Freed M, Nadas AS, Norwoot WI, Castañeda AR. Is routine preoperative cardiac catheterization necessary before repair of secundum and sinus venosus atrial septal defects? *J Am Coll Cardiol* 1984;4:333-6.
72. Shub C, Tajik AI, Seward JB, Hagler DT, Danielson GK. Surgical repair of uncomplicated atrial septal defect. Without "routine" preoperative cardiac catheterization. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:9-54.
73. Valdez Cruz L, Cayré R. Atrial septal defects. In: *Echocardiographic diagnosis of congenital heart disease. An embryologic and anatomic approach*. Valdez Cruz L, Cayré R (ed). Philadelphia: Lippincott-Raven 1998; p.187-98.
74. Williams RG, Bierman FZ, Sanders SP. Atrial septal defect. In: *Echocardiographic diagnosis of cardiac malformations*. 1st ed Boston, Toronto: Little Brown and Company, 1985; p.36-50.
75. Vick GW, Titus JL. Defects of the atrial septum including the atrioventricular canal. In: Garzon A Jr, Timothy Bricker J, McNamara DG. Philadelphia: Lea & Febiger 1990; p.1023-54.
76. Snider R, Serwer GA, Ritter SB. Defects in cardiac septation. In: *Echocardiography in pediatric heart disease*, 2nd ed, Mosby Year Book Baltimore, 1997; p.235-46.
77. Kotler MN, Mintz GS, Segal BL, Parry WR. Clinical uses of two dimensional echocardiography. *The American Journal of Cardiology*, 1980;45:1061-80.
78. Tajik AJ, Seward JB, Hagler DJ, Mair DD, Lie JJ. Two dimensional real time ultrasonic imaging of the heart and great vessels. *Mayo Clin Proc* 1978;53:271-303.
79. Huerta D, Rodríguez-López AM. Atlas de ecocardiografía bidimensional subdiafragmática: técnica, planos anatómicos y su interpretación. *Arch Inst Cardiol Mex* 1984;54:381-403.
80. Kisslo J, Adams DB, Belken RM. Color flow imaging of common congenital disorders. In: *Doppler color flow imaging*, 1st ed. New York: Churchill Livingstone, 1988; p.143-55.
81. Hanying L, Yanling L, Kezheng C. The study of clinical application of color-coded Doppler blood flow mapping. *Medical Review* 1985;18:12-23.
82. Scott B Yeager, Alvin J Chin, Stephen P Sanders. Subifoide Two Dimensional Echocardiographic diagnosis of coronary sinus septal defects. *Am J Cardiol* 1984;54:78:686-7.
83. Valdes-Cruz LM, Horowitz S, Mesel E, Sahn DJ, Fisher DC, Larson D. Pulsed Doppler Echocardiographic method for calculating pulmonary and systemic blood flow in atrial level Shunts: validation studies in animals and initial human experience. *Circulation* 1984;69(1):80-6.
84. Maitre Azcárate MI, Rico F, Saravalli O. Estudio de los Cortocircuitos mediante eco Doppler pulsado. *Rev. Esp Cardiol* 1986;39(Supl. 11):66-77.
85. Beigbeder Y, Wittenberg D, Messner Pellenc P, Voisin M, Gallay P, Grolleau R, et al. Évaluation du shunt gauche-droit dans les communications interauriculaires (ostium secundum) par échographie-Doppler. *Ann Cardiol Angéol* 1989;38(9):549-54.
86. Liv Hatle, Bjorn Angelsen. Doppler ultrasound in cardiology In: *Diagnoses and assesment of various heart lesions*, 2nd ed. Philadelphia: Lea & Febiger, 1985; p.228-235, 242-64.
87. Ross M, Unger leider MD. Biplane and multiplane transesophageal echocardiography. *Am Heart J* 1999;138:612-3.
88. Gaibor J, Gordillo, Dávalos G, Cando Y, Barona E. Atrioseptostomía con balón bajo. *Visión Ecocardiográfica Pediátrica*. Baca Ortiz 1998;4(2):127-30.
89. Bargeron LM, Elliot LP, Soto B. Axial angiography in congenital heart disease. Section I. Concept, technical and anatomical considerations. *Circulation* 1977;56:1075-83.
90. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Atrial septal defect and partial anomalous pulmonary venous connection. In: *Cardiac surgery*, 2nd ed. New York: Churchill Livingstone, 1993; p.609-644.
91. Castañeda A, Jonas R, Mayer J, Hanley F. Atrial septal defect. In: *Cardiac surgery of the neonate and infant*. 1st ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1994; p.143-55.
92. Latson LA. Atrial septal defect. In: *Pediatric Cardiovascular medicine*. Moller Jh, Hoffman JE (ed). 1st ed. New York: Churchill Livingstone, 2000; p.311-321.
93. Meijboom F, Hess J, Szatmari A, Utens EM, McGhie J, Deckers JW. Long-term follow-up (9 to 20 years) after surgical closure of atrial septal defect at a young age. *Am J Cardiol* 1993;72:1431.
94. Zhou Q, Lai Y, Wei H, Song R, Wu Y, Zhang H. Unidirectional valve patch for repair of cardiac septal defects with pulmonary hypertension. *Ann Thorac Surg* 1995;60:1245-9.
95. Ad N, Birk E, Barak J, Diamant S, Snir E, Vidne A. A one-way valved atrial septal patch: a new surgical technique and its clinical application. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;111:841-8.
96. Bichell DP, Geva T, Bacha EA, Mayer JE, Jonas RA, del Nido PJ. Minimal access approach for the repair of atrial septal defect: The initial 135 patients. *Ann Thorac Surg* 2000;70:115-8.
97. Hawe A, Rastelli GC, Brandenburg RO, McGoon DC. Embolic complications following repair of atrial septal defects. *Circulation* 1969;39-40(suppl I):1-185.
98. Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, Mair DD, Porter CJ, Ilstrup DM, et al. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med* 1990;323:1645.
99. Gault JH, Morrow AG, Gay WA, Ross J. Atrial septal defect in patients over the age of 40 years: clinical and hemodynamic studies and the effects of operation. *Circulation* 1968;37:261.



Defecto *septal* interventricular

MARINA E. FLÓREZ CABEZA, MD

El defecto del *septum* interventricular es la anomalía cardíaca más común encontrada en niños. Las manifestaciones de la anomalía tienen rangos que van desde un soplo cardíaco de tono alto en un niño asintomático hasta signos severos de falla cardíaca en un niño con defecto de gran tamaño. Los pasados 50 años han mostrado una sucesión de avances en la clasificación, diagnóstico y tratamiento de esta condición y el avance en el manejo familiar de la enfermedad, lo que ha servido como un paradigma en el progreso de la cardiología pediátrica y la cirugía cardíaca.

El defecto del *septum* interventricular se encuentra aproximadamente en el 20% de los pacientes en seguimiento clínico de cardiología pediátrica; se ha estimado en un rango aproximado de 1,5 a 2 por cada 1.000 nacidos vivos y, en el reporte de Atlanta en 1980, se consideró que la incidencia era de 2,6 en 1.000 nacidos vivos. Tennessee y Norway encontraron una mayor incidencia: 5,6 y 5,7 por 1.000 nacidos vivos¹.

El conocimiento anatómico de la comunicación interventricular fue realizado muy tempranamente. Roger describió el primer caso clínico en 1879; Einsenmenger describió en 1898 el defecto del *septum* interventricular asociado a cianosis e hipertensión pulmonar; Abbot en 1933 correlacionó el cuadro clínico con la anomalía anatómica y Taussig en 1947 atribuyó la presencia o ausencia de síntomas a la localización de los defectos en el *septum*. Estudios posteriores relacionan las alteraciones fisiológicas con el tamaño y la localización del defecto en el *septum*¹.

La nomenclatura del defecto interventricular ha cambiado en las dos últimas décadas, por la habilidad clínica y la facilidad de localizar los defectos por medio de métodos diagnósticos como la ecocardiografía y la cineangiografía axial. El precisar la localización del defecto, el tamaño y la relación con las estructuras, así como el conocimiento de la terminología, facilitan la comunicación entre el cardiólogo pediatra, el ecocardiografista, el cirujano, el embriólogo y el patólogo.

El *septum* interventricular es una estructura no planar que vista por el lado del ventrículo derecho e izquierdo puede ser dividida en cuatro porciones. Las cuales son: 1. *Septum* membranoso y 2. *Septum* muscular que, a su vez, se divide en porción de entrada, trabeculada y salida. Cuando hay compromiso de las dos zonas, se denominan defectos de la porción perimembranosa entrada, trabeculada y salida de acuerdo a la porción del *septum* muscular comprometido (FIGURA 131.1).

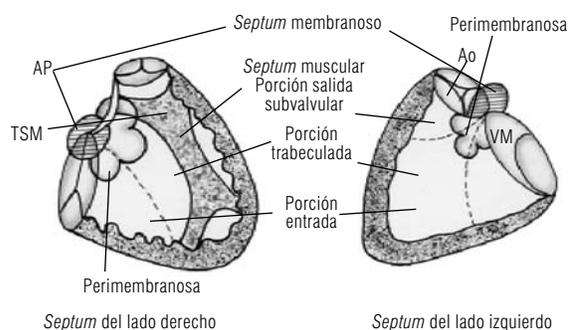


FIGURA 131.1 Representación esquemática de la localización de los diferentes tipos de defecto del *septum* interventricular, visto desde el lado derecho e izquierdo del *septum* del ventricular.

El *septum* interventricular es una estructura muscular en toda su extensión, exceptuando la parte membranosa de 5 mm y la subarterial (aórtica y pulmonar) que es fibromuscular. Por ello, se consideraron las cuatro zonas o porciones que conforman el *septum* así: porción membranosa, porción de entrada, porción trabeculada y porción salida²⁻⁴.

- La porción de entrada se extiende desde el anillo de las válvulas atrio-ventriculares hasta la unión del aparato tensor de las valvas.

- La porción trabeculada está localizada en la porción apical; en el lado derecho tiene trabéculas gruesas y en el lado izquierdo las trabéculas son finas.

- La porción salida o infundibular se extiende desde el borde anterior de la trabécula septomarginalis (TSM) hasta el anillo de las válvulas semilunares en el lado derecho. Todas estas zonas se irradian hacia el *septum* membranoso; esta porción membranosa se localiza en la que es adyacente a la comisura anteroseptal de la válvula tricúspide en el lado derecho y a la comisura aórtica posterior derecha y a la valva anterior de la mitral en el lado izquierdo.

El término supracristal (pliegue infundíbulo ventricular) designa a la zona muscular que separa la válvula pulmonar de la válvula tricúspide; la porción del *septum* que separa la válvula pulmonar de la aorta se designa *septum* infundibular.

En 1989, la terminología propuesta por el doctor Benigno Soto et al, en la clasificación de los defectos septales interventriculares se basó en la porción del *septum* comprometida y los dividió en cuatro tipos anatómicos: defecto del tracto de salida (cono ventricular), defecto septal del tracto de entrada y defectos de la porción trabeculada. Estos tipos fueron modificados con los términos *yuxta* para indicar las estructuras adyacentes (*yuxtamitral*, *yuxta-pulmonar*, etc.); *perimembranosa*, cuando compromete la porción membranosa y otra parte de la porción muscular del *septum* (denominándose las *perimembranosa extensión entrada*, *trabeculada o salida*), y *subvalvulares*, cuando informa la válvula adyacente al defecto.

En patologías cardíacas congénitas, cuando hay otra anomalía asociada al defecto septal, se puede observar que no hay defecto del *septum* como tal, sino que no hay continuidad de un *septum* con otro, lo que se suele denominar defecto por mala alineación de los septa (como ocurre en la doble cámara de salida de ventrículo derecho o en tetralogía de Fallot) o en ausencia de uno de los *septum* (como en atresia pulmonar o tronco común), cuando existe el cabalgamiento de una de las válvulas de entrada o salida sobre el *septum*. Cuando existe defecto como tal asociado a este, debe ser descrito independientemente.

La relación con el tejido de conducción ha sido estudiada por Lev y Truex en los años 50^o y es una información crítica para el cirujano cuando repara el defecto. En el defecto *perimembranoso* con ventrículos normalmente relacionados, el tejido de conducción está siempre relacionado con la porción postero-inferior del defecto. En aquellos que son musculares el tejido de conducción permanece en su posición, al margen del *septum* membranoso, y se localiza anterior y superior al defecto. En inversión ventricular, el tejido de conducción se localiza anterior al defecto septal.

Fisiología

El defecto del *septum* interventricular permite la comunicación entre la circulación sistémica y la pulmonar y puede causar dos efectos adversos: la alteración hemodinámica por el cortocircuito de izquierda a derecha y la alteración del lecho vascular pulmonar.

El cortocircuito de izquierda a derecha implica la recirculación de la sangre oxigenada a través del lecho vascular pulmonar y la magnitud de este dependerá no solo del tamaño del defecto, sino de la resistencia vascular

TABLA 131.1

Clasificación de la comunicación interventricular

1. Membranosa	Porción de entrada
2. Muscular	Porción trabeculada
	Porción de salida
3. Perimembranosa	Extensión entrada
	Extensión trabeculada
	Apical
	Media
	Extensión salida subaórtica
	Subpulmonar
	Doblemente relacionada
4. Por mala alineación de los <i>septum</i>	

pulmonar y de la localización del defecto. El tamaño del defecto se divide en tres categorías: grande, moderada y pequeña, basadas no solo en el tamaño físico, sino en la dinámica circulatoria, o en una correlación entre los dos. Se han propuesto criterios y son en los defectos pequeños aquellos restrictivos que limitan el flujo del corto circuito y restringen se igualen las presiones entre los ventrículos; la presión del ventrículo derecho es normal o ligeramente aumentada. Los defectos mayores ejercen mínima resistencia al flujo y los ventrículos tienen presiones iguales; la magnitud del corto circuito dependerá enteramente de la relación entre la resistencia vascular pulmonar y la sistémica. Anatómicamente, el tamaño es igual o mayor al área de corte seccional de la raíz aórtica. Los defectos de tamaño moderado ofrecen resistencia a la presión pero usualmente poca resistencia al flujo. La presión del ventrículo derecho es menor que la del ventrículo izquierdo, la magnitud del cortocircuito dependerá del tamaño del defecto y de la resistencia vascular pulmonar. La influencia de la localización del defecto se ha discutido y se ha considerado de importancia su relación con los efectos fisiológicos, en ocasiones no relacionados con el tamaño, como ocurre en los defectos de las porciones de salida subvalvular pulmonar y aórtica, en donde la relación entre las resistencias sistémicas y pulmonares juega un papel importante en las alteraciones hemodinámicas y las manifestaciones clínicas y radiológicas. Los defectos septales en las porciones *perimembranosa* y *trabeculada* de igual tamaño, tienen diferentes efectos hemodinámicos, con diferencias clínicas y evolutivas.

Las consecuencias adversas hemodinámicas por el cortocircuito de izquierda a derecha son: a) sobrecarga de volumen; b) hiperflujo pulmonar y c) compromiso del gasto cardíaco sistémico.

La sobrecarga de volumen en las cavidades ventriculares produce dilatación y aumenta la presión diastólica final en virtud de la relación longitud-tensión; minimiza el aumento de la tensión de pared, pero altera la distensibilidad miocárdica y agrava el aumento de la presión diastólica final del ventrículo izquierdo, lo que se refleja en el aumento de la presión auricular izquierda y de la presión venosa pulmonar.

El hiperflujo pulmonar tiende a aumentar la presión en el lecho vascular pulmonar, alterando la relación de esta presión con la del espacio intersticial pulmonar. Así mismo, se establece un equilibrio anormal y se produce un aumento del líquido intersticial pulmonar, lo que altera la distensibilidad pulmonar y el intercambio gaseoso. En los casos severos, se manifiesta como edema pulmonar y en los menores, como edema intersticial, lo cual tiene influencia adversa en la función pulmonar. El aumento de la presión

vascular pulmonar es consecuencia del hiperflujo pulmonar y el aumento de la presión diastólica final del ventrículo izquierdo por la sobrecarga de volumen.

La recirculación pulmonar se realiza a expensas del flujo del ventrículo izquierdo o del gasto cardíaco. Los mecanismos compensatorios mantienen la perfusión de los órganos y la presión sanguínea e incluyen el aumento en la circulación de las catecolaminas y aumentan la actividad del sistema nervioso simpático; ambos aumentan las resistencias vasculares sistémicas. La disminución del flujo renal tiende a retener sodio y agua por la vía del sistema *renina angiotensina*. La magnitud de estos efectos depende del tamaño del defecto y de la resistencia vascular pulmonar.

Los términos hipertensión arterial pulmonar, resistencia pulmonar alta o enfermedad vascular pulmonar se han usado indistintamente, pero no deben ser confundidos. La presión es determinada por el flujo y la resistencia: si la presión pulmonar es elevada (hipertensión pulmonar), puede ser la resultante de un aumento predominante del flujo o de un aumento predominante de la resistencia. En el defecto interventricular, la hipertensión pulmonar puede deberse a un aumento del flujo pulmonar o, más tardíamente, a un aumento de la resistencia vascular pulmonar y la evidencia es la disminución del cortocircuito de izquierda a derecha y la disminución del flujo hacia los pulmones.

La resistencia pulmonar es una función de numerosos factores, dentro de los que se incluye la edad, la altitud, el hematocrito, los niveles de actividad y la integridad del lecho vascular pulmonar. La resistencia vascular pulmonar en el recién nacido está aumentada y disminuye a los tres meses de vida, con aumento en el flujo pulmonar, este proceso es inhibido cuando hay cortocircuitos de izquierda a derecha, enfermedad pulmonar o grandes alturas.

La enfermedad vascular pulmonar, como consecuencia de cortocircuitos de izquierda a derecha ha sido descrita por *Heath and Edwards* y *Marlene Ravinovich*⁶.

Manifestaciones clínicas

La presentación clínica y las manifestaciones de niños con defectos interventriculares han sido revisadas en numerosos artículos. La amplitud del espectro en signos, síntomas y cuadro clínico se relaciona con el tamaño, la localización y la resistencia vascular pulmonar.

Es común en todos los niños después de las 2 a 6 semanas, etapa en la que disminuyen las resistencias pulmonares, que se ausculte el soplo cardíaco que precede a las manifestaciones de la falla cardíaca; los signos y síntomas pueden o no estar presentes.

En cada localización de defecto del *septum* interventricular, pueden existir los diferentes tamaños, es decir, tamaño grande, moderado o restrictivo según la zona analizada; porque hay zonas —como las porciones membranosas, porción de salida subpulmonar o subaórtica— en donde las lesiones suelen ser menores de 5 mm pero el compromiso hemodinámico es mayor, debido al aumento de volumen pulmonar y la transmisión de presión por causa de la proximidad de la aorta; lo que puede llevar a hipertensión pulmonar más temprana que en otros tipos de lesión, caso que también puede ocurrir en defectos de la porción perimembranosa con extensión salida o

trabeculada, por la proximidad de la aorta. En defectos de la porción membranosa puede haber prolapso con lesión de una de las valvas aórticas y causar insuficiencia con mayor compromiso de la función⁷.

Por todo lo anterior, se debe tener en cuenta la edad del niño, pues en el neonato a término está presente la hipertensión arterial pulmonar, a diferencia del neonato prematuro cuyas presiones pulmonares están disminuidas. Si la hipertensión arterial pulmonar es debida a la presencia de hiperflujo pulmonar (por la presencia de cortocircuitos) o a la alteración vascular pulmonar, nos permitirá inferir, por las manifestaciones clínicas, cuáles y en qué localización podría estar el defecto septal.

En común, al examen físico se palpa cardiomegalia, se puede o no palpar frémito, presencia o no de soplo cardíaco (generalmente holosistólico) y el componente pulmonar del segundo ruido puede estar reforzado o aumentado. La presencia de sonidos pulmonares como estertores, sibilancias por el compromiso de los alvéolos o bronquios de pequeño calibre es común en lactantes debido al aumento del flujo pulmonar, o podemos sospechar procesos pulmonares que podrían estar asociados. La obstrucción del bronquio izquierdo por la compresión debido a la dilatación de la arteria pulmonar izquierda, produce atelectasia y suele asociarse a procesos infecciosos.

Los signos y síntomas de falla cardíaca, como diaforesis, fatiga para alimentarse en los neonatos y lactantes, así como cansancio con el ejercicio en niños mayores, la poca ganancia de peso y los procesos pulmonares repetidos, son manifestaciones de defecto intraventriculares grandes con repercusión hemodinámica.

El electrocardiograma mostrará en todos los casos crecimiento de las cavidades izquierdas con sobrecarga de volumen. En aquellos defectos de la porción de entrada por el aumento de volumen hacia el ventrículo derecho, permite observar el crecimiento biventricular con sobrecarga de volumen biventricular y es común observar desviación del eje del QRS hacia la izquierda y arriba, principalmente en aquellos casos de defecto septal atrioventricular. En defectos de la porción de salida subpulmonar, por la cercanía a la aorta y la transmisión de presión hacia la pulmonar, se puede observar la sobrecarga de presión en las cavidades derechas.

El cuadro radiológico varía según el tipo de defecto y la repercusión que esté causando y siempre se debe correlacionar con el cuadro clínico.

En la toma posteroanterior del tórax, el índice cardioráquico estará aumentado para la edad a expensas de las cavidades izquierdas o biventricular, si hay repercusión hemodinámica. El pedículo vascular es angosto, debido al bajo gasto sistémico, y el abombamiento del tronco pulmonar se observará cuando el cortocircuito sea importante y más frecuente, si hay transmisión de presión sistémica como en las lesiones subvalvulares de la porción salida. El flujo pulmonar arterial es aumentado y en casos de falla importante se observará la congestión venosa pulmonar (**FIGURAS 131.2, 131.3 y 131.4**).

La ecocardiografía modo M, bidimensional y con Doppler color, pulsado y continuo, confirma el diagnóstico sospechado clínicamente, ya que permite no solo hacer el diagnóstico anatómico y su clasificación, sino también la evaluación funcional de si existe o no la repercusión hemodinámica^{8,9} (**FIGURA 131.5, 131.6, 131.7 y 131.8**).



FIGURA 131.2 Radiografía frontal del tórax en donde se demuestra cardiomegalia a expensas de cavidades izquierdas, pedículo vascular amplio, flujo pulmonar aumentado y congestión venosa pulmonar. Correspondiente a comunicación interventricular perimembranosa con extensión a la porción de salida.



FIGURA 131.3 Radiografía PA del tórax en donde se observa cardiomegalia leve con abombamiento de la arteria pulmonar y flujo pulmonar aumentado. Correspondiente a comunicación interventricular perimembranosa con cierre parcial por adosamiento de la valva septal de la válvula tricúspide.

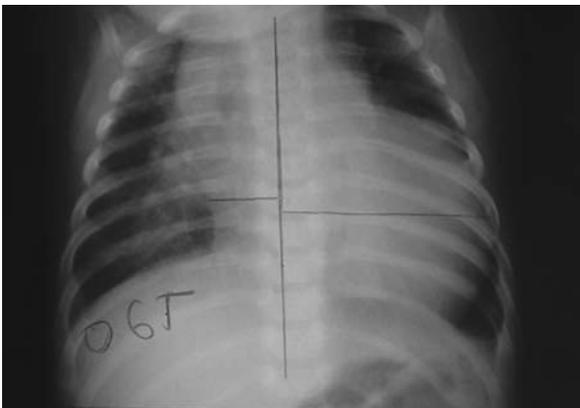


FIGURA 131.4 Radiografía del tórax PA en un recién nacido con ICT 0,65, pedículo vascular ancho y flujo pulmonar aumentado debido a un defecto septal atrioventricular con importante repercusión hemodinámica.

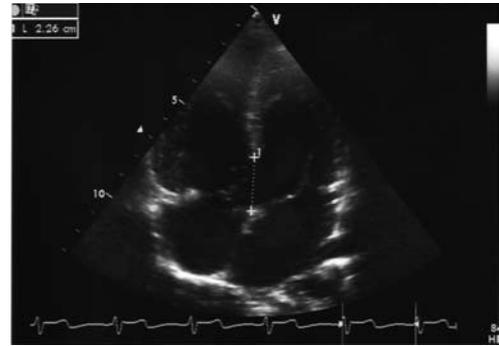


FIGURA 131.5 Ecocardiografía eje largo paraesternal izquierdo. Se demuestra un defecto del *septum* interventricular en la porción salida subaórtica, indicado con la fecha.

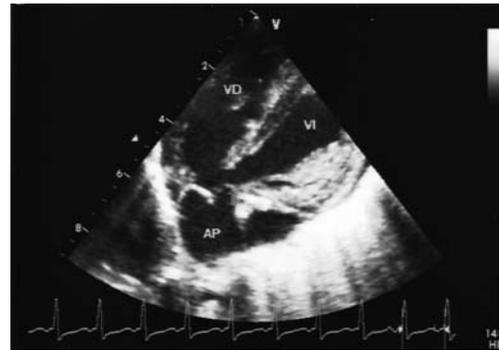


FIGURA 131.6 Ecocardiografía 2D apical cuatro cámaras demuestra el defecto por mala alineación de los *septum* interventricular (SIV) e infundibular (SI), en un caso de doble cámara de salida de ventrículo derecho con aorta (Ao) anterior derecha y pulmonar (AP) posterior izquierda.

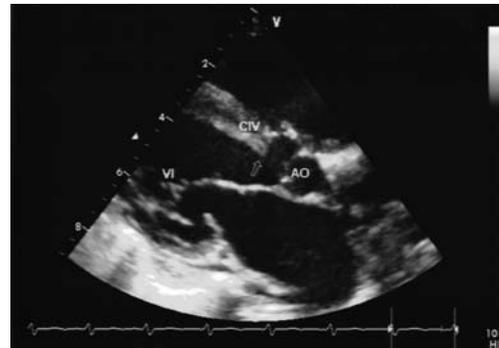


FIGURA 131.7 Ecocardiografía 2D en un corte apical de cuatro cámaras demuestra defecto del *septum* interventricular de la porción de entrada de 22 mm de tamaño. Nótese la relación con las válvulas atrioventriculares localizadas al mismo nivel.

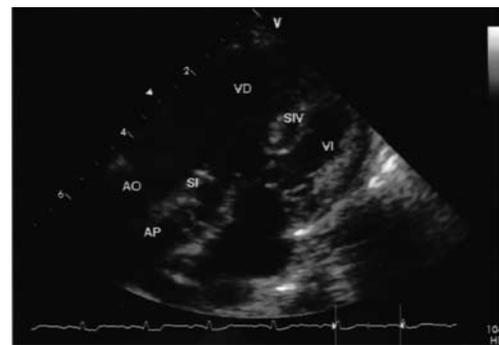


FIGURA 131.8 Ecocardiografía 2D en un corte subcostal eje corto demuestra el defecto interventricular porción salida subpulmonar, como lo indica la flecha.

Cateterismo cardíaco

La indicación del estudio en cada caso dependerá del compromiso de la vasculatura pulmonar y se deberá tener en cuenta la edad del diagnóstico, el tipo de compromiso cardíaco y el tiempo de la consulta, así como los signos clínicos que hagan pensar en la presencia de hipertensión pulmonar o en anomalías cardíacas asociadas^{10, 11}.

Edad	Guías de manejo		
	Ecocardiografía	Cateterismo	Cirugía
< 6 meses	CIV perimembranosa salida, entrada sintomático condiciones asociadas		ICC no controlada
6-24 meses	Sintomático Hipertensión arterial pulmonar Lesiones asociadas	HAP	HAP Sintomático
2-5 años	Condiciones asociadas Localización de la CIV		Qp/Qs > 2 Regurgitación Ao
> 5 años	Localización de la CIV		Regurgitación Ao

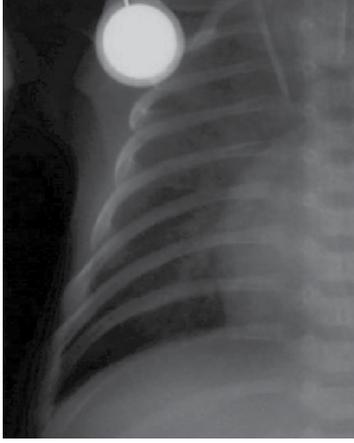
Indicaciones quirúrgicas

Dependerán del tipo de lesión, la localización, el tamaño del defecto interventricular, la repercusión hemodinámica o el compromiso de la resistencia vascular pulmonar¹²⁻¹⁴.

En los defectos del *septum* interventricular se requiere una evaluación adecuada y control constante conforme a cada caso en particular, así como la prevención de endocarditis infecciosa.

Referencias

- Gumbiner CH, Atsuyoshi T. Ventricular septal defect. En: The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR. 2nd ed. Williams and Wilkins. Baltimore Maryland 1998; 1:1119-37.
- Anderson RH, Lenox CC, Zuberhuhler JR. The morphology of ventricular septal defects. Am Roentgenol 1984;8:235-68.
- Soto B, Ceballos R, Kirkin JW. Ventricular septal defects: a surgical viewpoint. J Am Cardiol 1989;14:1291-7.
- Becker AE, Anderson RH. Classification of ventricular septal defects: a matter of precision. Heart Vessels 1985;1:120-1.
- Lev M. The pathologic anatomy of ventricular septal defects. Dis. Chest 1989;35:533-45.
- Ravinovitch M, Haworth S, Castañeda A, Nadas AS, Reid LM. Lung biopsy in congenital heart disease: a morphometric approach to pulmonary vascular disease. Circulation 1958;58(6):1107-22.
- Fausse A. Cardiopatías congénitas, morfología, cuadro clínico y diagnóstico. 1^a ed. Salvat Mexicana de Ediciones. México 1985.
- Hagler DJ, Edward WD, Seward JB, Tajik AJ. Standardized nomenclature of the ventricular *septum* and ventricular septal defects, with applications for two-dimensional echocardiography. Mayo Clin Proc 1985;60:741-52.
- Capelli H, Andrade JL, Somerville J. Classification of the site of ventricular septal defect by 2-dimensional echocardiography. Am J Cardiol 1983;51:1974-1480.
- Freedom RM, Culham JAG, Moes CAF. Angiocardiography of congenital heart disease. New York Macmillan 1984; 2.
- Barger LM, Elliot LP, Soto B, Bream PR, Curry GC. Axial cineangiography in congenital heart disease. Circulation 1977;56:1075-93.
- Soto B, Becker AE, Moulart AJ, Lie JT, Anderson RH. Classification of ventricular septal defects. Br. Heart J 1980;43:332-43.
- Soto B, De Salamanca, Puga FJ. Defectos del *septum* atrioventricular. En: Sánchez Pedro A, Salvat Editores SA Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía. Barcelona 1986:316-30.
- Feldt RH, Porter CJ, Edward W, Puga F, Seward JB. Atrioventricular septal defect. En: Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allend HD, Gutgesell HP. Heart disease in infants, children and adolescent. 2nd ed. Williams and Wilkins. Baltimore, Maryland 1995;2:704-22.



Canal auriculoventricular

JAIME A. FRANCO RIVERA, MD
GUSTAVO A. CARRILLO ÁNGEL, MD
GABRIEL CASSALETT BUSTILLO, MD

Definición

El término defecto septal atrioventricular (AV) describe alteraciones en la formación de las válvulas auriculoventriculares, *septum* interauricular y *septum* interventricular como resultado de una falla en el desarrollo embriológico de los cojines endocárdicos.

Epidemiología

El defecto septal AV corresponde a un 4-5% de las personas con enfermedad cardíaca congénita. Recientes estudios reportan una incidencia de 0,19 por cada mil nacidos vivos. La forma completa es la más común y la transicional, la más rara. La relación entre hombres y mujeres para la forma completa del canal AV es de 1:1. No hay un incremento de la enfermedad basado en la raza¹⁻⁴.

Freeman, et al reportaron una prevalencia de 9,6 niños con síndrome de Down por cada 10.000 niños nacidos vivos. Enfermedades cardíacas congénitas están presentes en el 44% de estos niños y los defectos auriculoventriculares están presentes en el 45% de los niños con *Down* y enfermedad cardíaca congénita.

Cerca del 14% de las mujeres con canal AV completo heredan la enfermedad congénita a sus hijos, siendo una tasa alta comparada con la transmisión de otros defectos congénitos. Así como muchas otras formas de enfermedad cardíaca congénita, el canal AV completo parece tener un patrón de herencia multifactorial⁶.

El ácido retinóico ha sido considerado como causa de defectos auriculoventriculares⁵, al igual que la delección del cromosoma 16⁷. El síndrome de Joubert y el síndrome de Ritscher-Schintal (cráneo-cerebelo-cardíaco) también se han asociado a la presencia de canal AV completo. Ha sido

igualmente descrita la asociación entre el síndrome orocardiodigital, que consiste en la presencia de hamartomas en la lengua, la polisindactilia y el canal AV completo.

La asociación del canal AV completo es frecuente con la asplenia y menos frecuente con la polisplenia. Poco común es asociación entre el canal AV completo con el retorno venoso pulmonar anómalo y la enfermedad de Ebstein. Más rara es la incidencia entre el canal AV completo con el síndrome de DiGeorge y la asociación Charge⁸.

Embriología

El desarrollo embriológico del canal AV involucra dos procesos: 1. Septación del orificio AV común en componente mitral y tricuspídeo. 2. Cierre del *septum* atrial y del *septum* ventricular. Este desarrollo está acompañado por una serie de eventos que involucran la proliferación de los cojines endocárdicos. El *septum primum* se origina a partir de un pliegue que emerge de la pared dorsal de la aurícula y que se expande con sus astas dirigidas hacia los cojines del canal AV, prolongándose con ellos. Entre el borde libre del *septum primum* y los cojines del canal AV existe un orificio, el *foramen primum*, que se cierra por el crecimiento del primero y por tejido proveniente del cojín dorsal del canal AV.

El cojín endocárdico dorsal participa en la formación del tabique interventricular de la cámara de entrada y la porción membranosa, en la zona donde se fusionan los cojines ventral y dorsal.

Simultáneamente, la división del canal en porciones derecha e izquierda se produce por desarrollo de dos masas de tejido mesenquimatoso (posteroinferior y anterosuperior). El cojín endocárdico dorsal da origen a la valva septal tricuspíde y mitral; en tanto que el cojín endocárdico ventral, a la valva mitral anterior. La posterior se origina del cojín endocárdico izquierdo^{9, 10}.

Por tanto, el desarrollo anormal de los cojines endocárdicos ocasiona defectos interauriculares e interventriculares y alteraciones en las valvas septales mitral y tricuspídea. Igualmente, dependiendo del momento del desarrollo embrionario en que actúe el teratógeno, producirá toda una gama de defectos del canal atrioventricular primitivo.

En la forma parcial de defecto AV hay una fusión incompleta de los cojines endocárdicos superior e inferior, resultando en una hendidura de la válvula mitral anterior y en defecto del *septum* interauricular del tipo *ostium primum*. En contraste, la forma completa de este defecto es asociada con falta de fusión entre los cojines superior e inferior, consecuentemente con división de la válvula mitral anterior en dos componentes separados, la valva puente anterior y la posterior (**FIGURA 132.1**).

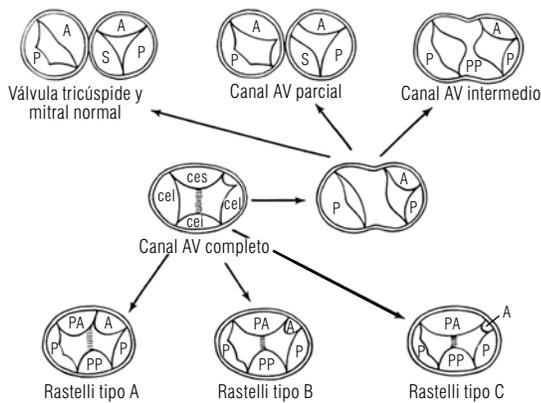


FIGURA 132.1 Diagrama del desarrollo embriológico del RRH.

A: Anterior P: Posterior S: Septal PA: Puente Anterior PP: Puente Posterior CES: Cojín Endocárdico Superior CEI: Cojín Endocárdico Inferior CEL: Cojín Endocárdico Lateral. Modificado de Feldt RH, Edwards WD, Porter CJ, Dearani JA, Seward JB, Puga FJ. En: Atrioventricular septal defects. Moss and Adam's Heart Disease In Infants, children and Adolescents, Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ (eds) 6th ed. Lipincott Williams & Wilkins Philadelphia 2001.

Clasificación

Canal AV parcial

El canal AV parcial se caracteriza por tener el anillo mitral y el tricuspídeo separados y además los siguientes rasgos anatómicos que se pueden presentar en forma aislada o en varias combinaciones:

1. Comunicación interauricular tipo *ostium primum*.
2. Comunicación interventricular del tracto de entrada.
3. Hendidura de la valva mitral anterior.
4. Hendidura de la valva septal tricuspídea.

Canal AV completo

El canal AV completo tiene como características un defecto septal grande, que compromete interauricular e interventricular, una válvula AV común que conecta ambas aurículas con ambos ventrículos. A la vez, el canal AV completo se ha subclasificado de acuerdo con la relación anatómica entre la valva puente anterior y el *septum* interventricular. Esta clasificación fue descrita por Rastelli y cols.

Tipo A: la valva puente anterior está relacionada con el ventrículo izquierdo y con numerosas cuerdas adheridas entre ella y el *septum*.

Tipo B: la valva anterior es grande y cabalga el *septum* ventricular algo más que el tipo A. Con un músculo papilar medial en el ventrículo derecho en la banda moderadora.

Tipo C: la valva anterior es mayor y cabalga el *septum* más que los tipos A o B. El músculo papilar medial se une al músculo papilar anterior tricuspídeo^{11, 12} (**FIGURA 132.2**).

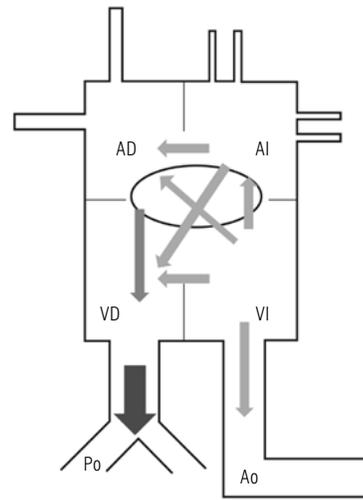


FIGURA 132.2 Canal atrioventricular diagrama con los diferentes cortocircuitos que se pueden presentar en el canal AV completo. AD: Aurícula Derecha AI: Aurícula Izquierda VD: Ventrículo Derecho VI: Ventrículo Izquierdo Po: Arteria Pulmonar Ao: Aorta Modificado de Cassalet G, Patarroyo MC. Canal AV. Manual de Cuidado Intensivo Cardiovascular Pediátrico. Editorial Distribuna 2005.

Anatomía

La comunicación interventricular generalmente es grande y se prolonga al tabique ventricular adyacente. La comunicación interauricular es de tamaño variable, hasta la completa ausencia del tabique auricular (aurícula única). Las válvulas AV están casi siempre afectadas. Es frecuente observar una hendidura en la valva anterior de la mitral con regurgitación mitral. La válvula tricúspide puede cabalgar el tabique ventricular y tener intersección de sus cuerdas en el ventrículo opuesto.

En la válvula AV común por lo general se reconocen cinco valvas: tres laterales y dos septales o valvas puente, y los dos músculos papilares izquierdos están más cerca que en un corazón normal.

Debido a que el anillo mitral está desplazado apicalmente, las válvulas mitral y tricuspídea tienen la intersección septal al mismo nivel y la distancia del anillo mitral al ápex ventricular izquierdo puede ser menor que la del ápex al anillo aórtico (normalmente las distancias son iguales).

Como resultado, el tracto de salida ventricular izquierdo es más largo y estrecho de lo normal y esto es lo que se conoce angiográficamente como deformidad en cuello de ganso.

El sistema de conducción en los defectos atrioventriculares tiene unas características especiales, ya que el nodo atrioventricular se desplaza poste-

rior e inferiormente cerca de la pared posterior auricular derecha. La porción penetrante del haz de His también se desplaza posteriormente y desciende por el borde posteroinferior del defecto, donde se bifurca dando origen a la rama izquierda que desciende por la superficie ventricular izquierda. El resto de haz continúa por el borde del defecto y constituye la rama derecha, la cual al llegar al borde anterior del defecto desciende hacia la trabécula septomarginal. Esta ubicación explica los hallazgos electrocardiográficos en esta patología¹³⁻¹⁶.

Las anomalías coronarias generalmente se presentan asociadas a la coexistencia de malformaciones troncoconales.

Defectos asociados

Los defectos parciales y completos AV están asociados con formas severas y complejas de enfermedades cardíacas congénitas, incluyendo síndrome de heterotaxia, tetralogía de Fallot, doble salida del ventrículo derecho, anomalía total del retorno venoso pulmonar y transposición de grandes arterias. Los pacientes con canal AV completo a menudo tienen una comunicación interauricular tipo *ostium secundum*. El patrón de *ductus* arterioso se ha visto en un 10% de estos pacientes^{17, 18}.

El término de canal AV disbalanceado ha sido aplicado a la condición en la cual un ventrículo es hipoplásico y el otro recibe la mayor parte del flujo a través de la válvula AV común.

En el canal AV parcial las anomalías asociadas más comunes son la comunicación interauricular *ostium secundum* y una persistencia de la vena cava superior izquierda que drena en el seno coronario. Menos frecuentes son la estenosis pulmonar, estenosis subaórtica, coartación de aorta, *ductus* y comunicación interventricular perimembranosa.

Fisiopatología e historia natural

La alteración hemodinámica está definida por los cortocircuitos en niveles auricular y ventricular, por la presencia de regurgitación AV y de la relación entre las resistencias pulmonares y sistémicas. Cuando hay regurgitación mitral a través de la hendidura, se puede dar un reflujo de sangre desde el ventrículo izquierdo hacia la aurícula derecha; en consecuencia, la aurícula izquierda no aumentará de tamaño. Los cortocircuitos a través de la CIA y la CIV generan cardiomegalia con dilatación de ambos ventrículos y del anillo de la válvula AV, incrementando la insuficiencia, que empeorará el cuadro de insuficiencia cardíaca en los primeros meses de vida. Cuando la comunicación interventricular es grande, el riesgo de enfermedad vascular pulmonar es alto^{19, 20}.

Si el defecto está acompañado por una trisomía²¹, la enfermedad vascular pulmonar obstructiva se desarrolla más rápido, probablemente por tener un lecho vascular pulmonar hiperreactivo a la obstrucción de vías aéreas altas y a la presencia, en algunos casos, de hipotonía por hipotiroidismo, que podría favorecer la presencia de enfermedades respiratorias.

El defecto *ostium primum* asociado a una insuficiencia mitral moderada a severa tiene una historia natural con síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva más marcados en la infancia, y algunos pacientes pueden morir en la primera década de vida²¹.

En el canal AV completo con insuficiencia valvular, se observan menores expectativas de vida; algunos estudios han comprobado esta sospecha y sugieren que un 55% de los pacientes mueren al final del primer año de vida y un 80% de los no operados fallecen en los dos primeros años, a causa de falla cardíaca con compromiso ventilatorio, arritmias o infecciones pulmonares. Después de este período, la enfermedad pulmonar obstructiva y la insuficiencia valvular AV incrementada afectan la supervivencia¹⁹⁻²¹ (**FIGURA 132.2**).

Manifestaciones clínicas

Defectos parciales (*ostium primum*)

Los lactantes con defectos *ostium primum* presentan pocos síntomas. En raros casos los síntomas serán más severos y de aparición precoz. Cuando se acompañan de una regurgitación mitral, ligera o ausente, los enfermos evolucionan en forma similar a una CIA *ostium secundum*; así los síntomas pueden aparecer en la segunda década de la vida. Cuando la insuficiencia mitral es severa, agrava la derivación izquierda a derecha, aparece limitación para la actividad física con infecciones respiratorias frecuentes, taquipnea y déficit ponderoestatural. Estos niños tendrán entonces síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva.

En la exploración física podemos encontrar un soplo sistólico eyectivo en foco pulmonar, suave —grado II-III/VI—, en borde esternal izquierdo, con un primer ruido normal y un segundo ruido desdoblado fijo y palpable. Con un gran cortocircuito de izquierda a derecha, a través de la CIA, puede haber un soplo retumbante al comienzo o a mitad de la diástole.

Cuando se acompaña de insuficiencia mitral importante, esta produce sobrecarga volumétrica del ventrículo izquierdo con impulso precordial localizado en el borde paraesternal izquierdo a nivel del tercer y cuarto espacio intercostal. En la punta del corazón se puede auscultar un soplo sistólico de alta frecuencia, por regurgitación mitral que se irradia hacia el esternón. Esto se debe a que la regurgitación se hace en forma preferente hacia la aurícula derecha.

Canal AV completo

Los pacientes con defectos de canal AV completo usualmente presentan severa falla cardíaca durante el primer año de vida con taquipnea, dificultad en la alimentación, falta de crecimiento y evidencia de pobre perfusión periférica. La aparición de estos síntomas se da en forma paralela a la caída de la resistencia vascular pulmonar.

Si la enfermedad vascular pulmonar obstructiva está ausente no habrá evidencia clínica de desaturación arterial de oxígeno. La cianosis ocurre, sin embargo, antes del desarrollo de hipertensión pulmonar importante, la cual se produce por mezcla de sangre a nivel atrial. El corazón es hiperdinámico a la palpación con frémito en borde izquierdo.

En la auscultación cardíaca se aprecia un primer ruido normal, un soplo pansistólico III-IV/VI en borde paraesternal izquierdo y un segundo ruido con refuerzo del componente pulmonar. Puede haber soplo diastólico de hiperflujo mitral o tricuspídeo. Son frecuentes los terceros ruidos cardíacos y los ritmos de golpe.

Los síntomas y signos debidos a cortocircuitos disminuyen o desaparecen al instaurarse la enfermedad vascular pulmonar y son sustituidos por los propios de esta enfermedad.

Métodos diagnósticos

Radiografía de tórax

La radiografía del corazón muestra características distintas de acuerdo con el tipo de defecto presente. En la forma parcial, los hallazgos son similares a los observados en la comunicación interauricular con cardiomegalia moderada, con prominencia de la aurícula y el ventrículo derecho, a los que se añaden la sobrecarga de la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo, de acuerdo con el grado de regurgitación mitral. La arteria pulmonar está dilatada.

Cuando existe canal AV común, se presenta cardiomegalia importante a expensas de todas las cavidades, con mayor frecuencia de la aurícula y el ventrículo derechos por sobrecarga de volumen y presión; la arteria pulmonar se encuentra dilatada y la circulación pulmonar está muy aumentada. A medida que se incrementan las resistencias pulmonares, disminuye el hiperflujo pulmonar y la cardiomegalia.

Puede haber presencia de hiperaireación pulmonar, particularmente en niños con síndrome de Down (**FIGURA 132.3**).

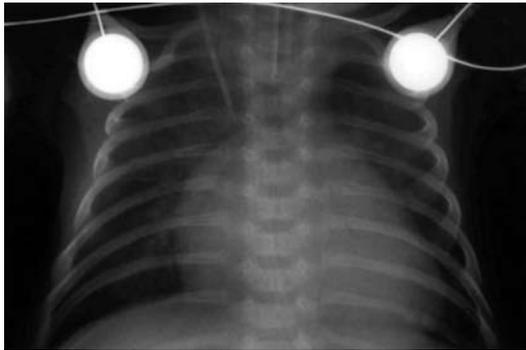


FIGURA 132.3 Radiografía de paciente de 4 meses con canal AV completo que muestra cardiomegalia global, con arteria pulmonar dilatada. Modificado de Cassalet G, Patarroyo MC. Canal AV.

Manual de Cuidado Intensivo Cardiovascular Pediátrico. Editorial Distribuna 2005.

Electrocardiograma

Predominantemente se observa ritmo sinusal. Muchos pacientes tienen un intervalo PR prolongado. El bloqueo AV de primer grado que se ha sugerido puede ser explicado por el desplazamiento o interrupción de las vías de conducción internodales o por dilatación auricular. Las alteraciones en la onda P son frecuentes, puede haber crecimiento auricular izquierdo y derecho. La desviación del eje QRS a la izquierda es más frecuente en las formas completas que en las parciales.

El bloqueo de rama derecha es otra alteración electrocardiográfica en los defectos del *septum* AV, relacionados con el grado de hipertensión pulmonar, así como la sobrecarga volumétrica del ventrículo derecho. El bloqueo de tercer grado puede ser ocasionalmente visto cuando el canal AV completo se asocia con polisplenia.

El bloqueo completo de rama es un hallazgo común después de la reparación quirúrgica. Hay signos evidentes de hipertrofia ventricular derecha o biventricular en las derivaciones precordiales.

Ecocardiograma

El ecocardiograma Doppler color es un excelente método de diagnóstico. Nos da información anatómica con respecto a la presencia de comunicación

interauricular o interventricular, las anomalías de las válvulas AV, el grado de balance ventricular, las características del tracto de salida ventricular izquierdo y otras anomalías asociadas que nos permitan la clasificación del defecto septal AV en parcial o completo de acuerdo con los hallazgos^{22, 23, 25}.

Es posible realizar evaluaciones hemodinámicas no invasivas por doppler que nos permiten calcular la presión sistólica del ventrículo derecho, arteria pulmonar y gradientes a través de áreas de estenosis. Las imágenes con doppler color son particularmente útiles para el diagnóstico, la clasificación del grado de insuficiencia valvular AV y la dirección de cortocircuitos.

El ecocardiograma posoperatorio examina los tabiques atrial y ventricular y hace una evaluación morfológica de las válvulas auriculoventriculares, los tractos de salida ventriculares, la función ventricular y la hipertensión pulmonar. La regurgitación valvular y la obstrucción en el tracto de salida pueden presentarse evolutivamente en el tiempo.

El canal AV completo puede ser diagnosticado en etapa prenatal con un ecocardiograma. Algunos fetos pueden desarrollar hidrops fetal si la válvula común presenta una insuficiencia importante. El estudio se indicará si existe un defecto septal en la vista apical de cuatro cámaras obstétrica o al estar presente cualquier marcador del síndrome de Down, incluyendo intestino ecogénico, edema en la región de la nuca, efusiones pleurales, peritoneales, pericárdicas o atresia duodenal²⁴.

El ecocardiograma trasesofágico es utilizado en aquellos pacientes con ventanas ecocardiográficas limitadas y en la evaluación intraoperatoria de la reparación del defecto, brindando información acerca de la estenosis o insuficiencia de las válvulas AV, función ventricular, cortocircuitos residuales y tracto de salida ventricular izquierdo (**FIGURA 132.4**).



FIGURA 132.4 Ecocardiograma Canal AV Completo. VI: Ventrículo Izquierdo VD: Ventrículo Derecho CIV: Comunicación Interventricular CIA: Comunicación Interauricular. OP: Ostium Primum.

Modificado de Cassalet G, Patarroyo MC. Canal AV. Manual de Cuidado Intensivo Cardiovascular Pediátrico. Editorial Distribuna, 2005.

Cateterismo cardíaco

Este estudio es requerido únicamente cuando hay anomalías complejas asociadas, del *situs* cardíaco y visceral y cuando la cirugía es cuestionada debido a la evidencia de enfermedad vascular pulmonar severa. Estudios cineangiográficos adecuados muestran el defecto del *septum* AV, la presencia de uno o dos orificios valvulares AV, el tamaño de los dos ventrículos y la elongación del tracto de salida ventricular izquierdo en relación con el tracto de entrada, el cual produce una característica deformidad en forma de cuello de ganso.

La insuficiencia tricuspídea es demostrada también por cateterismo, al igual que el cortocircuito de izquierda a derecha por cambios significativos en la saturación de oxígeno de la sangre. La dirección y magnitud del cortocircuito, presión pulmonar y sistémica, resistencias y flujos y presión ventricular derecha e izquierda pueden ser calculadas por datos obtenidos en el cateterismo cardíaco.

El uso más frecuente del cateterismo en canal AV completo es para evaluar la presión pulmonar cuando está elevada y la respuesta a vasodilatadores como oxígeno, óxido nítrico y bloqueadores de los canales de sodio. Cambios en la resistencia vascular pulmonar con el oxígeno, óxido nítrico o vasodilatadores pulmonares sugieren que el paciente se puede beneficiar de la corrección quirúrgica. Los pacientes con resistencia vascular pulmonar de 10 unid. Wood/m² o más que no disminuye por debajo de 7 unid. Wood/m² como respuesta a los vasodilatadores tienen alto riesgo de muerte, si hay reparación quirúrgica²⁶⁻²⁹.

Tratamiento

La indicación quirúrgica en pacientes con defecto del *septum* AV parcial es electiva, en general, entre los dos y los cuatro años de edad. Los síntomas dependen del grado de insuficiencia mitral.

Entre el 10 y el 15% de estos pacientes tienen importante incompetencia mitral y requieren tratamiento en la infancia. Estos pacientes usualmente son manejados con diuréticos, reducción de la precarga e inhibidores de ECA.

Los pacientes con defecto septal AV completo usualmente son muy sintomáticos en el primer año de vida y la enfermedad vascular pulmonar se desarrolla en pocos meses. Por tal motivo, se recomienda una operación en los primeros cuatro a seis meses de vida en pacientes sintomáticos. Los pacientes con defecto del *septum* AV intermedio se operan en forma electiva, dependiendo del tamaño de la comunicación interventricular y el grado de insuficiencia mitral.

En el canal AV parcial, a través de una esternotomía media, *bypass* cardiopulmonar, hipotermia profunda y cardioplejia anterógrada con cristaloides, se realiza cierre de la comunicación interauricular ostium primun y sutura de la hendidura mitral. La comunicación interauricular se cierra con parche de pericardio o dacron, pasando la línea de sutura arriba del nodo AV y dejando el seno coronario a la izquierda. Es importante evitar los parches sintéticos que pueden causar hemólisis en caso de presentar insuficiencia residual de la válvula AV izquierda³⁰⁻³³.

En el tratamiento quirúrgico del canal AV completo, existen varias técnicas quirúrgicas, usando uno o dos parches para la reconstrucción. La técnica del parche único se asocia con mayor insuficiencia valvular posoperatoria. La experiencia con doble parche y los buenos resultados obtenidos han hecho que este sea el método de elección³⁴⁻³⁶.

Algunos factores como hipoplasia ventricular izquierda, anomalías valvulares adicionales como doble orificio mitral y músculo papilar único, incrementos de la resistencia vascular pulmonar, pacientes con bajo peso y secuelas pulmonares por infecciones respiratorias previas incrementan el riesgo de mortalidad temprana.

A pesar de la tendencia actual a la reparación completa, hay un subgrupo de pacientes en los cuales se puede indicar un *banding* en arteria pulmonar:

ventrículo izquierdo hipoplásico, resistencia vascular pulmonar elevada (mayor de 6 unidades, no reactiva a test de hiperoxia u óxido nítrico), severa displasia de la válvula AV izquierda, coartación de la aorta y bajo peso (menos de 2.800 g).

En todos los casos tratamos, en primer lugar, de dejar una válvula AV izquierda suficiente y no estenótica, con cierre de los defectos auricular y ventricular con dos parches, evitando lesionar el sistema de conducción y sin dejar defectos residuales. Idealmente, el reemplazo de válvula mitral debe retrasarse hasta la edad adulta en caso de ser necesaria.

En las lesiones complejas que incluyen canal AV completo desbalanceado, la anastomosis cavopulmonar total, conocida como cirugía de Fontan, es lo indicado. En grandes series de enfermos operados, la mortalidad se situó en un <1% para el canal AV parcial y en un 2,5% para el canal AV completo; esta reducción marcada se explica por una mayor experiencia quirúrgica, mejor conocimiento de la anatomía del aparato AV y el tratamiento precoz³⁷⁻³⁹.

Las complicaciones posoperatorias incluyen estenosis e insuficiencia mitral. Los reportes en la literatura de reoperación por incompetencia de la válvula AV izquierda varían entre el 6-9%; el bloqueo AV completo, entre el 2-4%. También pueden presentar taquicardia de la unión, disfunción ventricular con bajo gasto, insuficiencia renal, hipertensión pulmonar residual y la endocarditis bacteriana⁴⁰⁻⁴⁵.

Referencias

1. Ungerleider RM. Atrioventricular canal defects. En: Nichols DG, Cameron DE, Greeley WJ, Lappe DG, Ungerleider RM, Wetzel RC, eds. Critical Heart disease in infant and children. St. Louis, Missouri: Mosby year book, Inc.; 1995: 601-620.
2. Soto B, De Salamanca F, Puga FJ. Defectos del septum atrioventricular. En: Sánchez PA. Cardiología pediátrica. Clínica y Cirugía. Barcelona: Salvat Editores S.A.; 1986: 316-330.
3. Fylder DC. Endocarditis cushioning defects. En: Fylder DC, eds. Nada's Pediatric Cardiology. Philadelphia, PA: Hanley & Belfus Inc.; 1992: 577-587.
4. Feldt RH, Avasthey P, Yoshimasu F, Kurland LT, Titus JL. Incidence of congenital heart disease in children born to residents of Olmsted County. Minnesota 1950-1969. Mayo Clin Proc 1971; 794-799.
5. Yasui H, Morishima M, Nakazawa M, Aikawa E. Anomalous looping, atrioventricular cushion dysplasia, and unilateral ventricular hypoplasia in the mouse embryos with right isomerism induced by retinoic acid. Anat Rec 1998 Feb; 250 (2): 210-9.
6. Freeman SB, Taft LF, Dooley KJ, et al. Population-based study of congenital heart defects in Down syndrome. Am J Med genet 1998 Nov 16; 80 (3): 213-7.
7. Lin CC, Lowry RB, Snyder FF. Interstitial deletion for a region in the long arm of chromosome 16 Hum genet 1983; 65 (2): 134-8.
8. Marino B, Marcelletti C, Giannotti A, Dallapiccola B. Di George anomaly with atrioventricular canal. Chest 1991 Jan; 99 (1): 242-3.
9. Fyler DC, Buckley LP, Hellenbrand WE, et al. Endocardial cushion defect. Report of de New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 1980; 65 (suppl): 441-444.
10. De la Cruz MV, Fernández Valdez E. Embriología de la persistencia del canal auriculoventricular común. Revista Latina de cardiología y cirugía cardiovascular infantil 1985; 1: 3-12.
11. Spicer RL. Cardiovascular disease en Down syndrome. Pediatr Clin North Am 1984; 31: 1331-1343.
12. Rastelli GC, Kirklín JW, Titus JL. Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. Mayo Clin Proc 1966; 41: 296-308.
13. Fournier A, Young ML, García OL, Tamer DF, Wolff GS. Electrophysiological cardiac function before and after surgery in children with atrioventricular canal. Am J Cardiol 1986: 1137-1141.
14. Boineau JP, Moore EN, Patterson DF. Relationship between the ECG, ventricular activation, and ventricular conduction system in *ostium primum* ASD. Circulation 1973; 48: 556-564.
15. Feldt RH, DuShane JW, Titus JL. The atrioventricular conduction system in persistent common atrioventricular canal defect: correlations with electrocardiogram. Circulation 1970; 42: 437-444.

16. Theine G, Wenik ACG, Frescura C, Wilkinson JL, Galluci V, Ho SJ, et al. The surgical anatomy and pathology of the conduction tissues in atrioventricular canal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1961; 82: 928.
17. Abbatista AD, Marino B, Iorio FS, Marcelletti C. Complete atrioventricular canal total anomalous pulmonary venous drainage: a rare association [letter]. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994 Jun; 107 (6): 1536-8.
18. Westerman GR, Norton JB, Van Devanter SH. Double-outlet right atrium associated with tetralogy of Fallot and common atrioventricular valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986 Feb; 91 (2): 205-7.
19. Frontera-Izquierdo P, Grabezuela-Huerta G. Natural History of complete atrioventricular septal defect; a 17 year study. *Arch Dis. Child* 1990; 65: 964-967.
20. Samanek M. Prevalence at birth, "natural" risk and survival with atrioventricular septal defect. *Cardiol Young* 1991; 1: 285-289.
21. Feldt RH, Porter CJ, Edwards W, Puga and Seward JB. Atrioventricular septal defects. En: Emmanouilides GC, Riemensneider TA, Allen HD, Gutgesell HP, eds. *Heart disease in infant, children and adolescents*. Baltimore, Maryland: Williams and Wilkins; 1995: 704-722.
22. Zellers TM, Zehr R, Weintein E, et al. Two-dimensional an Doppler echocardiography alone can adequately define preoperative anatomy and hemodynamic status before repair of atrioventricular septal defect in infant <1 year old. *J Am Coll Cardiol* 1994 Nov 15; 24.
23. Cabrera A, Pastor E, Galdeano JM, et al. Cross-sectional echocardiography in the diagnosis of atrioventricular septal defect. *Int J Cardiol* 1990 Jul; 28 (1): 19-23.
24. Gembruch U, Knopfle G, Chatterjee M, et al. Prenatal diagnosis of atrioventricular canal malformations with up-to-date echocardiographic technology: report of 14 cases. *Am Heart J* 1991 May; 121 (5): 1489-97.
25. Chin AJ, Bierman FZ, Sanders SP, et al. Subxyphoid 2-dimensional echocardiographic identification of left ventricular papillary muscle anomalies in complete common atrioventricular canal. *Am J Cardiol* 1983 Jun; 51 (10): 1695.
26. Meisner H, Guenther T. Atrioventricular septal defect. Review articles. *Pediatr cardiol* 188; 19: 276-281.
27. Kirklin J. *Cardiac Surgery*. Ed. 2 Vol 1. Churchill Livingstone: 1993.
28. Arciniegas E. *Pediatric Cardiac Surgery*. Ed. 1. Year Book Medical Publisher 1895.
29. Stark Leval. *Surgery for congenital heart defects*. Second Edition. W.B. Saunders Company: 1994.
30. Castañeda, et al. *Cardiac surgery of the neonate and infant*. W.B. Saunders Company 1994; 143-155.
31. Alexi-Meskishvillo V, Ishino K, Dahmert I, Uhlemann F, Weng Y, Lange PE, et al. Correction of complete atrioventricular septal defects with the double-patch technique and cleft closure. *Ann thorac surg* 1996; 62: 519-525.
32. Tedziagolska M. Two patch repair of atrioventricular canal (letter). *Ann Thorac Surg* 1996 May; 61 (5): 1589-90.
33. Backer CL, Mavroudis C, Alboliras ET, Zales VR. Repair of complete atrioventricular canal defect results with the two-patch technique. *Ann Thorac Surg* 1995 Sep; 60 (3): 530-7.
34. Hanley FL, Fenton KN, Jonas RA. Surgical repair of complete atrioventricular canal defects in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 387-395.
35. Bando K, Turrentine MW, Sun K, et al. Surgical management of complete atrioventricular septal defects. A twenty-year experience. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 1995 Nov; 110 (5): 1543-52. Discussion 1552.
36. LeBlanc JG, Williams WG, Freedom RM, Trusler GA. Results of total correction in complete atrioventricular septal defects with congenital or surgically induced right ventricular out flow tract obstruction. *Ann Thorac Surg* 1986 Apr; 41 (4): 387-91.
37. Van Son JA, Kinzel P, Mohr FW. Repair of Ebstein's anomaly associated with partial atrioventricular canal. *J Card Surg* 1997 Nov-Dec; 12 (6): 434-6.
38. Wenink AC, Zeballos JC. Developmental aspects of atrioventricular septal defects. *Int. J. Cardiol* 1988 Jan; 18 (1): 65-78.
39. Westaby S. Monocusp homograft VSD patch in atrioventricular canal with tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Sug* 1993 Jul; 56 (1): 161-3.
40. Yamaki S, Yasui H, Kado H, et al. Pulmonary vascular disease and operative indications in complete atrioventricular canal defect in early infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993 Sep; 106 (3): 398-405.
41. Zion MM, Rosenman D, Balkin J, Glaser J. Complete atrioventricular canal with survival to the eighth decade. *Chest* 1984 Mar; 85 (3): 437-8.
42. Monro JL, Alexiou C, Salmon AP, Keeton BR. Reoperations and survival after primary repair of congenital heart defects in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003 Aug; 126 (2): 511-15.
43. Weddell JS, Litwin SB, Berger S, et al. Twenty-year experience with repair of complete atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 1996 Aug; 62 (2): 419-24.
44. McGrath LB, Gonzales-Lavin L. Actuarial survival, freedom from reoperation. And other events after repair of atrioventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 94: 582-590.
45. Gunther T, Mazzitelli D, Haehnel CJ, Holper K, Sebening F, Meisner H. Long-term results after repair of complete atrioventricular septal defects: analysis of risk factors. *Ann thorac surg* 1998; 65: 754-760.



Coartación aórtica

ÓSCAR M. FERNÁNDEZ GÓMEZ, MD
FRANCISCO L. MANRIQUE RINCÓN, MD

Definición

Se define como coartación de aorta a una estrechez hemodinámicamente significativa de la aorta torácica descendente, distal al origen de la arteria subclavia izquierda donde se origina el ligamento arterioso.

Sin embargo, esta puede ocurrir en la aorta torácica o abdominal¹ (**FIGURA 133.1**).

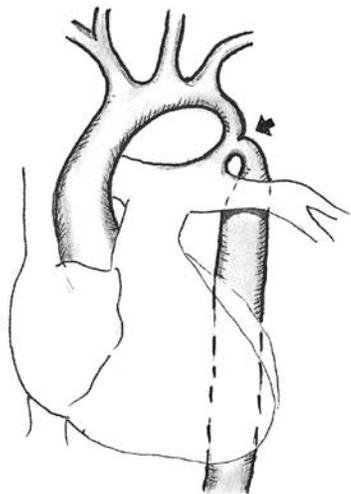


FIGURA 133.1 Al nivel de la flecha se aprecia coartación aórtica.
Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1304.

Epidemiología

La ocurrencia 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.

Como lesión aislada ocurre 1,27 a 1,7 veces más frecuente en hombres que en mujeres. No se observa diferencia de género en coartación con lesiones asociadas. En coartación de aorta abdominal se observa una mayor preponderancia en mujeres. El 15% a 36% de los pacientes con síndrome de Turner presenta coartación de aorta².

Historia natural

Campbell³ estima que el 75% de los pacientes con coartación sin tratamiento fallece a los 46 años, el 90% a los 58 años, no es usual que lleguen a mayor edad.

Dentro de las causas más comunes de muerte se encuentran, la falla cardíaca representada en un 26% con un rango de edad de 30 a 40 años; ruptura de aorta del 21% en edades entre 20 a 30 años; hemorragia intracraneal en un 30% y endocarditis bacteriana un 25% entre las edades de 20 a 30 años. El 20% de pacientes con coartación de aorta son asintomáticos en la vida adulta.

Embriología

Estudios realizados han enunciado tres teorías⁴ que son las más aceptadas, las cuales, no explican en su totalidad la génesis de la coartación, dichas teorías son:

a) La teoría propuesta por Skoda que se basa en la extensión del músculo liso ductal dentro de la aorta durante la vida fetal que posnatalmente se constriñe y origina una estrechez en el sitio de inserción del *ductus*. Esta teoría no explica la localización de la protusión de la media que se origina sobre la pared de la aorta opuesta a la inserción ductal.

b) Teoría hemodinámica que permite explicar la asociación frecuente de coartación aórtica con lesiones estenóticas de la válvula aórtica, cortocir-

cuitos intracardíacos de izquierda a derecha. La reducción del gasto cardíaco izquierdo originaría hipoplasia de la aorta con estrechez en el sitio de menor flujo como es el istmo aórtico.

c) Finalmente, esboza una tercera teoría, la embriopática, que hace referencia a la falta de migración en sentido cefálico de la arteria subclavia izquierda, se origina en el sitio de la coartación, generando una retracción en el momento en que se cierra el *ductus*.

Anomalías asociadas

Las más frecuentes son las anomalías de la válvula aórtica, especialmente la bicúspide oscilando entre un 15% a 85% de acuerdo a los diferentes estudios.

Los defectos septales interventriculares están presentes en el 55% de los pacientes. Anomalías de la válvula mitral como variación en el tamaño del anillo valvular, restricción de los márgenes libres de la valva anterior, posición anormal de los músculos papilares, válvula mitral en paracaídas. Se han encontrado múltiples sitios de obstrucción en hemicardio izquierdo que constituyen el síndrome de *Shone*.

Se observa asociación de coartación en cardiopatías complejas como el canal aurículo-ventricular, transposición de grandes arterias, *truncus arterioso*⁵. El 13% de los pacientes con coartación presentan aneurismas intracraneales.

Clasificación

Bonnet en 1903, realiza una primera clasificación de coartación de aorta, denominándolas como preductal o infantil y posductal o del adulto, sin embargo, esta clasificación no es satisfactoria debido a que cualquiera de las formas puede presentarse en niños o en adultos. Otras dos clasificaciones desde el punto de vista quirúrgico han sido propuestas de la siguiente manera:

1. I. Coartación de aorta aislada.
- II. Coartación de aorta y defecto septal interventricular.
- III. Coartación de aorta y anomalías complejas intracardíacas.
2. Amato (1991):
 - I. Coartación de aorta primaria.
 - II. Coartación de aorta con hipoplasia del istmo.
 - III. Coartación de aorta con hipoplasia tubular que involucra el istmo aórtico y el segmento entre la carótida izquierda y la arteria subclavia izquierda.

Cada uno de estos grupos tiene dos tipos A con comunicación interventricular, B defectos cardíacos mayores¹⁻².

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas de los pacientes con coartación de aorta varían del neonato en falla cardíaca al niño con soplo cardíaco e hipertensión arterial.

En el neonato, generalmente en la segunda semana de vida, el cuadro clínico es caracterizado por signos de falla cardíaca y choque cardiogénico, relacionado con el cierre del *ductus* arterioso. Una falla orgánica multisistémica, particularmente falla renal, enterocolitis necrotizante y posterior muerte, esto ocurre si no se inicia rápidamente un tratamiento médico y una corrección quirúrgica de la coartación.

La manifestación clínica característica del paciente con coartación de aorta, consiste en una discrepancia de pulsos y tensión arterial sistólica entre miembros superiores e inferiores. Los pulsos están disminuidos por debajo de la coartación, la presión arterial sistólica está aumentada en las extremidades superiores y un gradiente de presión se presenta entre miembros superiores e inferiores, generalmente, mayor a 20 mmHg.

Hay muchas causas que pueden originar dificultades en la detección de disminución de pulsos y gradiente de presión entre extremidades superiores e inferiores las cuales son:

- Gradiente mínimo en el área coartada, secundario a una coartación leve.
- Falla cardíaca y disminución del gasto cardíaco.
- *Ductus* arterioso con cortocircuito de derecha a izquierda.
- Origen anómalo de arteria subclavia derecha distal a la coartación que origina presiones iguales entre miembros superiores e inferiores derechos.
- Origen de la arteria subclavia izquierda adyacente al área coartada.

A nivel precordial secundario a la sobrecarga de presión y volumen ventricular izquierdo, se observa un impulso precordial desplazado, cuando hay hipertensión pulmonar asociada, se observará un impulso ventricular derecho prominente en borde paraesternal izquierdo bajo o subxifoideo.

El primero y segundo ruidos generalmente son normales, acentuación en el componente pulmonar del segundo ruido se observará si hay hipertensión pulmonar.

Un soplo sistólico eyectivo GIII/VI se oír en el borde esternal superior izquierdo y la base con irradiación al área ínterescapular izquierda.

Cuando hay circulación colateral desarrollada se puede escuchar soplo sistodiastólico en la región anterior, lateral y posterior del tórax.

Un clic sistólico en ápex y borde superior esternal derecho se oír cuando hay válvula aórtica bivalva.

Otros soplos cardíacos pueden ser escuchados cuando hay otras lesiones intracardíacas asociadas⁴⁻⁶.

Métodos de diagnóstico

Electrocardiograma

El electrocardiograma no es específico en el neonato con coartación de aorta, pues mostrará taquicardia sinusal, eje derecho, e hipertrofia ventricular derecha. En otros niños y adolescentes se puede observar hipertrofia ventricular izquierda⁷.

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 (FIGURA 133.2).



FIGURA 133.2 Rx de tórax RN con coartación de aorta.

Otros hallazgos radiológicos pueden ser observados como el signo del 3 originado por indentación de la aorta en el sitio de la coartación.

La erosión de la reja costal originada por la dilatación y tortuosidad de las arterias intercostales, ocurre de un 23% a 68% siendo poco común en pacientes menores de 5 años. En algunos pacientes que se realiza Rx de tórax con trago de bario se puede observar el signo del 3 invertido causado por indentación del esófago producido por la dilatación de la aorta proximal y distal al área coartada⁴.

Resonancia magnética

Define la localización y severidad de la coartación, la anatomía del arco aórtico, istmo y el área de dilatación posestenótica. Puede ser utilizada en imágenes de seguimiento a los pacientes operados o a los cuales se les realizó angioplastia con balón.

Ecocardiograma

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

En el modo bidimensional se pueden observar hallazgos que sugieren la posibilidad de que exista coartación de aorta antes de examinar el arco aórtico, como son las obstrucciones del tracto de salida del ventrículo izquierdo, hipertrofia ventricular izquierda o derecha sin explicación obvia, ausencia de pulsaciones en la aorta descendente.

La vista supraesternal eje largo provee una imagen completa del arco aórtico, observándose el área de coartación cercana al origen de la arteria subclavia izquierda. La coartación puede ser un segmento largo estrecho o más comúnmente un corto segmento obstruido originado por la protusión de la pared posterior dentro de la aorta.

El doppler color mostrará una aceleración en la velocidad de flujo en el sitio de coartación que en la exploración con Doppler continuo recoge un flujo

de alta velocidad que se extiende durante la diástole, permitiendo calcular el gradiente de presión que origina el área coartada⁸ (FIGURAS 133.3 y 133.4).

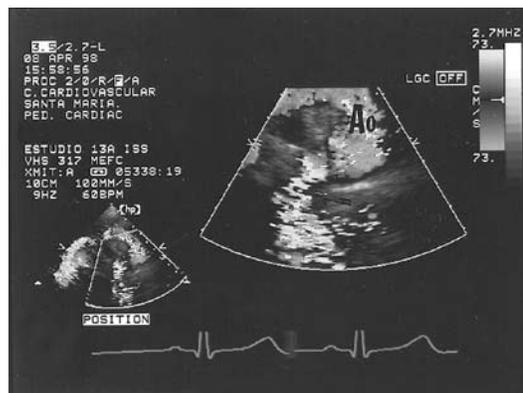


FIGURA 133.3 Ecocardiografía bidimensional y Doppler color en corte supraesternal eje largo en un paciente con coartación aórtica. Se observa la estrechez en la aorta descendente en donde el color demuestra la turbulencia, por debajo de la arteria subclavia izquierda, con dilatación pre y posestenótica.

Figura tomada del libro Cardiología 1999, pág. 1306.

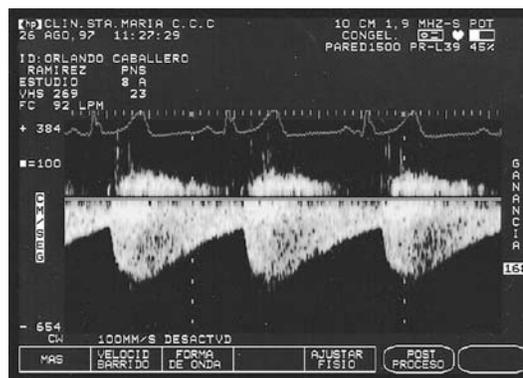


FIGURA 133.4 Ecocardiografía con Doppler continuo a nivel de la aorta descendente en el sitio de la coartación aórtica, para demostrar el gradiente existente. Se demuestra el flujo continuo y la curva característica de la coartación aórtica.

Figura tomada del libro Cardiología 1999, pág. 1306.

El ecocardiograma es utilizado en el seguimiento de pacientes a los cuales se les ha corregido la coartación quirúrgicamente o por angioplastia con balón o *stent*.

Cateterismo cardíaco

El cateterismo cardíaco puede ser diagnóstico o terapéutico.

El cateterismo cardíaco diagnóstico puede ser innecesario si la evaluación con métodos diagnósticos no invasivos provee toda la información para definir la conducta.

Los objetivos específicos del cateterismo diagnóstico son:

- Definir anatomía, presencia de hipoplasia tubular o del arco aórtico transverso, hipoplasia del istmo aórtico, anomalías de vasos braquiocefálicos.

- Documentar la presencia y severidad de lesiones intracardíacas asociadas.

- Previo a cateterismo intervencionista⁹.

Tratamiento

El neonato y los lactantes con coartación de aorta y falla cardíaca requieren de un manejo médico agresivo, recibiendo soporte inotrópico, diurético, soporte ventilatorio. Prostaglandina E1 en el neonato para promover la reapertura del *ductus* arterioso mejorar la perfusión de la aorta torácica descendente, lecho mesentérico, renal.

Las alteraciones metabólicas, anemia, hipotermia, hipoglicemia deben ser reconocidas y tratadas con fines de estabilización del paciente⁴⁻⁶ y definir el reparo quirúrgico vs. angioplastia con balón.

Debido al porcentaje de reestenosis posangioplastia en este grupo de pacientes que oscila entre el 13% y el 27% en diferentes estudios, se recomienda angioplastia con balón en neonatos o lactantes gravemente enfermos con el objeto de mejorar las condiciones clínicas del paciente y posterior corrección quirúrgica de la recoartación, en los cuales de otra forma se aumentaría la mortalidad operatoria (**FIGURAS 133.5, 133.6 y 133.7**).



FIGURA 133.5 Coartación de aorta.

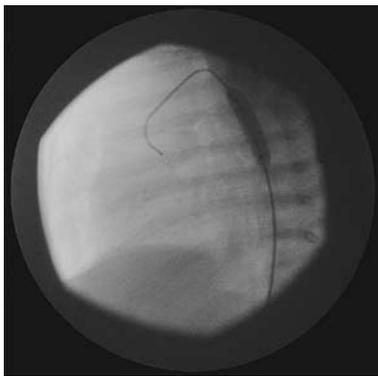


FIGURA 133.6 Angioplastia con balón, coartación de aorta.

Varios factores de riesgo significativos para recoartación posangioplastia están determinados: pacientes menores de 1 año, hipoplasia del istmo aórtico, diámetro menor de 3,5 mm del área coartada, o diámetro menor de 6 mm posterior a la angioplastia¹⁰⁻¹².

Existen diferentes técnicas de corrección quirúrgica de la coartación de aorta (**FIGURAS 133.8, 133.9, 133.10 y 133.11**); sin embargo, actualmente la elección de una u otra técnica se basa más en la anatomía del área coartada, lo que ha representado una disminución en el índice de recoartación posquirúrgica en este grupo de pacientes, oscilando entre el 7% y 12%¹³.



FIGURA 133.7 Angiografía posangioplastia de coartación de aorta.

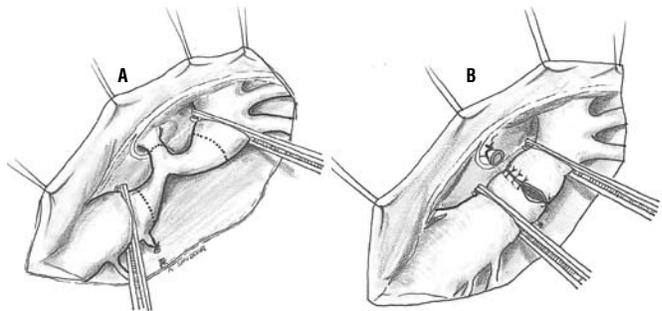


FIGURA 133.8 **A.** El segmento coartado se reseca a nivel de la línea punteada. **B.** El *ductus* ha sido suturado y se realiza anastomosis término-terminal de la aorta.

Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1307.

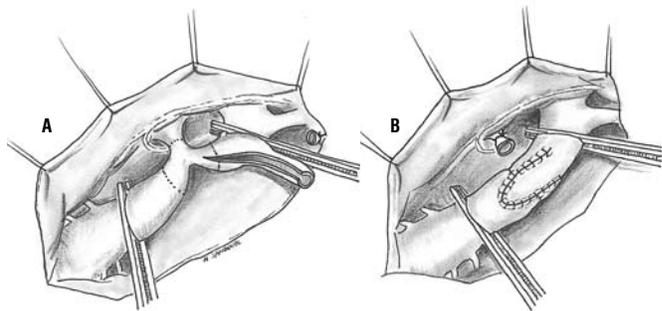


FIGURA 133.9 **A.** La arteria subclavia izquierda se secciona y se abre para ampliar el segmento coartado. **B.** Arteria subclavia ampliando el segmento coartado.

Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1308.

En los pacientes mayores de 2 años con coartación de aorta nativa no hay un consenso claro sobre cuál es el candidato para angioplastia con balón, sin embargo, pacientes con hipoplasia del arco aórtico o del istmo deben ser derivados para corrección quirúrgica^{14, 15}.

En pacientes con recoartación posquirúrgica, la angioplastia con balón es el tratamiento de elección¹⁶⁻¹⁹, debido a las dificultades técnicas de la reintervención quirúrgica, la alta asociación de recurrencia y los altos riesgos de morbilidad y mortalidad.

Con el desarrollo de los dispositivos intravasculares, actualmente se dispone para el tratamiento de los pacientes con coartación, los *stent* endovasculares, los cuales han sido diseñados para oponerse al recoil de las reestenosis elásticas vasculares, proveer un soporte a la pared vascular disminuyendo la incidencia de disecciones y aneurismas (**FIGURAS 133.12 y 133.13**).

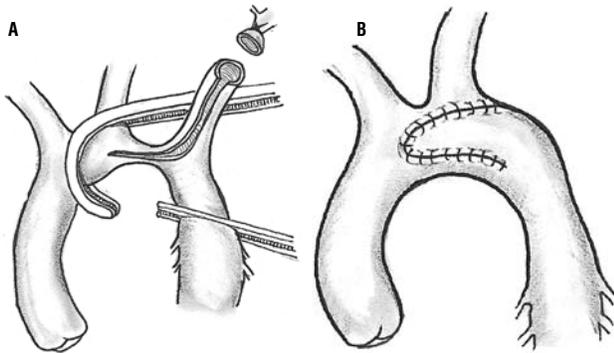


FIGURA 133.10 A. La arteria subclavia izquierda se secciona y se abre para ampliar el arco aórtico. B. Arteria subclavia ampliando el arco.

Figura tomada del libro Cardiología 1999, pág. 1308.

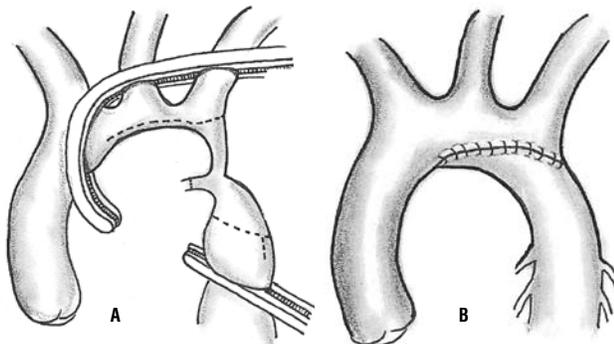


FIGURA 133.11 A. El segmento coartado se reseca a nivel de la línea punteada y se extiende la incisión debajo del arco aórtico. B. Se realiza anastomosis extendida al arco aórtico.

Figura tomada del libro Cardiología 1999, pág. 1308.



FIGURA 133.12 Recoartación de aorta.

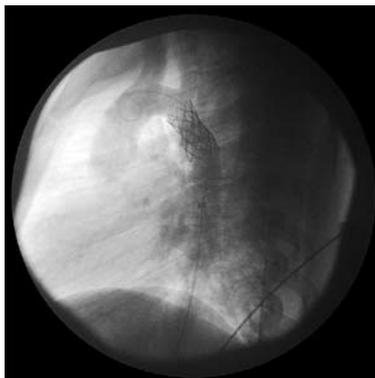


FIGURA 133.13 Angiografía posangioplastia *stent* recoartación de aorta.

Sin embargo, este tipo de dispositivos endovasculares están indicados en pacientes mayores de 28 kg debido al alto perfil de los introductores, adultos con coartación de aorta nativa localizada con o sin hipoplasia moderada del arco aórtico, recoartación posquirúrgica o recoartación posangioplastia²⁰⁻²³.

Complicaciones posquirúrgicas

Recoartación: definiéndose como recoartación a un gradiente mayor de 20 mmHg en el sitio del reparo, oscila entre el 7% y 43%, dependiendo de la edad del reparo y la técnica quirúrgica utilizada.

Paraplejia: incidencia del 0,41%, sugiriéndose como posibles causas de esta, el tiempo de clampeo, división de arterias intercostales, hipotensión sistémica, trombosis de la arteria espinal anterior, hipertermia durante el reparo.

Aneurismas: relacionados con el reparo quirúrgico de aortoplastia con parche.

Hipertensión arterial: el 30% de los pacientes presentan hipertensión arterial posquirúrgica requiriendo manejo de esta. La incidencia de hipertensión arterial permanente posterior al posoperatorio está relacionada con la edad de la corrección quirúrgica.

Dolor abdominal: ocasionalmente ocurre y está relacionado con la vasculitis mesentérica.

Quilotórax secundario: se relaciona con la lesión del conducto torácico²⁴.

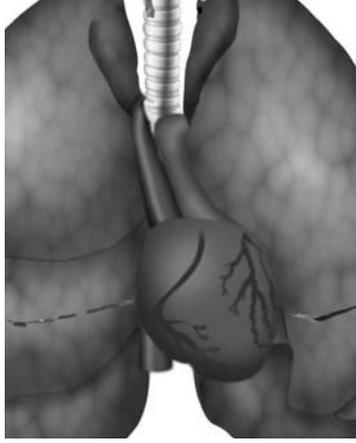
Complicaciones de la angioplastia

Dentro de las complicaciones de la angioplastia se encuentran la mortalidad, en un porcentaje del 1%; aneurismas de aorta, del 2% al 7%; eventos neurológicos, en el 1%, y trauma arteria femoral 5%^{11,25}.

Referencias

1. Carl L Backer, Constantine M. Congenital heart surgery nomenclature and database project: patent ductus arteriosus, coarctation of the aorta, interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg* 2000;69:S298-307.
2. Amato JJ, Douglas WI, James T, Desai U. Coarctation of the aorta. *Pediatric cardiac surgery annual of the seminars in thoracic and cardiovascular surgery* 2000;3:125-41.
3. Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J* 1970;32:633-40.
4. Robert H Beekman. Coarctation of the aorta. *Moss and Adams. Heart disease in infants, children and adolescents, vol II, fifth edition, Williams & Wilkins, 1998 ;19:1111-33.*
5. Mary JH Morris, Dan G McNamara. Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. Garson A Jr, Bricker J Timothy, Fisher DJ, Neih SR. *The science and practice of pediatric cardiology, second edition, Williams & Wilkins 1998;1:1317-46.*
6. Schwengel DA, Nichols DG, Cameron DE. Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. Nichols DG, Cameron DE, Greeley WJ, et al. *Critical heart disease in infants and childrens, Mosby 1995; 3:669-92.*
7. Park MK, Guntheroth WG. *El electrocardiograma pediátrico. 1ª edición española, Mosby 1994; 3:232.*
8. Snider AR, Server GA, Ritter SB. Abnormal vascular connections and structures. *Echocardiography in pediatric heart disease. Second edition, Mosby 1997;5:452-96.*
9. Freedom RM, Mawson JB, Yoo SJ, Benson LN. Coarctation of the aorta. *Congenital heart disease. textbook of angiocardiology, Futura Publishing Co 1997;2:899-921.*
10. Fletcher SE, Nihill MR, Grifka RG y Cols. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta: midterm follow-up and prognostic factors. *J am Coll Cardiol*

- 1995;25:730-4.
11. Rao PS, Galal O, Smith PA, Wilson AD. Five to nine follow-up results of balloon angioplasty of native coarctation in infants and children. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:462-70.
 12. Rao PS, Thapar MK, Kutayli F, Carey P. Causes of recoarctation after balloon angioplasty of unoperated aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol* 1989;13:109-15.
 13. Conte S, Lacour-Gayet F, Serraf A, y Cols. Surgical management of neonatal coarctation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:663-75.
 14. Beekman RH, Rocchini AP, Dick M 2nd, Cols. A. Percutaneous balloon angioplasty for native coarctation of the aorta. *J Am Coll Cardiol* 1987;10:1078-84.
 15. Tyagi S, Arora R, Kaul UA, Cols. Balloon dilatation of native coarctation of the aorta in adolescents and young adults. *Am Heart J* 1992;123:674-80.
 16. Cooper SG, Sullivan ID, Wren C. Treatment of recoarctation: balloon dilation angioplasty. *J Am Coll Cardiol* 1989;14:413-9.
 17. Hess J, Mooyaart EL, Busch HJ, Bergstra A, Landsman ML. Percutaneous transluminal balloon in restenosis of coarctation of the aorta. *Br Heart J* 1986;55:459-61.
 18. Hijazi ZM, Geggel RL. Balloon angioplasty for postoperative recurrent coarctation of the aorta. *J Interven Cardiol* 1995;8:509-16.
 19. Allen HD, Robert H, Beekman, Garson A Jr, et al. Pediatric Therapeutic Cardiac Catheterization. *Circulation* 1998;97:609-25.
 20. De Lezo JS, Pan M, Romero M. Balloon-expandable stent repair of severe coarctation of aorta. *Am Heart J* 1995;129:1002-8.
 21. Bulbul ZR, Bruckheimer E, Love JC y Cols. Implantation of balloon-expandable stents for coarctation of the aorta: implantation data and short-term results. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1996;39:36-42.
 22. Cheatham JP. Stenting of coarctation of the aorta. *catheter cardiovascular intervention* 2001;54:112-25.
 23. Ebeid MR. Ballon expandable stents for coarctation of the aorta: review of current status and technical considerations. *Images Paediatr Cardiol* 2003;15:25-41.
 24. J Stark. Coarctation of the aorta. In: Stark J, De Leval M. *Surgery for congenital heart defects*. Second edition, WB Saunders Company 1994;285-98.
 25. McCrindle BW, Jones TK, Morrow WR, y Cols. Acute results of balloon angioplasty of native coarctation versus recurrent aortic obstruction are equivalent. *Valvuloplasty*



EDGARDO VANEGAS GASCÓN, MD
LINA M. CAICEDO CUENCA, MD
JUAN R. CORREA ORTIZ, MD

Interrupción del arco aórtico

Introducción

La interrupción del arco aórtico (IAA) es una cardiopatía congénita severa y rara, definida como la falta de continuidad luminal y anatómica entre dos segmentos del arco aórtico^{1,2}.

Aunque sin tratamiento, es generalmente fatal y en el pasado se consideraba de evolución desfavorable, la experiencia quirúrgica ha evolucionado mostrando que en ausencia de otros elementos asociados puede ser corregida en un estadio en el período neonatal con resultados tardíos satisfactorios.

Historia

La primera descripción se atribuye a Steideler en 1778, en un paciente que tenía ausencia del istmo³. Posteriormente en 1818, Siedel describió la discontinuidad entre la subclavia izquierda y la carótida izquierda⁴, pero fue en 1959, cuando Celoria y Patton realizaron la clasificación en tipo A, B y C, que es la utilizada en la actualidad⁵.

Epidemiología

Es una entidad rara, se presenta con una incidencia de 0,003 por cada mil nacidos vivos y corresponde al 1% de las cardiopatías congénitas. No se relaciona con el sexo.

Clasificación

Se realiza de acuerdo con el origen de las arterias mayores del arco aórtico y el sitio de interrupción.

La clasificación más utilizada es la de Celoria y Patton, que las divide en tipo A, si la interrupción es distal a la subclavia izquierda (43%); tipo

B, si es entre la subclavia y la carótida (53%) y tipo C, si es entre las dos carótidas (4%) (**FIGURA 134.1**). Sin embargo, esta clasificación se ha generalizado y subcategorizado para incluir patrones de arco aórtico izquierdo o derecho (**TABLA 134.1**)¹.

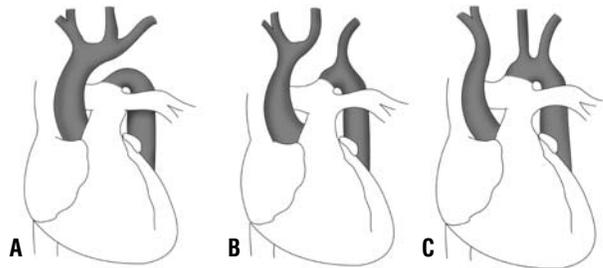


FIGURA 134.1 Clasificación de interrupción del arco aórtico según Celoria y Patton, en tipos A, B y C.

Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1310.

Anomalías asociadas

La IAA aislada es en extremo rara. La gran mayoría presenta un *ductus* arterioso permeable (DAP), que da el flujo a la aorta descendente y una comunicación interventricular (CIV) esta se presenta en la mayoría de los casos, 50% del tipo A y más del 80% del tipo B⁶.

Otras cardiopatías asociadas, son la comunicación interauricular (CIA), la mayoría de tipo *ostium secundum*, aorta bicúspide en el 60%, estenosis subaórtica en un 20%, anomalías troncoconales en el 10% y deformidad mitral 10%.

Es de resaltar, en el tipo B, que usualmente tiene una comunicación interventricular grande de tipo mal alineamiento asociado con desplazamiento posterior del *septum* infundibular y obstrucción aórtica.

TABLA 134.1 Subcategorización de la interrupción del arco aórtico**Tipo A**

Interrupción distal a la arteria subclavia que es ipsilateral a la segunda arteria carótida (si la primera carótida es derecha la interrupción será distal a la arteria subclavia izquierda).

1. Sin arteria subclavia retroesofágica o aislada.
2. Con arteria subclavia retroesofágica.
3. Con arteria subclavia aislada.

Tipo B

Interrupción entre la segunda carótida y la arteria subclavia ipsilateral.

1. Sin arteria subclavia retroesofágica o aislada.
2. Con arteria subclavia retroesofágica (ambas carótidas proximales y ambos vasos subclavios distales).
3. Con arteria subclavia aislada.

Tipo C

Interrupción entre las arterias carótidas.

1. Sin arteria subclavia retroesofágica o aislada.
2. Con arteria subclavia retroesofágica.
3. Con arteria subclavia aislada.

El origen anómalo de los vasos braquiocefálicos es común en el IAA, siendo el más frecuente el de origen anómalo de la subclavia derecha que se presenta en la mitad de los pacientes con IAA tipo B y en menos del 5% del tipo A. Esta asociación predominante con el tipo B es de importancia patogénica.

Otras anomalías asociadas con menor frecuencia son ventrículo único, trasposición de grandes arterias (TGA), canal auriculoventricular, ventana aortopulmonar, doble salida del ventrículo derecho y drenaje venoso anómalo.

Más del 68% de los casos IAA, casi todos de tipo B, tienen asociado hipoplasia tímica y de las glándulas paratiroides (Síndrome de DiGeorge) con hipocalcemia secundaria e inmunodeficiencia celular⁷.

Embriología

El proceso morfogénico que resulta en los diferentes tipos de interrupción del arco aórtico está relacionado con el desarrollo embriológico de los arcos aórticos.

Existen varias teorías². Similar a la coartación, la teoría más aceptada es la hemodinámica, en ella hay una disminución del gasto del ventrículo izquierdo a la aorta ascendente (por obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo), lo que genera una disminución del flujo distal a los arcos aórticos, produciendo una falla en el desarrollo o regresión de ciertas porciones del arco. Esto explica la mayoría de los casos de interrupción del arco aórtico con defectos intracardíacos, pero no en todos los casos.

La interrupción tipo A muestra involución de la aorta dorsal distal al cuarto arco y proximal al sexto arco persistente; la tipo B involución de un cuarto arco y una aorta dorsal entre los arcos cuarto y sexto y en casos de origen anómalo de la subclavia, involución de los dos cuartos arcos y del sexto arco contralateral a la aorta descendente. El tipo C es menos claro, con dos teorías, la más plausible es la falla de la porción izquierda del arco aórtico para comunicarse con el tercero y cuarto arcos con fusión del tercero y cuarto arcos izquierdos para formar la carótida izquierda.

Recientemente se ha propuesto que la interrupción de tipo B tenga una patogénesis diferente relacionada con un desorden de la función de la cresta

neural y/o migración secundaria, anomalías mesenquimales de los arcos braquiales con una posible etiología genética, explicando la frecuente asociación encontrada por Loffredo y colaboradores del síndrome de DiGeorge con defectos de tipo troncoconal⁸.

Hay evidencia experimental de que la fibronectina interviene en la migración de las células de la cresta neural y que su deficiencia puede resultar en obliteración del cuarto arco en embriones de pollo.

Las anomalías genéticas son igualmente importantes en la etiología. La delección del cromosoma 22 q11 se ha asociado con tres síndromes establecidos: DiGeorge, velocardiofacial y anomalías troncoconales⁹.

Los pacientes con síndrome DiGeorge tienen una incidencia de IAA de aproximadamente del 24-42%^{10,11}.

Fisiopatología

Es una cardiopatía *ductus* dependiente cuyo comportamiento es similar al descrito en coartación de aorta, presentando bajo gasto sistémico, hipertensión venocapilar e hipertensión pulmonar, secundaria a obstrucción del flujo sistémico, asociándose a oliguria y a acidosis metabólica al cerrarse el *ductus* arterioso.

Otros hallazgos incluyen hipocalcemia, hipoglicemia, hiperkalemia, pruebas de función renal y hepática alteradas.

Manifestaciones clínicas

El promedio de edad de presentación es de tres días de vida, e incluye falla cardíaca (37%), soplo (31%), colapso circulatorio (28%), cianosis (24%) y taquipnea (12%)¹².

La presentación clínica de pacientes con IAA es de choque secundario al cierre espontáneo del *ductus* arterioso. Los pacientes se presentan dentro de las primeras horas o días de vida con letargo, dificultad para la alimentación, diaforesis, taquipnea, taquicardia, edema pulmonar, oliguria, piel fría y llenado capilar lento.

Los pacientes con *ductus* arterioso permeable grande pueden presentarse en semanas o, incluso, meses después del nacimiento con signos de insuficiencia cardíaca congestiva, edema pulmonar, falta de crecimiento y episodios de neumonía a repetición.

La comparación entre los pulsos carotídeo y femorales puede mostrar un pulso más fuerte en el cuello comparado con la ingle. Este hallazgo también puede ayudar a distinguir entre la estenosis valvular aórtica crítica y la IAA. La cianosis diferencial con el hemicuerpo superior rosado y cianosis en el hemicuerpo inferior, teóricamente posible, rara vez es vista porque el flujo arterial pulmonar tiene una saturación relativamente alta como resultado del cortocircuito de izquierda a derecha a través del defecto septal ventricular.

Diagnóstico

Radiología

La radiografía de tórax es anormal. Se presenta cardiomegalia moderada a severa, aumento de las marcas vasculares pulmonares, congestión venosa

pulmonar o edema pulmonar, ninguna de las cuales es específica para esta entidad. El mediastino superior puede ser estrecho por la ausencia del timo, que, aunque no específico, sugiere un síndrome de DiGeorge asociado.

Jaffe ha reportado que la presencia de traquea medial, hipoplasia de aorta ascendente y ausencia del botón aórtico sugieren la posibilidad de interrupción del arco aórtico.

Electrocardiograma

Es inespecífico, puede ser normal o mostrar hipertrofia del ventrículo derecho, hipertrofia biventricular o crecimiento biauricular.

La hipocalcemia que acompaña el síndrome de DiGeorge prolonga el QTc.

Ecocardiograma

Hace el diagnóstico de la IAA y de los defectos asociados.

El estudio ecocardiográfico debe incluir: morfología de los diferentes tipos de interrupción, persistencia del *ductus* arterioso, defecto septal ventricular, estenosis subaórtica, anomalías asociadas, grado de hipertensión pulmonar.

Sirve para evaluar el desarrollo de obstrucciones del tracto de salida ventricular izquierdo en el posoperatorio inmediato o tardío¹³⁻¹⁶.

Resonancia magnética nuclear

La técnica de angiorresonancia con Gadolinium ha demostrado una alta eficacia para mostrar los defectos anatómicos convirtiéndola en una alternativa de importancia cuando los estudios ecocardiográficos no son concluyentes, y para el control y seguimiento de los pacientes en su posoperatorio.

Cateterismo

El cateterismo cardíaco usualmente no es necesario en la evaluación preoperatoria de los pacientes con IAA.

El cateterismo se reserva para el manejo posoperatorio. Después de la cirugía es esencial para identificar y determinar la severidad de los defectos residuales, y en el posoperatorio tardío sirve como intervención terapéutica para dilatación de obstrucciones residuales en el arco aórtico.

La angiografía muestra con exactitud la anatomía de los vasos del cuello.

Tratamiento

Es quirúrgico previa estabilización metabólica y hemodinámica del paciente.

El manejo médico preoperatorio se debe instituir al hacer el diagnóstico, incluye infusión de prostaglandina E1 a una dosis inicial de 0,05 a 0,1 mcg/kg/min, para asegurar la permeabilidad del *ductus* arterioso. La intubación endotraqueal y la ventilación mecánica son, generalmente, necesarias, dado el choque y compromiso general por la enfermedad de base y el riesgo de apnea por el uso de prostaglandinas. Se debe restablecer el balance hidroelectrolítico y corregir la acidosis metabólica en forma agresiva.

La hipocalcemia es común aun sin síndrome de DiGeorge y debe corregirse. Los productos sanguíneos a transfundir deben ser irradiados a menos

que se haya excluido el síndrome de DiGeorge por el riesgo de reacción injerto a huésped. El uso de inotrópicos es generalmente necesario, por la disfunción miocárdica.

Trusler realizó en 1975, la primera cirugía que incluía anastomosis terminoterminal¹⁷, y, desde entonces, se intenta realizar corrección total en un solo tiempo quirúrgico.

El objetivo del tratamiento quirúrgico es restaurar la continuidad de la aorta ascendente y descendente, lo cual puede hacerse por diferentes técnicas quirúrgicas. La tendencia actual es la reparación inicial en un estadio por esternotomía media, utilización de circulación extracorpórea, hipotermia profunda y arresto circulatorio, con canulación selectiva de la aorta ascendente y de la arteria pulmonar para garantizar una perfusión adecuada del hemicuerpo inferior a través del *ductus* arterioso. Se hace una corrección total de los defectos intracardíacos, lo que incluye, generalmente, el cierre de la comunicación interauricular, comunicación interventricular y, ocasionalmente, resección de obstrucciones subaórticas.

Un estudio realizado para evaluar factores de riesgo encontró que las características anatómicas y el tipo de procedimiento realizado al tracto de salida ventricular izquierdo afectan la mortalidad, mientras que la característica de la reparación del arco influye en las reintervenciones.

El paciente debe recibir profilaxis para endocarditis infecciosa de por vida.

Pronóstico

La mortalidad operatoria está entre el 5% y el 9% en centros especializados.

Las complicaciones posoperatorias a largo plazo incluyen obstrucción del arco aórtico que oscila en el 25% y obstrucciones a diferentes niveles del tracto salida del ventrículo izquierdo, y comprenden, además, estrechamientos, gradientes residuales y estenosis aórtica subvalvular¹⁸⁻²⁰.

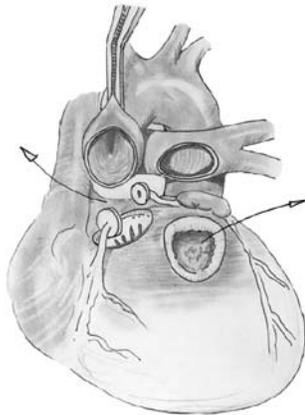
La sobrevida, en general, después de repararse en forma quirúrgica la IAA fue del 50% al mes, 35% al año y 34% a los 5 años^{12,21}.

Los factores de riesgo para muerte reportados son: bajo peso al nacer, ausencia de comunicación interventricular, IAA tipo B, anomalías cardíacas mayores asociadas, anomalías no cardíacas.

Referencias

- Weinberg PM. Aortic arch anomalies. En: Allen AD, Gutgesell HP, Clark HP, Driscoll DJ (eds.). Moss and Adams' heart disease in infants, children and adolescents. Baltimore: MD Williams & Wilkins 2001:728-31.
- Morris MJH, McNamara DG. Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. En: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, (eds.). The science and practice of pediatric cardiology. Baltimore, Maryland: Williams and Wilkins 1998:1317-1346.
- Steidle RJ. Samml Chir U Med Beob, vol 2. Vienna 1778; 114.
- Seidel JF. Index Musei Anatomici Kiliensis. Kiel: CF Mohr 1818. p 61.
- Celoria GC, Patton RB. Congenital absence of the aortic arch. Am Heart J 1959; 58-407.
- Jonas RA. Interrupted aortic arch. En: Mavroudis C, Backer CL, (eds). Pediatric cardiac surgery. Inc. St. Louis, Missouri: Mosby-Year Book 1994:183-192.
- Lewin MB, Lindsay EA, Jurecic V, Goytia V, Towbin JA, Baldini A. A genetic etiology for interruption of the aortic arch type B. Am J Cardiol 1997; 80:493-98.
- Loffredo CA, Ferencz C, Wilson PD, Lurie IW. Interrupted aortic arch: an epidemiologic study. Teratology 2000; 61(5):368-75.

9. Yamagishi C, Hierck BP, Gittenberger-De Groot AC, Yamagishi H, Srivastava D. Functional attenuation of Ufd1l, a 22q11.2 deletion syndrome candidate gene, leads to cardiac outflow septation defects in chicken embryos. *Pediatric Research* 2003; 53:546-553.
10. Van Mierop LH, Kutsche LM. Cardiovascular anomalies in DiGeorge syndrome and importance of neural crest as a possible pathogenic factor. *Am J Cardiol* 1986; 58:133-7.
11. Moerman P, Dumoulin M, Lauweryns J, Van Der Hauwaert LG. Interrupted aortic arch in DiGeorge syndrome. *Br Heart J* 1987; 58:274-8.
12. Oosterhof T, Azakie A, Freedom RM, Williams WG, McCrindle BW. Associated factors and trends in outcomes of interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg* 2004; 78:1696-702.
13. Apfel HD, Levenbraun J, Quaegebeur JM, Allan LD. Usefulness of preoperative echocardiography in predicting left ventricular outflow obstruction after primary repair of interrupted aortic arch with ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1998; 15:470-474.
14. Snider AR, Serwer GA, Ritter SB. Abnormal vascular connections and structures. En: *Echocardiography in pediatric heart disease*. St. Louis, Missouri: Mosby-Year Book; 1997:482-483.
15. Kostelka M, Walther T, Geerds I, et al. Primary repair for aortic arch obstruction associated with ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2004; 78(6):1989-93.
16. Valdez-Cruz LM, Cayre RO. Complete interruption of the aortic arch. En: Valdez-Cruz LM, Cayre RO, (eds). *Echocardiographic diagnosis of congenital heart disease*. Lippincott-Raven Publishers; 1999:483-7.
17. Trusler GA, Izukuwa T. Interrupted aortic arch and ventricular septal defect. Direct repair through a median sternotomy incision in a 13 day old infant. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 69:126-31.
18. Serraf A, Lacour-Gayet F, Robtin M, Bruniaux J, Sousa-Uva M, Roussin R, et al. Repair of interrupted aortic arch: a ten year experience. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1996; 112:1150-1160.
19. Codispoti M, Mankad P. One-stage repair of interrupted aortic arch, aortopulmonary window, and anomalous origin of right pulmonary artery with autologous tissues. *Ann Thorac Surg* 1998; 66:264-7.
20. Hirooka K, Fraser Ch. Ross-Konno procedure whit interrupted aortic arch repair in a premature neonate. *Ann Thorac Surg* 1997; 64:249-51.
21. Fulton JO, Mas C, Brizard CPR, Cochrane AD, Fracs, Karl T. Does left ventricular outflow tract obstruction influence outcome of interrupted aortic arch repair? *Ann Thorac Surg* 1999; 67:177-81.



ALBERTO GARCÍA TORRES, MD
JUAN F. VÉLEZ MORENO, MD

Estenosis aórtica

Estenosis valvular aórtica

Definición

La estenosis valvular aórtica es un defecto relativamente común que consiste en una disminución de la luz de la válvula aórtica. Su incidencia es aproximadamente de 3% a 6% de las cardiopatías congénitas. En la Fundación Cardioinfantil el porcentaje de este diagnóstico entre la población que se consultó para la realización de un ecocardiograma fue de 3% para estenosis valvular aórtica pura y de 5% para estenosis valvular aórtica asociada a otras lesiones.

De 57 pacientes que requirieron valvuloplastia aórtica por estenosis aórtica, 35 fueron varones (60%) y 22 fueron mujeres (40%), contrario a lo reportado en otras series que informan hasta 3 ó 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 arteriosus*, coartación de aorta y comunicación interventricular hasta en 20% de los casos. Los pacientes pueden ser sintomáticos durante el primer año de vida, o puede tratarse de un diagnóstico casual durante un examen de rutina. En la estenosis aórtica congénita se considera que el 20% de los pacientes puede morir en las primeras dos décadas de la vida y que un 60% ya habrá fallecido a los 40 años de edad si no existe ningún tratamiento¹.

Anatomía

Hay engrosamiento 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 y algo limitada, aunque en niños inicialmente no se detecta gradiente en un porcentaje alto.

Cuando están fusionadas las tres valvas se constituye lo que se denomina válvula unicúspide, que generalmente tiene una apertura central. En algunos casos, el anillo aórtico puede ser pequeño por presencia de bajo gasto durante la vida intrauterina, conformándose así diferentes espectros del síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. En forma tardía, generalmente 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 eyección².

Etiología

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

Fisiopatología

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 una unidad de tiempo a través de una válvula con apertura normal. Por ello, la velocidad de flujo de salida de la sangre tiene que ser mucho mayor a

medida que disminuye el diámetro de apertura de la válvula, generándose una turbulencia mayor, proporcional al grado de obstrucción. El gradiente a través de la válvula se incrementa cuando existe aumento de contractibilidad, como por ejemplo durante el ejercicio o cuando hay una disminución de las resistencias sistémicas.

Cuando existe un gradiente pico mayor de 80 mmHg asociado con gasto cardíaco normal se considera que existe una estenosis aórtica grave. Cuando existe disminución de la función ventricular y del gasto cardíaco, la evaluación de la gravedad de la estenosis valvular es más difícil porque el gradiente pico no es muy alto³.

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 grave, produciendo signos de insuficiencia cardíaca, hipotensión y choque cardiogénico, que se intensificarán a medida que se cierra el *ductus arteriosus*. 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, la cual 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, esta se logra con base en un incremento importante de la frecuencia cardíaca, con disminución del tiempo de llenado ventricular y aumento del gradiente pico transvalvular, y mayor riesgo de isquemia miocárdica, así como síncope y muerte súbita⁴.

Clínica

En el recién nacido y en el lactante pequeño, en presencia de estenosis aórtica grave, los hallazgos son de insuficiencia cardíaca congestiva y bajo gasto. Es muy raro que no haya síntomas en recién nacidos con estenosis aórtica grave. Comúnmente se encuentra dificultad respiratoria y con frecuencia se diagnostican anemia, sepsis y neumonía. Más de las dos terceras partes de los pacientes presentan taquipnea y disnea. Hay dificultad del paciente para la succión, lo que produce insuficiencias en la alimentación y desnutrición; hay congestión venosa sistémica con hepatoesplenomegalia. Entre una cuarta parte y la mitad de los pacientes presenta cianosis secundaria a la congestión y edema pulmonar por bajo gasto cardíaco. Existe palidez, taquicardia, disminución de pulsos periféricos, hipotensión, y retardo en el llenado capilar, con historia clínica de irritabilidad, posiblemente secundaria al dolor anginoso por isquemia miocárdica¹.

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 clic sistólico eyectivo en la mitad de los pacientes.

En los pacientes mayores existe un porcentaje alto que es relativamente asintomático en la infancia, y crece y se desarrolla normalmente. La sospecha inicial generalmente se produce al 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 frecuentemente se encuentran dolor abdominal, sudoración abundante y epistaxis. Cuando la obstrucción es moderada a grave, 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 4% de los pacientes sin que exista correlación con la gravedad de la obstrucción, o con el hecho de haber sido operada.

La muerte súbita puede ser el primer síntoma y ha sido descrita en 1% a 19% de los pacientes con estenosis aórtica grave. Generalmente, esta se produce después de un ejercicio intenso. 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 puede no encontrarse en presencia de estenosis aórtica grave. Puede encontrarse un soplo de regurgitación aórtica secundario a la malformación de la válvula.

En la exploración física, la mayor parte de los pacientes presenta un adecuado desarrollo pondoestatural y no hay síntomas respiratorios en la situación basal. Los pulsos pueden ser normales o de intensidad disminuida. La actividad precordial aumenta y comúnmente se puede encontrar frémito supraesternal, que corresponde al efecto sobre la pared aórtica del aumento de la velocidad del flujo de la sangre después de pasar la estenosis valvular. En la auscultación se encuentra 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 grave con insuficiencia cardíaca, este soplo disminuye de intensidad, y a menudo se encuentra un clic de eyección.

Electrocardiograma

En un alto porcentaje de los pacientes el electrocardiograma es normal. Hay una ausencia de buena correlación entre las anomalías electrocardiográficas y el grado de obstrucción aórtica, por lo que este examen puede llevar al médico a subestimar peligrosamente la enfermedad. Esta ausencia de correlación se hace más notoria a mayor edad, especialmente después de los 10 años⁵. Los hallazgos más comunes son los signos de hipertrofia ventricular izquierda, onda S en V1 mayor de 16 mm y onda R en V5 mayor de 20 mm, dándose el caso de pacientes que con estos o mayores voltajes no tienen estenosis aórtica grave. Generalmente 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 existe una variedad en la presentación electrocardiográfica: puede haber signos de hipertrofia ventricular izquierda, pero, igualmente, puede haber hipertrofia biventricular y a veces hipertrofia ventricular derecha. Esta última está presente cuando predominan el cuadro de hipertensión pulmonar secundaria a la restricción para el llenado del ventrículo izquierdo, así como también a la sobrecarga volumétrica derecha secundaria, al aumento de cortocircuito de izquierda a derecha a través del foramen oval debido a la poca capacidad de distensión ventricular izquierda y la elevada presión en la aurícula izquierda.

Radiografía de tórax

En el recién nacido casi siempre hay cardiomegalia moderada a grave y es común encontrar un aumento de la vascularización pulmonar con patrón de congestión venosa pulmonar que sugiere obstrucción venosa pulmonar⁶.

La radiografía de tórax puede ser normal en más de 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 gravedad de la obstrucción y los hallazgos radiológicos. Si hay dilatación de la aurícula izquierda en la radiografía de tórax, puede haber estenosis aórtica grave. Comúnmente se encuentra una dilatación posestenótica de la aorta ascendente, secundaria al chorro 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, pues permite definir en forma adecuada la anatomía de la válvula, el diámetro del anillo pulmonar y la gravedad de la obstrucción⁷.

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. Permite así mismo determinar si la válvula es bicúspide, tricúspide o unicúspide. La medida del área valvular, aunque pueda visualizarse, no es un dato confiable para determinar la gravedad de la estenosis en la edad pediátrica.

Deben utilizarse diferentes planos que permitan tener una idea espacial adecuada de la deformidad de la válvula. En el eje largo del ventrículo izquierdo se puede apreciar la movilidad y la separación de las cúspides, así como 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, y las imágenes sugestivas de fibroelastosis endocárdica, reflejadas 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 supra valvular 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 la aorta, anomalías del arco aórtico e hipoplasia del arco aórtico; el *ductus arteriosus* puede estar permeable en un alto número de casos, especialmente en el recién nacido y en el lactante menor.

La medición de los volúmenes ventriculares y de los diámetros en el tracto de salida debe ser rutinaria en la válvula mitral y en el tracto de entrada. Deben mantenerse volúmenes telediastólicos ventriculares izquierdos de menos de 20 ml/m², 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 el tratamiento con cateterismo intervencionista o quirúrgico una

apertura valvular aórtica adecuada. El ecocardiograma permite ver si existe posestenótica de la aorta ascendente, la cual se produce porque el chorro de alta velocidad, después de pasar la válvula aórtica, choca con la pared arterial y la dilata. Cuando el ventrículo izquierdo tiene disfunción diastólica, los diámetros ventriculares aumentan por haberse vencido parcialmente la capacidad contráctil del miocardio.

Mediante las diferentes técnicas de Doppler pueden evaluarse con seguridad y en forma no invasiva el grado de obstrucción y el estatus hemodinámico cardíaco. Con el Doppler continuo pueden estimarse en forma bastante segura los gradientes transvalvulares en la estenosis aórtica. Algunas veces pueden producirse insuficiencias, 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 grave; dado que el gradiente de presión se calcula sobre la base de 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 el 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 el cateterismo. El gradiente pico a pico en el 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 esta 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, razón por la cual la profilaxis de la endocarditis bacteriana debe ser cuidadosa en todos los pacientes, sin importar el grado de estenosis que exista.

La intervención (dilatación con balón o cirugía, dependiendo del servicio) está indicada cuando el gradiente de presión sistólico pico a pico es mayor de 75 mmHg, independientemente de los síntomas, y en los pacientes sintomáticos, cuando el gradiente es mayor de 50 mmHg y existen cambios electrocardiográficos de repolarización e hipertrofia ventricular izquierda.

En el período neonatal, una vez hecho el diagnóstico, se debe iniciar la recuperación médica del paciente si este se encuentra descompensado. La utilización de prostaglandina E 1 en infusión garantiza la permeabilidad del *ductus arteriosus*, permitiendo la existencia de cortocircuito de derecha a izquierda a través del mismo, con incremento del flujo sistémico, y aliviando la sobrecarga al ventrículo izquierdo. Una vez compensado el paciente, se procede con la intervención: dilatación percutánea en los servicios que disponen de la respectiva tecnología, o corrección quirúrgica si no es así. En el protocolo de la Fundación Cardioinfantil - IC, el manejo de estos pacientes se inicia mediante la dilatación en cateterismo con catéter balón, siempre y cuando no exista insuficiencia aórtica, o esta sea de grado II o menor. Si se produce reestenosis, se volverá a dilatar todas las veces que sea necesario,

siempre que la insuficiencia aórtica se mantenga dentro de estos límites. Si aparece insuficiencia aórtica grado III-IV, la conducta empleada por nuestro grupo es someter al paciente a una valvuloplastia o a reemplazo valvular aórtico, preferiblemente mediante el procedimiento de Ross.

Cateterismo cardíaco y valvulotomía 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 grave, especialmente en los neonatos, el cateterismo tiene riesgos claros. Actualmente, en la mayor parte de los centros, incluida la Fundación Cardioinfantil – IC, la evaluación ecocardiográfica se considera suficiente para tomar una decisión terapéutica. Cuando se realiza el estudio hemodinámico en el neonato durante el procedimiento de dilatación valvular aórtica con balón, se encuentran con frecuencia las presiones telediastólicas muy elevadas, debido a la disfunción ventricular, lo que a su vez genera hipertensión pulmonar asociada al incremento de las presiones en las cavidades derechas. Comúnmente, el foramen oval es permeable y se observa cortocircuito de izquierda a derecha. La valvulotomía aórtica con balón para estenosis aórtica valvular fue reportada en 1983 por Lababidi y colaboradores. Desde entonces, se han publicado varias series sobre el uso de esta técnica en neonatos y en pacientes pediátricos⁸⁻¹⁰. En general, los resultados tempranos de este procedimiento son similares a los obtenidos con la valvulotomía quirúrgica, lográndose en la mayoría de los casos una reducción de más de 50% en los gradientes. Se logran gradientes menores a 50 mmHg en más de 90% de los pacientes. El desarrollo de una regurgitación aórtica es común, y la insuficiencia moderada a grave ha sido reportada en 10% de los pacientes¹¹. Existen reportes de mortalidad asociada a este procedimiento, pero los resultados tempranos del registro de valvuloplastia y angioplastia en anomalías congénitas sugiere que la mortalidad es menor o igual a la de la valvulotomía quirúrgica. Ocurren complicaciones menores en cerca de 27% de los pacientes¹². La complicación más común es la pérdida transitoria del pulso en la pierna en las que se introduce el catéter. El uso de la técnica de doble balón y los nuevos catéteres de materiales especiales han reducido la incidencia de complicaciones vasculares en forma notoria¹³.

Los resultados a largo plazo de este procedimiento en una cohorte grande de pacientes no se han evaluado todavía. Los resultados a corto plazo en neonatos críticamente enfermos parecen ser similares a los obtenidos con la cirugía.

En las series reportadas en la literatura en pacientes pediátricos, exceptuando a los neonatos, la mortalidad temprana y la tardía son muy bajas, y la probabilidad de sobrevivir sin necesidad de reemplazo valvular aórtico es de 93% a los 88 meses.

Técnica de valvulotomía percutánea

La valvulotomía se realiza en el laboratorio de cateterismo cardíaco con el paciente bajo sedación y con anestesia local. Se utiliza la 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 de 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 a 80 a 100% del anillo valvular aórtico medido en cateterismo. El balón se infla con contraste diluido en su interior, con una presión que oscila entre 4 y 6 Atm (**FIGURAS 135.1, 135.2 y 135.3**). La técnica de doble balón se prefiere en niños mayores, y se hace mediante la punción de dos arterias.



FIGURA 135.1 Válvula Ao estenótica, bicúspide. Obsérvese el jet central por la apertura limitada de la válvula.



FIGURA 135.2 Valvuloplastia con balón. Se observa la cintura de la válvula estenótica.

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 de tratamiento quirúrgico

En los pacientes sometidos a valvulotomía con balón que presentan reestenosis asociada a insuficiencia aórtica, la cirugía tiene una indicación clara; generalmente estos pacientes requieren un reemplazo valvular aórtico.

co, siendo el procedimiento de Ross una buena opción, aunque la tendencia actual es tratar de recuperar la válvula hasta donde sea posible mediante valvuloplastias.

Tratamiento quirúrgico

Estenosis valvular aórtica en el neonato y el infante

En los neonatos, el tratamiento está indicado cuando presentan insuficiencia cardíaca o colapso circulatorio secundario al cierre del *ductus arteriosus* (DAP), mientras que en los lactantes se indica cuando el paciente es sintomático o si el gradiente “pico – pico” a través de la válvula aórtica es > 50 mmHg. Es de gran importancia definir, inicialmente mediante un cuidadoso estudio ecocardiográfico, si el ventrículo izquierdo y estructuras izquierdas tales como la válvula mitral, la aorta ascendente y el arco aórtico son capaces de soportar la circulación sistémica. Si esto no es posible, se debe descartar la cirugía valvular y proceder con cirugías de tipo Norwood utilizadas para el tratamiento del corazón univentricular. Infortunadamente, los parámetros utilizados hasta el momento para hacer dicha predicción no han sido fidedignos (criterios de Rhodes y cols.), como lo han demostrado los resultados publicados por la Sociedad de Cirujanos de Defectos Congénitos del Corazón, en los cuales se han analizado series exitosas de pacientes tratados quirúrgicamente, aun con criterios de ventrículos “inadecuados” para soportar la circulación^{14,15}.



FIGURA 135.3 Valvuloplastia balón. Dilatación adecuada con desaparición de la cintura.

Los pacientes deben ser llevados a cirugía en las mejores condiciones posibles, requiriéndose frecuentemente la compensación hemodinámica y metabólica previa al procedimiento, y en muchos de ellos el manejo en la UCI con ventilación asistida, uso de inotrópicos y corrección de los trastornos metabólicos. Si se sospecha el cierre del DAP, está indicada la utilización de la PGE1.

Antes del advenimiento de la valvulotomía percutánea con balón, se utilizaban procedimientos tales como la valvulotomía abierta en circulación extracorpórea, la valvulotomía sin circulación extracorpórea con oclusión

de cavas, y la valvulotomía quirúrgica cerrada. La decisión de cuál de estos procedimientos se recomienda depende de los recursos y la experiencia de cada grupo en particular.

La valvulotomía abierta en circulación extracorpórea es un procedimiento seguro y con resultados equiparables, y en algunos casos, superiores a la valvulotomía percutánea con balón. Se hace la apertura de las comisuras fusionadas bajo visión directa, extendiendo la incisión hacia la pared de la aorta, lo que permite una apertura mayor y, teóricamente, permite el crecimiento del anillo en el futuro (**FIGURA 135.4**). En la actualidad, este procedimiento tiene una supervivencia superior a 90%^{16, 17} en pacientes con ventrículos adecuados, esto es, cuando la relación del eje largo del ventrículo izquierdo y el eje largo del corazón es $> 0,8$, el índice de la raíz aórtica $> 3,5$ cm/ m², el índice de área valvular mitral $> 4,75$ cm/ m², y el índice de masa ventricular > 35 gm/ m²¹⁸.

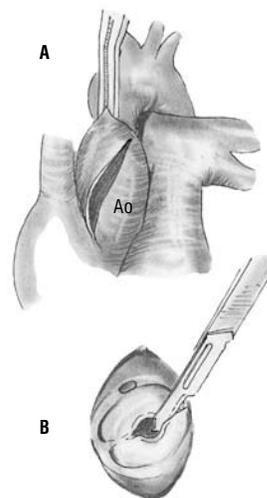


FIGURA 135.4 Esquema de la valvulotomía aórtica del recién nacido **A**. Se realiza una incisión oblicua en la aorta ascendente **B**. Valvulotomía limitada con hoja de bisturí separando las comisuras fusionadas. Ao: aorta ascendente.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 641.

Otra opción es la valvulotomía cerrada. Esta se puede realizar con o sin circulación extracorpórea. Se hace una dilatación en forma progresiva con los dilatadores de Hegar a través del ápex del ventrículo izquierdo, cerrando finalmente el orificio con una jareta de polipropileno. Este procedimiento es poco utilizado en la actualidad.

El reemplazo valvular aórtico se indica excepcionalmente, pero cuando es necesario, el autoinjerto pulmonar o procedimiento de Ross se ha practicado con éxito en neonatos. El procedimiento consiste en realizar una translocación de la válvula y el tronco pulmonar hacia la posición aórtica, asociado al implante de un homoinjerto pulmonar criopreservado en la posición pulmonar (**FIGURA 137.5**). Aunque se considera generalmente como una cirugía de alta complejidad, los resultados en cuanto a morbilidad y mortalidad demuestran todo lo contrario¹⁹⁻²². Cuando existe obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, se hace el procedimiento de Ross – Konno, en el cual se hace la ampliación subvalvular del *septum* interventricular con un parche o con una extensión de la pared del tracto de salida del ventrículo derecho adherida al autoinjerto. Si no se dispone de homoinjertos, o si la institución en donde el paciente es tratado no ha implementado la técnica de Ross, se implanta entonces una prótesis mecánica, ampliando el anillo

aórtico con la técnica de Manouguian²² (FIGURA 135.6). Aunque el procedimiento de Ross no es óptimo como sustituto valvular, los resultados a largo plazo, si se tienen en cuenta la posibilidad de crecimiento, el comportamiento hemodinámico, la morbilidad y la mortalidad, y se compara con los reemplazos valvulares por homoinjertos, bioprótesis o válvulas mecánicas, el procedimiento es recomendable en este grupo poblacional^{15, 23}.

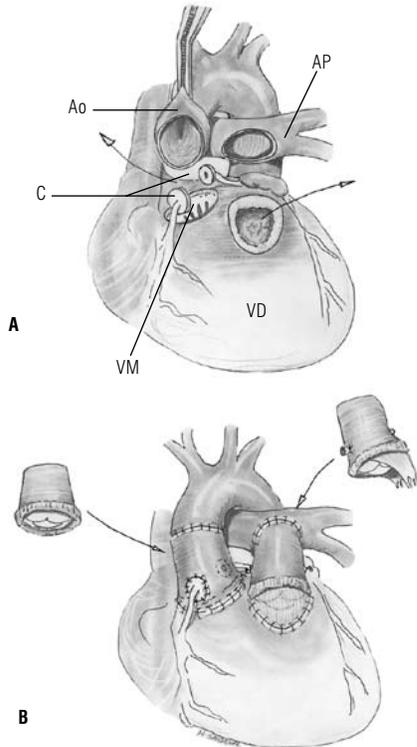


FIGURA 135.5 Esquema de la cirugía de Ross. **A.** El segmento de la aorta ascendente y la válvula aórtica enferma han sido retirados, dejando los ostia coronarios a manera de botones para ser reimplantados posteriormente. La válvula pulmonar es extirpada en bloque con segmento de arteria pulmonar que será empleada para reemplazar la válvula aórtica. **B.** Cirugía de Ross finalizada, en la cual la válvula pulmonar en bloque ha sido transferida a la posición aórtica y las coronarias han sido anastomosadas a esta en forma de botones. Para reemplazar la válvula pulmonar se ha utilizado un homoinjerto del banco de tejidos. Ao: Aorta ascendente; AP: arteria pulmonar; C: arterias coronarias; VM: válvula mitral; VD: ventrículo derecho; AI: autoinjerto (válvula pulmonar); HI: homoinjerto.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 643.

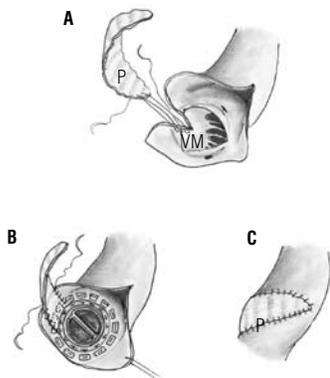


FIGURA 135.6 Esquema de la ampliación del anillo aórtico tipo Manouguian, para reemplazo de válvula aórtica. **A.** La aortotomía se extiende al anillo de la válvula mitral, ampliando el anillo aórtico. **B.** La prótesis es suturada al anillo y al dacrón que amplía el anillo. **C.** Aspecto final en que se aprecia la aortotomía cerrada con el parche de dacrón que se utilizó para ampliar el anillo aórtico. VM: válvula mitral. P: parche de dacrón.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 642.

Estenosis valvular aórtica en el niño mayor

La intervención de la válvula aórtica está indicada en los pacientes de este grupo de edad cuando se presentan signos como angina, síncope, o insuficiencia cardíaca asociados a un gradiente transvalvular >50 mmHg. En los pacientes asintomáticos se indica el procedimiento si el gradiente es >75 mmHg. La presencia de hipertrofia ventricular izquierda progresiva en los ecocardiogramas seriados, o los cambios electrocardiográficos de sobrecarga ventricular, isquemia o arritmias, también son indicaciones de intervención.

Al igual que en los neonatos, el tipo de intervención quirúrgica depende de la experiencia de cada servicio, pero siempre se deben intentar primero los procedimientos reparativos antes de indicar los reemplazos valvulares.

La valvulotomía abierta es el procedimiento estándar para el tratamiento de la estenosis aórtica. Se hace en circulación extracorpórea y con la utilización de cardioplejia, incidiendo en el área comisural fusionada, pero teniendo en cuenta que en las válvulas bicúspides se encuentra un rafé frustro que no debe ser "tocado" para evitar una insuficiencia valvular secundaria. Igual consideración se debe tener en las válvulas monocúspides, siendo estos casos de más difícil tratamiento debido a la deformidad valvular.

Las valvuloplastias se pueden hacer aun después de las valvulotomías percutáneas. Para reconstruir las valvas afectadas, la corrección se hace con pericardio autólogo fijado en glutaraldehído, observándose resultados adecuados en cuanto a la función valvular y lográndose así posponer el reemplazo valvular²⁴⁻²⁶.

Cuando los procedimientos anteriores no son suficientes, entonces se debe recurrir al reemplazo valvular. Se estima que 35% de los pacientes que han sido sometidos a una valvulotomía, requerirá un reemplazo valvular entre 10 y 20 años después^{15, 17}. El mayor problema en este grupo poblacional es el tipo de válvula a emplear. La utilización de bioprótesis y homoinjertos no ha dado buenos resultados debido a la calcificación temprana, requiriéndose reoperaciones muy tempranamente. Las prótesis mecánicas no tienen problemas de durabilidad, pero existe el riesgo de los eventos tromboembólicos, los efectos secundarios de una anticoagulación prolongada, y la necesidad de reoperación en los pacientes que por su edad y tamaño requirieron válvulas muy pequeñas que se van haciendo inadecuadas para la superficie corporal con el crecimiento del paciente. Debido a estos problemas, se recomienda entonces el procedimiento de Ross. Aunque este no es un reemplazo valvular perfecto debido a que implica un "cambio bivalvular", y a la necesidad de reoperación por el uso del homoinjerto en posición pulmonar, tiene la posibilidad del crecimiento valvular de la neoaorta, y el paciente cuenta con un comportamiento hemodinámico casi perfecto sin necesidad de utilizar anticoagulación. Los resultados a largo plazo, además, muestran que no hay necesidad de reoperación a 10 años en casi 90% de los casos, lo cual es superior a los resultados con la utilización de los otros tipos de prótesis, las cuales a los 10 años muestran un porcentaje de 55%²⁰. Uno de los mayores problemas de esta cirugía es la posibilidad de dilatación del autoinjerto, motivo por el cual algunos autores no recomiendan su utilización²⁷, pero actualmente se han ideado modificaciones técnicas, como rodear el autoinjerto con un tubo de dacrón o fijar la raíz y la unión sinotubular con el pericardio, lo cual posiblemente evita

dicha complicación^{28, 29}. También existen dudas en cuanto a la indicación del procedimiento en los pacientes que tienen aorta bivalva debido a la posibilidad de utilizar un autoinjerto “enfermo”, pero los estudios histopatológicos han demostrado que el temor es infundado³⁰.

Estenosis subvalvular aórtica

Definición

La estenosis subvalvular aórtica se encuentra en aproximadamente 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, con frecuencia asociada a la coartación de la aorta.

Clinicamente, 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, y su sitio de implantación con clara diferencia de la válvula aórtica. Existe hipertrofia ventricular izquierda asociada, siendo mayor si la obstrucción es grave. Muchas veces el aspecto de la membrana tiene mayor refringencia ecocardiográfica que la válvula aórtica. Puede estar asociada con otras anomalías obstructivas del VI, como la válvula aórtica bicúspide. Existen alteraciones en la válvula aórtica, con engrosamiento de las valvas secundario a la lesión producida por la alta velocidad del chorro subaórtico que golpea la válvula aórtica. Debido a esta situación fisiopatológica, comúnmente se produce insuficiencia valvular aórtica, siendo este uno de los criterios para indicar la necesidad de intervención quirúrgica.

El Doppler 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 el subxifoideo. Deben buscarse otras alteraciones a nivel aórtico como la 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 al laboratorio de hemodinamia. En esta situación, la retirada de presión desde el ventrículo izquierdo hasta la aorta ascendente debe realizarse con un catéter de un solo orificio terminal que permita observar la característica curva de la presión, con gradiente intraventricular y con presiones generalmente igualadas entre la cámara situada inmediatamente debajo de la válvula aórtica y la aorta ascendente curva que es indicativa de obstrucción subaórtica.

La estenosis subaórtica es una lesión que generalmente es 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 una insuficiencia aórtica progresiva que requieran corrección quirúrgica.

Hace algunos años hubo reportes aislados de intentos de dilatación de la membrana subaórtica con catéteres balón, cuyos resultados fueron desfa-

vorables. 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 intervencionista³¹. 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.

Tratamiento quirúrgico

La cirugía está indicada en las formas discretas (obstrucción fibromuscular subaórtica) en pacientes asintomáticos con gradientes > 30 mmHg, y en las formas tipo túnel (obstrucción subaórtica difusa), cuando el gradiente es > 50 mmHg¹⁵. Algunas escuelas recomiendan la cirugía teniendo en cuenta las mismas indicaciones que para los pacientes con estenosis valvular³², y otras, con la sola presencia de la membrana, indican la cirugía aun con gradientes mínimos de 20 mmHg^{33, 34}.

La cirugía se realiza con circulación extracorpórea en normotermia y utilizando cardioplejia. El procedimiento en las formas discretas consiste en la resección de la membrana fibromuscular subaórtica (**FIGURA 135.7**) y miectomía septal asociada, con el fin de disminuir la incidencia de la recurrencia que se puede presentar hasta en 27% de los casos^{15, 35-38}. En la forma difusa se realiza la corrección en hipotermia moderada. La elección de la técnica depende del tamaño del anillo aórtico y las lesiones asociadas. Si el anillo es grande, se puede hacer una ventriculoseptoplastia a través del infundíbulo pulmonar, ampliando el tracto de salida del ventrículo izquierdo mediante la resección muscular septal y la colocación de un parche de material sintético o pericardio fijado en glutaraldehído, y cerrando posteriormente el ventrículo derecho en forma primaria o con un parche. Si existe hipoplasia del anillo aórtico, o si la válvula aórtica se encuentra comprometida, se hará una aortoventriculoplastia (procedimiento de Konno – Rastan) para colocar una válvula protésica de adecuado tamaño o un homoinjerto. Como alternativa se puede realizar un autoinjerto pulmonar y ventriculoseptoplastia (procedimiento de Ross – Konno) (**FIGURA 135.8**).

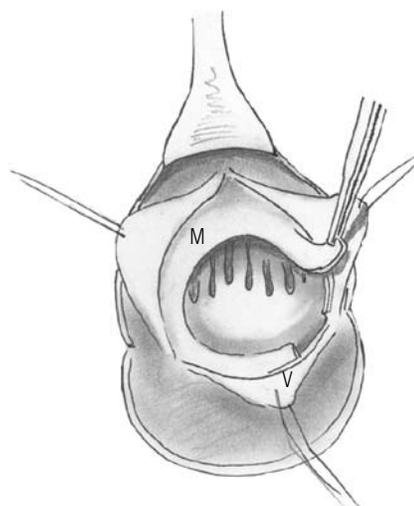


FIGURA 135.7 Esquema de la resección de la membrana subaórtica. A través de una aortotomía transversa se retraen las valvas de la válvula aórtica, la membrana es resecada en su totalidad. M: membrana subaórtica; V: valvas aórticas.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 646.

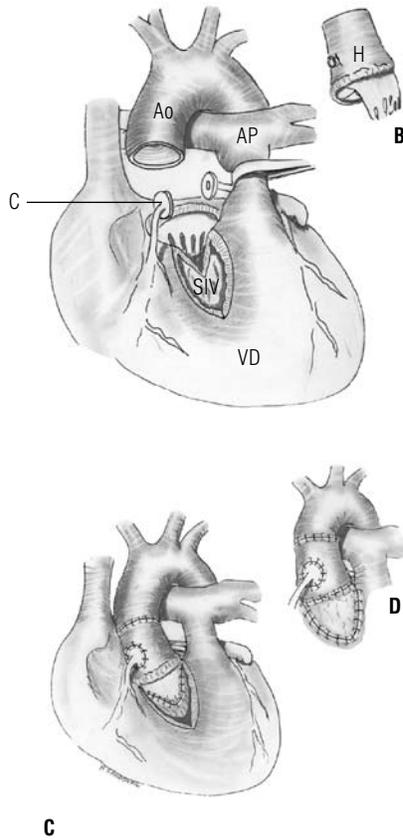


FIGURA 135.8 Esquema de la cirugía de Konno, empleando un homoinjerto. **A.** Al igual que en el procedimiento de Ross, se reseca la válvula aórtica, segmento de aorta ascendente y se dejan los *ostia* coronarios a manera de botones. El *septum* interventriculare es abierto al igual que el ventrículo derecho. **B.** El homoinjerto aórtico. **C.** El homoinjerto es implantado a nivel del anillo aórtico, las coronarias son reimplantadas al homoinjerto y el *septum* interventriculare abierto es empleado para acomodar el mayor tamaño de este. En este caso la extensión de la válvula mitral del homoinjerto se emplea para cerrar el *septum* interventriculare. **D.** El ventrículo derecho se cierra con parche de pericardio autólogo sobre el homoinjerto. Ao: aorta ascendente; AP: arteria pulmonar; C: coronarias; SIV: *septum* interventriculare abierto; VD: ventrículo derecho; H: homoinjerto aórtico (nótese la valva anterior de la válvula mitral preservada); P: parche de pericardio.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 647.

Estenosis supravalvular aórtica

Definición

La estenosis supravalvular aórtica es una anomalía congénita que consiste en un adelgazamiento 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.

Esta patología se ha descrito típicamente en el síndrome de Williams, con las características fenotípicas ampliamente conocidas (*facies de duende*), y comúnmente algún grado de retardo mental. Se ha descrito hipercalcemia infantil idiopática, que podría estar relacionada con alteraciones en el metabolismo de la vitamina D. Afecta en forma similar a los dos sexos. Estos pacientes poseen una personalidad típica, descrita como comportamiento

de “cocktail”. Son pacientes hiperactivos, sociables, conversadores. Pueden coexistir alteraciones a nivel periférico en las arterias pulmonares, y en arterias sistémicas. Las valvas aórticas pueden estar engrosadas.

La morfología puede ser una estrechez localizada en forma de “reloj de arena”, con engrosamiento 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 color permite identificar el sitio de turbulencia, que corresponde a la obstrucción. La medición de los gradientes da el grado de obstrucción e 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 observa un gradiente de presión intraaórtico entre la raíz aórtica y el resto de la aorta ascendente. No se detecta 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 la obstrucción. Con frecuencia, la válvula aórtica está engrosada y alterada. El tratamiento de estos pacientes es quirúrgico.

Tratamiento quirúrgico

La cirugía está indicada en los pacientes con síntomas asociados a la estenosis, la presencia de un gradiente > 50 mmHg, el compromiso de la arquitectura valvular, o problemas de perfusión coronaria. Los objetivos de la cirugía son el alivio de la estenosis, la restauración de la anatomía de la raíz aórtica y aplicar una técnica que permita el crecimiento valvular. La cirugía se realiza en circulación extracorpórea, hipotermia moderada, con cardioplejia, y la técnica depende de la extensión de la lesión observada. Si es localizada (raras veces se presenta), se hace una incisión sobre el área estenótica, prolongándola hacia el seno no coronario proximalmente y distalmente, y hasta el arco aórtico si es necesario. Se coloca un parche de PTFE o dacrón en forma de gotera, ampliando así la aorta ascendente. Esta técnica tiene el problema de no restituir la anatomía de la raíz aórtica y, por consiguiente, no permitir una adecuada coaptación de las valvas³⁹. La técnica más frecuentemente empleada ha sido la descrita por Doty y cols., en la cual se hace una aortoplastia extendida en forma de Y acompañada de la aortotomía hacia los senos de Valsalva no coronario y coronario derecho (**FIGURA 135.9**). Esta técnica permite una reconstrucción más simétrica de la raíz aórtica y se obtiene un excelente perfil hemodinámico^{40, 41}.

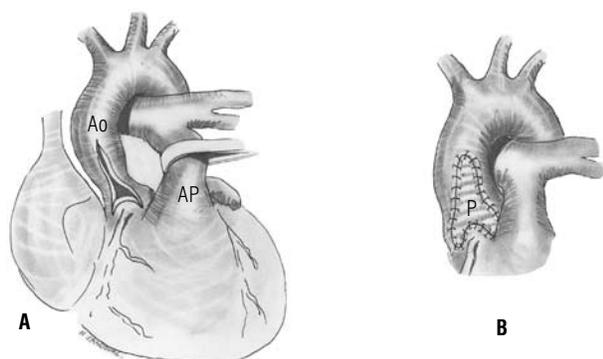


FIGURA 135.9 Esquema del reparo de la estenosis supra valvular difusa. **A.** Se aprecia la incisión en la aorta ascendente extendida hasta los senos de Valsalva en forma de “Y” invertida. **B.** Cirugía finalizada en la que se aprecia el parche de dacrón ampliando la estenosis de la aorta y los senos de Valsalva.

Figura tomada del libro de *Cardiología Pediátrica*, pág. 650.

Referencias

- Garson A, Bricker T, Fischer D. The science and practice of pediatric cardiology. Second edition 1998;1: p.1257-76.
- Moss A, Adams F. Heart disease in infants, children, and adolescents. Fifth Edition 1995; Vol 2; p.1087 – 111.
- Wolf D, Daniels O. Management of valvar aortic stenosis. *Pediatr Cardiol* 2002;23:375-7 .
- Castaneda A, Jonas RA, Mayer EJr, Hanley FL. Cardiac surgery of the neonate and infant. 1994; p.315–32.
- Surawicz B, Kinilans T. Electrocardiography in clinical practice adult and pediatric . Fourth Edition 1996; p.669.
- Long W, Tooley W, McNamara D. Fetal and neonatal cardiology. W.B Saunders Company. Philadelphia 1990; p.465 –70.
- Weyman A. Principles and practice of echocardiography . 2nd edition. Cambridge, Massachusetts, Lippincott Williams & Wilkins 1994; p.510–1.
- Carol H. Kasten.S, Piechaud JF, Sidi D, Kachaner J. Percutaneous balloon valvuloplasty in neonates with critical aortic stenosis. *Jacc* 1989;13:1101-5.
- Choy M, Beekman RH, Albert P, Rocchini. Percutaneous balloon valvuloplasty for valvar aortic stenosis in infants and children. *Am J Card* 1987;50:1010-3.
- Zeevi B, Keane JF, Castaneda AR, Perry SB, Lock JE. Neonatal critical valvar aortic stenosis. *Circulation* 1989;80:831-3.
- Galal O, Rao S, Fadley EA. Follow –up results of balloon aortic valvuloplasty in children with special reference to causes of late aortic insufficiency . *American Heart Journal* 1987;133:418-27.
- Fellows KE, Radtke W, Keane JF, Lock JE. Acute complications of catheter therapy for congenital heart disease. *Am J Card* 1987;60:679–83.
- Mullins CE, Nihill MR, Vick W. Double balloon technique for dilation of valvular of vessel stenosis in congenital and acquired heart disease. *Jacc* 1987;10:107-114.
- Rhodes LA, Colan SD, Perry SB, Jonas RA, Sanders SP. Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. *Circulation* 1991;84:2325-35.
- Tchervenkov C, Chu V, Shum-Tim D. Left ventricular Outflow Tract Obstruction. En : Mavroudis C y Backer C (Ed): *Pediatric Cardiac Surgery*. 3erd edition. Mosby 2003; p.537–55.
- Gatzoulis MA, Rigby ML, Shinebourne EA, Redington AN. Contemporary results of balloon valvuloplasty and surgical valvotomy for congenital aortic stenosis. *Arch Dis Child* 1995;73:66-9.
- Brown JW, Stevens LS, Holly S, Robison R, Rodefeld M, Grayson T, et al. Surgical spectrum of aortic stenosis in children: a thirty-year experience with 257 children. *Ann Thorac Surg* 1988; 45:393-403.
- Leung MP, McKay R, Smith A, Anderson RH, Arnold R. Critical aortic stenosis in early infancy. Anatomic and echocardiographic substrates of successful open valvotomy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;101:526-35.
- Vélez J, Cabrera C, Bresciani R. Cirugía de Ross. Experiencia en La Fundación Cardioinfantil – Instituto de Cardiología. *Rev Col Cardiol* 1998;6:449-52.
- Elkins RC, Knott-Craig CJ, McCue C, Lane MM. Congenital aortic valve disease. Improved survival and quality of life. *Ann Surg* 1997;225:503-10.
- Vélez J. Enfermedad valvular en el niño. En: Franco S. (Ed) *Enfermedad Valvular Cardíaca. Consenso quirúrgico Colombiano. SCC*. 1ª edición. Editorial Colina 2001; p.58–61.
- Fragoso C, Cadavid E, García A. Estenosis valvular aórtica. En : Díaz G, Sandoval N, Vélez J, Carrillo G (Ed). *Cardiología Pediátrica*. 1ª edición. McGraw – Hill 2003; p.635–50.
- Calhoon J, Bolton J. Ross/Konno procedure for critical aortic stenosis in infancy. *Ann Thorac Surg* 1995;60(Suppl 6):S597-9.
- Hawkins J, Minich L, Shaddy R, Tani LY, Ormond GS, Sturtevant JE. Aortic valve repair and replacement after balloon aortic valvuloplasty in children. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1355-8.
- Vidal V, Bottio T, Milanesi O, Reffo E, Biffanti R, Bonato R. Critical aortic stenosis in early infancy: surgical treatment for residual lesions after balloon dilation. *Ann Thorac Surg* 2005;79:47–51.
- Bacha E, Satou G, Moran A, Zurakowski D, Marx GR, Keane JF, et al. Valve-sparing operation for balloon-induced aortic regurgitation in congenital aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122:162–8.
- Jonas R. The Ross procedure is not the procedure of choice for the teenager requiring aortic valve replacement. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2005;8:176–80.
- Slater M, Shen I, Welke K, Komanapalli C, Ungerleider R. Modification of the Ross procedure to prevent autograft dilatation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2005;8:181–4.
- Luciani G, Casali G, Favaro A. Fate of the aortic root late alter Ross operation. *Circulation* 2003;108(Suppl 1):I161–7.
- Luciani G, Barozzi L, Tomezzoli A, Casali G, Mazzucco A. Bicuspid aortic valve and pulmonary autograft root dilatation after the Ross procedure: a clinicopathologic study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122:74–9.
- Suarez de Lezo J, Pan M, Medina A. Immediate and follow -up results of transluminal balloon dilatation for discrete subaortic stenosis . *J Am Coll Cardiology* 1991;18:1309-15.
- Kirklin J, Barratt-Boyes B. Congenital Aortic Stenosis. En: *Cardiac Surgery*. 2nd edition, 1993; p.1223.
- De Leval M. Surgery of the Left Ventricular Outflow Tract. En : Star J, de Leval M (Ed). *Surgery for Congenital Heart Defects*. 2nd edition. W.B. Saunders. 1995; p.511-37.
- Somerville J. Aortic stenosis and incompetence. In: Anderson R, Macartney F, Shinebourne E, Tyan M (Ed) *Pediatric Cardiology*. Churchill – Livingstone. 1987; p.977.
- Rayburn S, Netherland D, Heath B. Discrete membranous subaortic stenosis: improved results after resection and myectomy. *Ann Thorac Surg* 1997;64:105–9.
- Van Son J, Schaff H, Danielson G, Hagler DJ, Puga FJ. Surgical treatment of discrete and tunnel subaortic stenosis. Late survival and risk of reoperation. *Circulation* 1993;88:III159–69.
- Parry A, Kovalchin J, Suda K, McElhinney DB, Wudel J, Silverman NH, et al. Resection of subaortic stenosis; can a more aggressive approach be justified? *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;15:631–8.
- Serraf A, Zoghby J, Lacour-Gayet F, Houel R, Belli E, Galletti L, et al. Surgical treatment of subaortic stenosis: a seventeen-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117:669–78.
- Doty D. Supravalvar aortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 1991;51:886–7.
- Doty D, Polansky D, Jenson C. Supravalvar aortic stenosis. Repair by extended aortoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;74:362.
- McElhinney D, Petrossian E, Tworetzky W, Silverman N, Hanley F. Issues and outcomes in the management of supravalvular aortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 2000;69:562–7.



CLAUDIA M. STAPPER ORTEGA, MD

Ductus arterioso persistente

Introducción

El *ductus* arterioso persistente (DAP) es una estructura vascular que comunica la porción distal del arco aórtico con la región proximal de la arteria pulmonar izquierda (**FIGURA 136.1**). Su presencia es necesaria en la vida fetal para desviar la sangre del tronco pulmonar hacia la aorta descendente; durante este período se denomina *ductus* arterioso permeable, se localiza justo entre las arterias pulmonares, tiene morfología tubular y su diámetro puede ser mayor que el de cada arteria pulmonar, ya que por su luz circula el 70% del gasto cardíaco fetal (**FIGURA 136.2**).

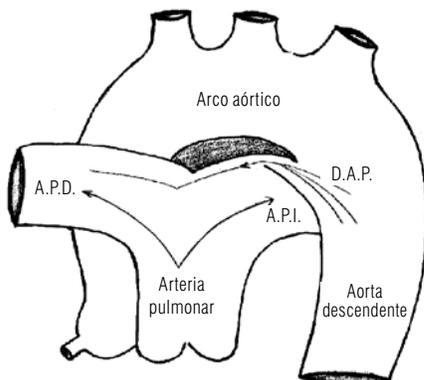


FIGURA 136.1 Esquema del DAP cónico en su localización habitual, comunicando la aorta descendente proximal con el origen de la arteria pulmonar izquierda.

Desde su descripción hasta nuestros días, se ha acumulado suficiente información para conocer su comportamiento natural y los factores que pueden alterar el mismo, induciendo su persistencia en la vida posnatal.

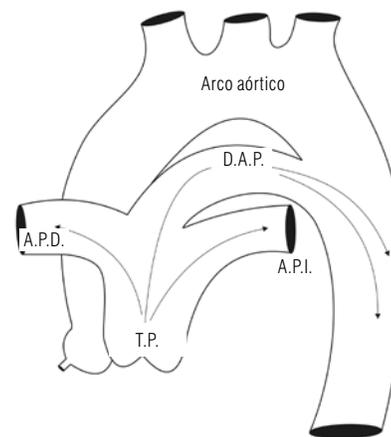


FIGURA 136.2 Esquema del DAP durante la vida fetal mostrando su localización central y el mayor calibre en relación a las arterias pulmonares.

Fue descrito por primera vez por Galeno (131-201 D. C.)¹, aunque fue Leonardo Botallo (1530-1587)² quien se hizo famoso por demostrar la presencia en el feto de una comunicación a nivel auricular y otra a nivel arterial, las cuales recibieron su nombre durante mucho tiempo, y aún en algunos países —hoy en día— se conocen como *foramen* y *ductus* de Botallo. En 1628, William Harvey³ reunió las descripciones anatómicas y fisiológicas previas, logrando un excelente trabajo sobre el ciclo cardíaco, la circulación pulmonar y sistémica. Entre 1855 y 1857, Skoda y Langer⁴⁻⁵ demostraron la estructura histológica del DAP y su mecanismo de cierre posnatal.

Desde el punto de vista clínico, fue Gibson⁶, en 1898, quien relató el característico soplo continuo. Posteriormente, se logró su demostración angiográfica en 1948, cuando Jonsson y colaboradores⁷ practicaron una aortografía

en un paciente portador de *ductus* arterioso persistente. Al siguiente año, Álvarez y colaboradores⁸ pasaron un catéter a través del mismo.

En cuanto a su manejo, la primera opción que se ofreció fue el cierre quirúrgico mediante ligadura, sugerida por Munro⁹ en 1907, y realizada en 1938 por Graybriel y colaboradores¹⁰ en una joven de 22 años con endocarditis, quien falleció algunos días después. En el siguiente año, Gross y Hubbard¹¹ practicaron el primer cierre exitoso en un niño de 7 años, lo cual marcó el inicio de la cirugía como tratamiento curativo del DAP persistente a cualquier edad.

Investigaciones posteriores demostraron que el DAP era una estructura susceptible de manipulación farmacológica en los recién nacidos, comprobándose la acción de la prostaglandina¹² para mantenerlo abierto y de la indometacina¹³ para estimular su cierre en bebés prematuros; esto modificó la conducta terapéutica en este grupo de edad.

En las últimas décadas, el principal avance ha sido el desarrollo de diferentes dispositivos para cierre percutáneo del DAP. Iniciando con Porstman¹⁴, continuando con Rashkind¹⁵ y Gianturco¹⁶⁻¹⁹, hasta llegar al Amplatzer²⁰.

Epidemiología

El *ductus* arterioso persistente tiene una incidencia que varía entre 1/2.500 y 1/5.000 recién nacidos vivos, siendo su frecuencia inversamente proporcional al peso y a la edad gestacional del paciente. Así, en recién nacidos entre 32 y 36 semanas es posible encontrarlo en un 20% de los casos y en menores de 30 semanas hasta en un 60%²¹.

Se estima que como lesión aislada representa entre el 9 y 12% de las cardiopatías congénitas, incrementándose hasta un 20% en las ciudades localizadas a más de 2.500 m sobre el nivel del mar²².

Se ha observado que afecta con mayor frecuencia el sexo femenino en una proporción de 2 a 1 hasta 3 a 1. Como factores predisponentes se mencionan: antecedente de rubéola materna en el primer trimestre, el nacimiento por cesárea, o en ciudades con altitud mayor a 2.500 m sobre el nivel del mar, la prematuridad, la administración de surfactante y la ventilación mecánica²³.

Anatomía y patología

El *ductus* arterioso se origina a partir del sexto arco aórtico y en la vida fetal es un vaso corto y ancho situado entre las arterias pulmonares, que permite el paso del 70% del gasto ventricular derecho hacia la aorta descendente²⁴. En la gran mayoría de pacientes se localiza a la izquierda, en algunos puede estar localizado a la derecha y, excepcionalmente, puede ser bilateral^{25,26}. Después del nacimiento, como respuesta al incremento en la presión arterial de oxígeno, incremento en la resistencia sistémica y caída en la resistencia pulmonar, este conducto debe cerrarse funcional y anatómicamente. Cuando esto no sucede se mantiene un cortocircuito de izquierda a derecha que, según su tamaño, puede inducir o no un incremento del retorno venoso pulmonar y, consecuentemente, a unas alteraciones hemodinámicas y clínicas específicas.

Desde su aparición en el embrión hasta su cierre definitivo, el *ductus* y sus características histológicas se modifican siguiendo 4 etapas. Durante

los primeros 5 meses de vida intrauterina la estructura de sus paredes es muy semejante a la de las demás arterias; posteriormente, las células de la lámina elástica invaden el subendotelio y proliferan formando una especie de cojinetes que sobresalen en su luz, igualmente, van apareciendo fibras musculares espirales externas en la capa muscular que facilitarían su constricción. En la tercera etapa, inducida por el nacimiento, la contracción de las fibras espirales reduce la luz y la longitud del *ductus* haciendo que los cojinetes se adosen, formando lagos de sustancia mucoide y necrosis citolítica. Finalmente, en la cuarta etapa se desarrolla fibrosis progresiva que lleva al cierre anatómico del *ductus* y en la mayor parte de los individuos se establece como el ligamento arterioso²⁷. Cuando se presentan inmadurez, alteraciones congénitas en la estructura de sus paredes o circunstancias perinatales facilitadoras, el proceso natural de cierre espontáneo del *ductus* arterioso se interrumpe ocasionando su persistencia.

El *ductus* arterioso persistente se localiza, en la mayor parte de los casos, entre la región distal del arco aórtico y la región proximal de la arteria pulmonar izquierda, aunque puede localizarse en el lado derecho o ser bilateral. Es importante recordar que en la región anteroizquierda se relaciona con el vago; en la región inferior con el recurrente laríngeo y en la posterior con el bronquio fuente izquierdo. En la mayoría de pacientes adopta una forma cónica con el extremo pulmonar de menor tamaño que el aórtico; en ocasiones se observa una formación diverticular que con mayor frecuencia se encuentra hacia a la aorta y, en pocos casos, puede convertirse en aneurisma^{28,29}.

Fisiopatología

La presencia del *ductus* arterioso persistente permite un cortocircuito de izquierda a derecha entre la aorta descendente y la arteria pulmonar izquierda, incrementando el flujo sanguíneo pulmonar y, por consiguiente, el retorno venoso hacia la aurícula izquierda. Lo anterior incrementa la precarga del ventrículo izquierdo en grado variable según el tamaño del *ductus* y la resistencia vascular pulmonar. La sobrecarga volumétrica induce dilatación progresiva de la pared ventricular y activa los mecanismos neurohumorales del eje renina-angiotensina aldosterona. En los pacientes portadores de *ductus* pequeños, el incremento del flujo sanguíneo pulmonar es mínimo o imperceptible, por lo tanto, ellos son asintomáticos. A medida que aumenta el tamaño aparecen los signos de sobrecarga volumétrica de la aurícula y el ventrículo izquierdo y, por consiguiente, los signos de insuficiencia cardíaca congestiva compensada, inicialmente, y descompensada si el paciente no recibe tratamiento.

El hiperflujo pulmonar crónico induce cambios histológicos sucesivos en el lecho vascular pulmonar: hipertrofia de la capa media, infiltración celular y posterior fibrosis de la íntima, lesiones plexiformes, arteritis necrotizante y, finalmente, necrosis fibrinoide, llevando a hipertensión pulmonar en forma progresiva³⁰.

Es necesario realizar el cierre del *ductus* oportunamente para evitar que dichos cambios se hagan irreversibles y el paciente desarrolle un síndrome de Eisenmenger.

Presentación clínica

El cuadro clínico del *ductus* arterioso persistente depende del tamaño y de la resistencia vascular pulmonar, variando desde la ausencia de

síntomas hasta la limitación física severa asociada a cianosis. Así, en los pacientes con *ductus* pequeños (tamaño inferior a 1,5 mm), generalmente, no se presentan síntomas y el único hallazgo es la presencia de un soplo sistólico eyectivo en el foco pulmonar o en la región infraclavicular izquierda que frecuentemente se irradia a la región paravertebral izquierda. En los pacientes con *ductus* de moderado calibre (2 mm en la lactancia hasta 3,5 mm en la edad escolar) se presentan signos de congestión venosa pulmonar como disnea con actividad física leve, infecciones respiratorias recurrentes y disminución de la velocidad de crecimiento. En el examen físico se encuentra un soplo sistodiastólico continuo o en maquinaria a nivel del foco pulmonar o de la región infraclavicular izquierda; el segundo ruido está ligeramente reforzado y los pulsos son hiperdinámicos en forma difusa.

Los portadores de *ductus* arterioso persistente grande (mayores de 4 mm), en la infancia presentan disnea y taquicardia en reposo, a su vez, tienen historia de infecciones respiratorias recurrentes y complicadas y desnutrición crónica. Al examinarlos muestran hiperdinamia precordial a expensas del ventrículo izquierdo, punto de máximo impulso hacia la línea axilar anterior izquierda; soplo sistólico eyectivo en el foco pulmonar y soplo diastólico en foco mitral con segundo ruido reforzado.

En los adolescentes y adultos no tratados se puede presentar cianosis con el ejercicio o, incluso, en reposo y síncope secundario al desarrollo de hipertensión pulmonar suprasistémica. Estos pacientes presentarán en el examen físico hiperdinamia precordial a expensas del ventrículo derecho, con punto de máximo impulso hacia la línea paraesternal izquierda con cuarto espacio intercostal; soplo de regurgitación tricuspídea y segundo ruido palpable en foco pulmonar e intensamente reforzado; no se encuentra soplo en la región ductal. Los pulsos son de amplitud normal y existen diversos grados de hipocratismo digital³¹.

En un pequeño porcentaje de pacientes con *ductus* arterioso, se puede presentar un cuadro febril subagudo secundario a la presencia de endarteritis infecciosa³².

Técnicas diagnósticas

Radiografía de tórax

Según el tamaño del DAP, los hallazgos radiológicos pueden variar desde una placa normal en los pacientes con *ductus* pequeños hasta una franca-mente anormal en los pacientes con *ductus* grandes.

En los portadores de un defecto de moderado calibre es evidente el incremento en el flujo sanguíneo pulmonar, con cardiomegalia a expensas de la aurícula y el ventrículo izquierdo, dilatación del arco pulmonar y el botón aórtico. Cuando el *ductus* es grande el incremento del flujo pulmonar es importante y con frecuencia es posible encontrar edema pulmonar; existe cardiomegalia importante a expensas de aurícula y ventrículo izquierdo, el bronquio fuente izquierdo se horizontaliza por el rechazo ejercido por la aurícula izquierda y, en ocasiones, se encuentra un arco entre el botón aórtico y el arco pulmonar que corresponde al infundíbulo aórtico del *ductus* (FIGURA 136.3). En los adultos dicha zona puede calcificarse, determinando una mayor densidad radiológica. En los pacientes que han desarrollado hipertensión pulmonar suprasistémica, el flujo pulmonar está presente en

los dos tercios proximales y ausente en el tercio distal de los campos pulmonares; el tronco pulmonar y la porción proximal de las ramas se encuentran dilatadas y la silueta cardíaca está levemente aumentada mostrando configuración derecha con punta elevada³³.

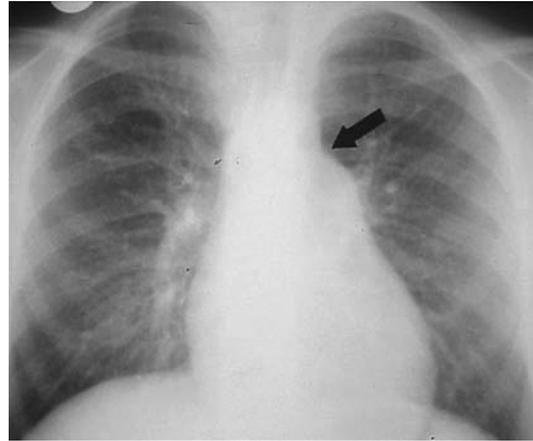


FIGURA 136.3 Rx de tórax de paciente portador de DAP grande, que muestra cardiomegalia importante, tronco pulmonar prominente e hiperflujo pulmonar.

Electrocardiograma

Permite establecer la existencia de signos de sobrecarga volumétrica o presórica en cada caso. Sus alteraciones dependen del tamaño y repercusión del *ductus* arterioso persistente. En pacientes con *ductus* pequeños el electrocardiograma es generalmente normal. En aquellos con *ductus* de moderado calibre es posible encontrar onda P bifásica en V1 con componente negativo mayor que el positivo y signos de sobrecarga volumétrica del VI con eje de qRS izquierdo; y R de gran voltaje en aVL, V5 y V6. Los pacientes con *ductus* grandes presentan complejos qRS isobifásicos y de gran voltaje desde V2 a V6 indicando sobrecarga biventricular. En los pacientes que han desarrollado hipertensión pulmonar suprasistémica predominan los signos de sobrecarga de presión del VD, mostrando eje de qRS hacia la derecha, patrón qR en aVR y V1 asociado a ondas S profundas en V5 y V6³⁴.

Ecocardiograma

Permite el diagnóstico definitivo del *ductus* arterioso persistente mediante su demostración en las proyecciones paraesternal eje corto y supraesternal. En todo paciente es deseable obtener los siguientes detalles: diámetro en el extremo pulmonar y aórtico, morfología (cónica, tubular, diverticular, en reloj de arena) (FIGURA 136.4), relación aorta/aurícula izquierda, diámetro diastólico del ventrículo izquierdo y función sistólica del mismo. Además, en la mayoría de los pacientes es posible cuantificar el gradiente aortopulmonar e inferir indirectamente la presión pulmonar. Se aconseja una valoración minuciosa para descartar defectos estructurales asociados como comunicación interventricular, interauricular o estenosis valvular pulmonar.

En los pacientes con *ductus* arterioso pequeño, las dimensiones de la aurícula y el ventrículo izquierdo son normales, no existen signos de hipertensión pulmonar y el único hallazgo es la presencia del conducto entre la porción proximal de la arteria pulmonar izquierda y la región distal del arco aórtico con un cortocircuito de izquierda a derecha, flujo sistodiastólico continuo con

gradiente aortopulmonar mayor que el 75% de la presión sistémica. En los casos de *ductus* de moderado calibre, hay dilatación de la aurícula y el ventrículo izquierdo, signos de hipertensión pulmonar leve a moderada, cortocircuito de izquierda a derecha en la región ductal y gradiente aortopulmonar aproximado al 50% de la presión sistémica. Cuando el *ductus* es grande, la dilatación de la aurícula y el ventrículo izquierdos es importante; existen signos de hipertensión pulmonar moderada a importante y el gradiente aortopulmonar es menor al 30% de la presión sistémica. En aquellos casos de diagnóstico tardío en que el cuadro dominante es el de hipertensión pulmonar sistémica o supra-sistémica, se encuentra hipertrofia y dilatación ventricular derecha importante asociada a dilatación auricular derecha con cavidades cardíacas izquierdas rechazadas; existe insuficiencia tricúspide moderada con gradiente atrioventricular superior a la presión sistémica, insuficiencia pulmonar variable y a nivel ductal puede no observarse cortocircuito o ser de derecha a izquierda³⁵.

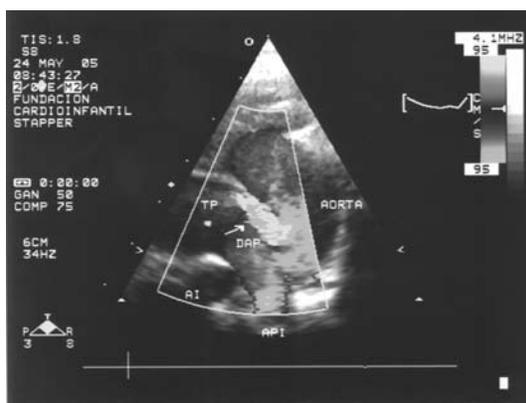


FIGURA 136.4 Proyección supraesternal de DAP tubular de moderado calibre, mostrando el cortocircuito de izquierda a derecha.

Cateterismo cardíaco

Aunque la demostración angiográfica es el examen de mayor sensibilidad y especificidad, hoy en día se restringe su uso para aquellos pacientes con signos clínicos y ecocardiográficos de hipertensión pulmonar importante en los que se desea determinar la reactividad del lecho vascular pulmonar para definir la conducta a seguir. En estos casos, se debe hacer angiografía pulmonar selectiva para determinar la morfología arterial y arteriolar pulmonar, cuantificando la presión intracavitaria en venas y arterias se obtienen las resistencias pulmonar y sistémica para establecer el grado de compromiso vascular pulmonar. Es necesario realizar pruebas con oxígeno y óxido nítrico en los casos con resistencia pulmonar basal superiores a 8 uW para evaluar su reactividad. Otra prueba sugerida es la oclusión con catéter balón del *ductus* arterioso para evaluar la respuesta de la presión pulmonar³⁶.

La segunda y más frecuente indicación de cateterismo cardíaco en los pacientes portadores de *ductus* arterioso persistente es el cierre percutáneo con dispositivos (**FIGURA 136.5**).

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial del *ductus* arterioso persistente debe hacerse con otros cortocircuitos de izquierda a derecha que producen soplo sistodiastólico como la ventana aortopulmonar, la comunicación interventricular asociada a insuficiencia aórtica, las fístulas arteriovenosas sistémicas, las fistulas coro-



FIGURA 136.5A Resorte tipo Gianturco.

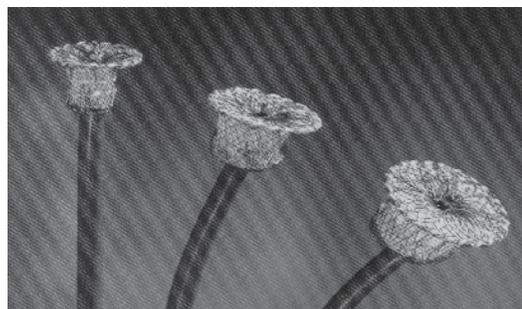


FIGURA 136.5B Diferentes dispositivos para cierre percutáneo del DAP.

nario cavitarias; además, con lesiones como estenosis valvular o supra-avalvular pulmonar, agenesia de la válvula pulmonar, el tronco arterial común, las fístulas arteriovenosas pulmonares y las colaterales sistémico pulmonares. En cada caso, debe hacerse una valoración integral del paciente asociando la clínica con los hallazgos radiológicos, electrocardiográficos y ecocardiográficos específicos para llegar al diagnóstico preciso y tomar la conducta apropiada.

Manejo

El tratamiento del *ductus* arterioso persistente depende de dos factores fundamentales: la edad del paciente y el diámetro del *ductus*.

Recién nacido pretérmino menor de 28 semanas con *ductus* mayor o igual a 1,6 mm de diámetro: indometacina 0,2 mg/kg dosis inicial, seguida de 0,1 mg/kg cada 12 horas hasta completar 3 dosis. Recientemente se ha utilizado el ibuprofeno a dosis de 10 mg/kg/IV dosis inicial, seguido de dos dosis de 5 mg/kg/IV cada 24 horas, con buenos resultados y menor morbilidad. Se debe hacer control ecocardiográfico al terminar el ciclo; en caso de reapertura se puede repetir y si es fallido el cierre farmacológico y hay repercusión hemodinámica se debe llevar a cirugía^{37, 38}.

Recién nacido pretérmino entre 29 y 35 semanas con *ductus* mayor o igual a 2 mm de diámetro: indometacina o ibuprofeno en las dosis antes mencionadas; también se puede repetir el ciclo si hay reapertura y se lleva a cirugía³⁹.

Recién nacido a término con *ductus* mayor o igual a 3 mm: medidas anti-congestivas inicialmente y si no hay mejoría cierre quirúrgico.

Recién nacido a término con *ductus* menor de 2 mm: observación clínica, si hay signos clínicos o radiológicos de hiperflujo pulmonar se inician diuréticos e inhibidor de enzima convertidora de angiotensina; si hay control de los síntomas, entonces, vigilancia clínica, pues existe tendencia natural al cierre espontáneo.

Lactante menor de 6 meses con *ductus* mayor de 3 mm: cierre quirúrgico (FIGURAS 136.6 y 136.7).

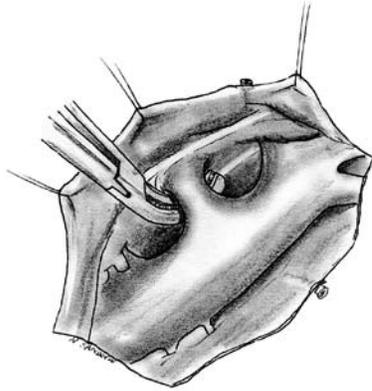


FIGURA 136.6 En presencia de un *ductus* grande y corto, se pinza la aorta proximal y distalmente al *ductus*, pinsamiento del *ductus*. Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1323.

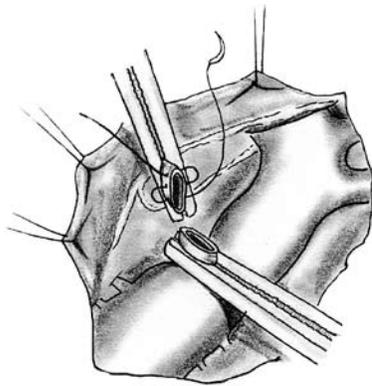


FIGURA 136.7 Un pequeño botón de aorta en el extremo aórtico del *ductus* se retira y ambos extremos son saturados como muestra el diagrama. Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1323.

En niños mayores de 6 meses con *ductus* menores de 3 mm: cierre percutáneo con dispositivo tipo resorte metálico (coil de Gianturco) y cierre quirúrgico si no hay esta posibilidad⁴⁰.

Escolares y adolescentes con *ductus* mayores de 4 mm: cierre percutáneo con dispositivos tipo resorte metálico (coil megatornado) o Amplatzer vs. cierre quirúrgico⁴¹. En los últimos años se han reportado algunos casos de cierre exitoso con Amplatzer en *ductus* gigantes (de 10 mm en niños y hasta 22 mm en adultos) utilizando dispositivos para cierre de comunicaciones interventriculares e interauriculares^{42, 43}.

Entre las complicaciones descritas por el cierre percutáneo del DAP con dispositivos se encuentran: embolización distal, trombosis de la arteria femoral superficial, hemólisis intravascular, estenosis de la arteria pulmonar izquierda y estenosis de la aorta descendente. Para dispositivos tipo Amplatzer, la morbilidad es del orden del 8,2% en pacientes menores de un año y de 3,8% en los mayores de esa edad, razón por la cual no se recomienda su colocación en niños menores de 5 kilos⁴⁴.

En los adultos portadores de DAP el cierre percutáneo con dispositivos es la primera elección, dado que en esta población existe el riesgo de ruptura durante la manipulación quirúrgica y con frecuencia se requiere la utilización de circulación extracorpórea, lo cual incrementa la morbimortalidad del método^{45, 46}. El cierre quirúrgico se indica cuando existe dilatación aneu-

rismática o calcificación del DAP, requiriéndose, en estos casos, el empleo de circulación extracorpórea.

En Francia, Laborde F. y colaboradores, desde 1999 han desarrollado y perfeccionado el cierre del DAP —mediante videotoroscopia— colocando 2 clips de titanio con buenos resultados⁴⁷. Esta técnica ha sido utilizada en Japón, China, India, Irán y algunas ciudades de Estados Unidos con resultados similares; sin embargo, en nuestro medio es poco empleada por las limitaciones en la adquisición de los equipos y por la actual facilidad del cierre percutáneo con resortes metálicos.

En la Fundación Cardio Infantil, en los últimos 10 años, el cierre de DAP con dispositivos pasó de ser el 0,5% de los cateterismos pediátricos en 1995, a representar el 20,2% de los mismos en los dos últimos años, con un total acumulado a diciembre del 2004 de 663 procedimientos, con cierre definitivo en 92% de los pacientes y mortalidad ausente. Los resortes más utilizados son los de Jackson (81%) y en menor proporción los de Gianturco; se han presentado complicaciones leves en un 0,4% de los casos siendo la embolización del resorte hacia una rama lobar pulmonar y la presencia de hemólisis transitoria las más significativas; en un 8,4% de pacientes se ha observado prominencia del resorte hacia uno de sus extremos, especialmente el pulmonar, generando turbulencia leve y gradientes entre 10 y 15 mm de mercurio sin ocasionar alteraciones funcionales en el paciente⁴⁸.

La mortalidad del cierre quirúrgico del *ductus* arterioso persistente en centros de experiencia es menor del 0,5%⁴⁹.

Es importante recordar, que el DAP es un defecto considerado de riesgo intermedio alto para el desarrollo de endocarditis infecciosa, debido a la lesión endotelial que produce la turbulencia sanguínea en la pared de las arterias pulmonares, por lo anterior, todo paciente portador del defecto debe recibir profilaxis antiendocarditis infecciosa mientras exista cortocircuito a través del mismo y posterior al cierre percutáneo dando tiempo a que se endotelizen las superficies del dispositivo^{50, 51}.

Pronóstico

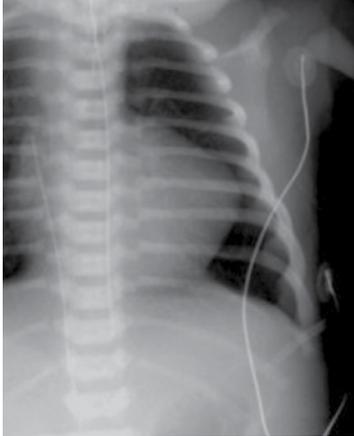
El *ductus* arterioso persistente diagnosticado y tratado a tiempo, tiene un excelente pronóstico y no deja secuelas de ningún tipo. En casos no tratados, el pronóstico depende del diámetro del DAP y del desarrollo de enfermedad vascular pulmonar. Los defectos pequeños no producen alteraciones hemodinámicas ni respiratorias y su único riesgo es el desarrollo de endarteritis infecciosa, lo cual puede suceder en un 0,45% por año en pacientes de todas las edades⁵⁰. En los pacientes portadores de DAP moderados o grandes, se desarrolla ICC y compromiso del desarrollo pondoestatural con desnutrición crónica progresiva; si el individuo no recibe tratamiento, se establece hipertensión pulmonar en forma gradual y al alcanzarse valores suprasistémicos el cortocircuito a través de la luz ductal se hace de derecha a izquierda, produciéndose una sobrecarga presórica intensa para el ventrículo derecho, el cual, finalmente, entra en disfunción deteriorando en forma importante la capacidad funcional del paciente haciéndolo de alto riesgo de muerte súbita. En los adultos, el DAP puede calcificarse o tornarse aneurismático, lo cual puede conducir a su ruptura produciendo muerte súbita del paciente.

El desarrollo de dispositivos para cierre percutáneo del DAP ofrece una forma rápida y segura de tratamiento en la mayor parte de los casos⁵², aun-

que en los menores de un año y en los pacientes mayores la cirugía puede ser la mejor alternativa.

Referencias

- Siegal RE. Galen's experiments and observations on pulmonary blood flow and respiration. *Am J Cardiol* 1962; 10:738-745.
- Botallo L. De curatione per sanguinis missionem. Lyon; 1577.
- Harvey W. Exercitatio anatomica de motu cordis et sanguinis in animalibus. Francofurti: Guilielmi Fitzeri; 1628.
- Skoda J. Protokoll der sections - Sitzung fur physiologie and pathologie. *Wbl Ztschr Gls Aerzte Wien* 1855; 1:720-722.
- Langer C. Zur anatomie der totalen Kreislauforgane. *Ztscher Ges Wien Arzte* 1857; 13:328-338.
- Gibson EF. Disease of the heart and aorta. Edinburgh, Pentland: 1898; pp. 61, 303, 310-312.
- Jonsson G, Saltzman GF. Infundibulum of patent ductus arteriosus: a diagnostic sign in conventional roentgenograms. *Acta Radiol* 1952; 38:8-15.
- Álvarez VR, Lason RL, Borges S y cols. Cateterización del conducto arterioso. *Arch Inst Cardiol Mex* 1949; 19:583-587.
- Munro JC. Ligation of the ductus arteriosus. *Ann Surg* 1907; 46:335-338.
- Graybriel A, Strieder JW, Boyer WH. An attempt to obliterate the patent ductus arteriosus in a patient with subacute bacterial endocarditis. *Am Heart J* 1938; 15:621-624.
- Gross RE, Hubbard JP. Surgical ligation of a patent ductus arteriosus: a report of first successful case. *JAMA* 1939; 112:729-731.
- Elliot EB, Starling MD, Neutze JM. Medical manipulation of the ductus arteriosus. *Lancet* 1975; 140:142-145.
- Friedman WF, Hirschclau MJ, Printz MP y cols. Pharmacologic closure of patent ductus arteriosus in premature infants. *N Engl J Med* 1976; 295:526-529.
- Porstman W, Wierny L, Warnke H. Der verschluss des DAP ohne thorakotomie. *Thorax Chirurgie* 1967; 15:199-202.
- Rashkind WJ, Mullins CE, Hellenbrand WE y cols. Non surgical closure of PDA: clinical application of the Rashkind PDA occluder system. *Circulation* 1987; 75(3):583-592.
- Cambier PA, Kirby WC, Worthman DC y cols. Percutaneous closure of the small (<2,5 mm) patent ductus arteriosus using coil embolization. *Am J Cardiol* 1992; 69:815-816.
- Lloyd TR, Fedderly R, Mendelson AM y cols. Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus with Gianturco coil. *Circulation* 1993; 88:1412-1420.
- Moore JW, Kirkpatrick GL, Mathewson JW y cols. Percutaneous closure of the small patent ductus arteriosus using occluding spring coils. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23:759-765.
- Hijazi ZM, Geggel RL. Results of anterograde transcatheter closure of patent ductus arteriosus using single or multiple Gianturco coils. *Am J Cardiol* 1994; 74:925-929.
- Masura J, Kevin P, Thanopoulos B y cols. Catheter closure of moderate to large sized patent ductus arteriosus using the new Amplatzer duct occluder: immediate and short term results. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31:878-882.
- Zachman RD, Steinmetz GP, Botham RJ y cols. Incidence and treatment of the ductus arteriosus in the ill premature neonate. *Am Heart J* 1974; 87:697-703.
- Miao CY, Zuberbuhler JS, Zuberbuhler JR. Prevalence of congenital cardiac anomalies at high altitude. *J Am Coll Cardiol* 1988; 12(1):224-228.
- Reller MD, Rice MJ, McDonald RW. Review of studies evaluating ductal patency in the premature infant. *J Pediatr* 1993; 122(6):559-62.
- Lagman J. Sistema cardiovascular. En: Langman J, Sadler TW. *Embriología médica: con orientación clínica*. Novena edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2004:124-142.
- Kelsey J, Gilmore C, Edwards J. Bilateral ductus arteriosus representing persistence of each sixth aortic arch. Report of a case in which there were associated isolated dextrocardia and ventricular septal defects. *AMA Arch Pathol* 1953; 55:154-156.
- Freedom R, Moes C, Pelech A y cols. Bilateral ductus arteriosus. *Am J Cardiol* 1984; 53:884-885.
- Deslingneres S, Larroche JC. Ductus arteriosus. I: anatomical and histological study of its development during the second half of gestation and its closure after birth. II: histological study of a few cases of patent ductus arteriosus in infancy. *Biol Neonate* 1970; 16:278-296.
- Tutasaura H, Goldman B, Moes C y cols. Spontaneous aneurysm of the ductus arteriosus in childhood. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1969; 57:180-184.
- Mitchell SC, Seifert FC, Miller DC y cols. Aneurysm of the diverticulum of the ductus arteriosus in the adult. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 86:400-408.
- Rabinovitch M, Keane JF, Norwood W y cols. Vascular structure in lung tissue obtained at biopsy correlated with pulmonary hemodynamic findings after repair of congenital heart defects. *Circulation* 1984; 69(4):655-667.
- Mullins C, Pagotto L. Patent ductus arteriosus. En: Garson A, Bricker T, Fisher DJ. *The science and practice of pediatric cardiology*, vol II. Second edition. Baltimore: William & Wilkins; 1998:1181-1197.
- Coggin CJ, Parker KR, Keith JD. Natural history of isolated of patent ductus arteriosus the effect of the surgical correction: twenty year's experience at the Hospital for Sick Children Toronto. *CMAJ* 1970; 102:718-720.
- Kreutzer E. Cardiopatías congénitas con aumento del flujo arterial pulmonar. En: Kreutzer E, Flores JE, Viegas C. *Radiología cardiovascular en pediatría: correlación clínica y fisiopatología*. Primera edición. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 1983:108-113.
- Park M. Clasificación de las cardiopatías según el ECG y la situación clínica y fisiológica. En: Park M, Guntheroth WG. *El electrocardiograma pediátrico*. Tercera edición. St. Louis: Mosby; 1994:234-236.
- Snider R. Abnormal vascular connections and structures. En: Snider R, Serwer GA. *Echocardiography in pediatric heart disease*. Second edition. Chicago: Year Book Medical Publishers Inc; 1998:264-271.
- Zabal C. Cardiopatías congénitas. En: Martínez-Ríos MA. *Cateterismo cardiaco: diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías*. Segunda edición. México: Editorial Trillas; 1997:103-227.
- Schmidt B, Davis P, Moddemann D y cols. Long term effects of indomethacin prophylaxis in extremely-low birth-weight infants. *N Engl J Med* 2001; 344:1966-72.
- Overmeire BV, Smets K, Leucotere D y cols. A comparison of ibuprofen and indomethacin for closure of patent ductus arteriosus. *N Engl J Med* 2000; 343:674-681.
- Gounay V, Roze JC, Kuster A y cols. Prophylactic ibuprofen versus placebo in very premature infants: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet* 2004; 364:1920-1926.
- Hijazi ZM, Geggel RL. Results of anterograde transcatheter closure of patent ductus arteriosus using single or multiple Gianturco coils. *Am J Cardiol* 1994; 74:925-929.
- Pass RH, Hijazi Z, Hsu DT y cols. Multicenter USA Amplatzer PDA occlusion device trial: initial and one year results. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44(3):513-519.
- Onorato E, Mbala-Mukendi M, Casilli F y cols. Amplatzer muscular VSD occluder for catheter closure of a 20 mm hypertensive patent ductus arteriosus: a case report and literature review. *Minerva Cardioangiol* 2004; 52(3):219-223.
- Spies C, Ujivari F, Schrader R. Transcatheter closure of a 22 mm patent ductus arteriosus with Amplatzer atrial septal occluder. *Cateter Cardiovasc Inter* 2005; 64(3):352-355.
- Fisher G, Stieh J, Uebing A. Transcatheter closure of persistent ductus arteriosus in infants using the Amplatzer duct occluder. *Heart* 2001; 86:444-447.
- Lee CH, Leung YL, Kwong NP. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus in chinese adults: immediate and long term results. *J Invasive Cardiol* 2003; 15(1):26-30.
- Perloff JK. Congenital heart disease in adults. En: Braunwald heart disease. WB Saunders 1997; 966.
- Villa E, Eynden FV, Laborde F y cols. Paediatric video-assisted thoracoscopic clipping of PDA experience in more than 700 cases. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; Mar 25(3):387-393.
- Ronderos M, Arbelaez LH, Stapper C. Cierre percutáneo de ductus arterioso con resorte. *Rev Col Cardiol* 2000; 8(5):265-271.
- Mavroudis C, Backer CL, Gevitz M. Forty-six years of patent ductus arteriosus. Division at Children's Memorial Hospital of Chicago. Standards for comparison. *Ann Surg* 1994; 220(3):402-409.
- Horstkotte D, Follath F, Gutschik E y cols. Guidelines on prevention, diagnosis and treatment of infective endocarditis. Executive Summary. *Rev Esp Cardiol* 2004; 57(10):952-962.
- Parthenakis FI, Kanakarakis MK, Vardas PE. Silent patent ductus arteriosus endarteritis. *Heart* 2000; 84(6):619.
- Holzer R, Hijazi Z. Interventional approach to congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol* 2004; 19(2):84-90.



Estenosis pulmonar

GABRIEL CASSALETT BUSTILLO, MD
GUSTAVO A. CARRILLO ÁNGEL, MD
JAIME A. FRANCO RIVERA, MD

Definición

La estenosis pulmonar es una forma de obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, generalmente en la válvula pulmonar, aunque se puede encontrar en la zona supra valvular. Puede existir o no compromiso del tronco y las ramas pulmonares o del tracto de salida del ventrículo derecho (**FIGURA 137.1**)^{1,2}. La estenosis pulmonar aislada se puede encontrar entre el 80 al 90% de los pacientes con obstrucción a la salida del ventrículo derecho³. Las primeras descripciones datan de 1761 por Morgagni, en 1888 Fallot separó la estenosis pulmonar del defecto con comunicación interventricular⁴.

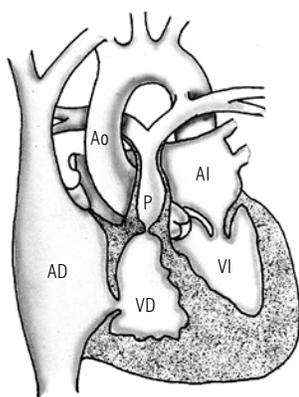


FIGURA 137.1 Estenosis pulmonar. AD: Aurícula derecha. VD: Ventrículo derecho. P: Arteria pulmonar. VI: Ventrículo izquierdo. Ao: Aorta. AI: Aurícula izquierda.

Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1324.

En la estenosis pulmonar existe un flujo anterógrado hacia la arteria pulmonar o sus ramas; según su sitio de presentación se clasifica en subvalvular, valvular o supra valvular. Puede cursar en forma aislada o asociada a otras cardiopatías.

Para su mejor comprensión, es práctico dividir esta enfermedad en dos tipos de presentaciones según la edad: la estenosis pulmonar presente en la etapa neonatal y la que se diagnostica en el niño mayor.

Estenosis pulmonar en la etapa neonatal

En este grupo de pacientes la válvula pulmonar forma un cono fibroso con un orificio central; la válvula es generalmente displásica y engrosada, con tejido mixomatoso redundante.

Se ha reportado que hasta el 50% de estos recién nacidos presentan hipoplasia de la arterias pulmonares, pero al visualizarse en cirugía, solo un pequeño número son realmente hipoplásicas; lo anterior podría explicarse por la falta de flujo anterógrado que puede hacer que estas arterias se observen hipoplásicas. La cavidad ventricular derecha es pequeña y está relacionada con la gran hipertrofia y fibrosis difusa del VD. Aunque la fibrosis puede ser en parche o difusa, generalmente compromete los músculos papilares. La fibrosis es más marcada cuando el ventrículo es hipoplásico, disminuyendo más la *compliance* ventricular.

La válvula tricúspide es normal en el 50% de los recién nacidos y solo un 10% tienen válvula tricúspide hipoplásica. El 10% de los recién nacidos con estenosis pulmonar crítica tienen sinusoides coronarios, pero solo el 2% tienen fístulas coronarias al ventrículo derecho⁷.

Epidemiología

La estenosis pulmonar constituye del 8 al 10% de todas las cardiopatías congénitas. Su incidencia es menor en el grupo neonatal y es más frecuente en grupos de mayor edad. Entre 25 al 30% de todas las cardiopatías cursan con estenosis pulmonar.

Embriología

No se conoce el mecanismo exacto por lo cual se produce esta lesión, pero se ha propuesto que puede ser secundaria a un mal desarrollo de la parte distal del *bulbus cordis*³, sin embargo, tal parece que la fusión de las comisuras ocurre después de completarse la septación de los ventrículos, lo que estaría en contra de esta teoría.

Patología

En este grupo de pacientes la válvula pulmonar guarda forma de cono o *domo* y tiene de dos a cuatro *rafés*, aunque no hay una separación independiente de las valvas. Es menos frecuente encontrar un engrosamiento difuso de las valvas, con una, dos o tres de estas con fusión de las comisuras.

Existe una forma patológica de presentación llamada displasia de la válvula pulmonar que se puede presentar en el 10 al 20% de los casos de estenosis pulmonar. Consistente en una válvula con tres valvas con engrosamiento severo de las cúspides compuesto de tejido mixomatoso desordenado; usualmente no existe fusión de las comisuras y el anillo valvular generalmente es hipoplásico. El tamaño de la cavidad del ventrículo derecho está disminuido de forma importante en los casos severos. La disminución moderada o leve del tamaño de la cavidad ventricular derecha es más frecuente.

El 50% de los recién nacidos tienen una válvula tricúspide de tamaño normal, y solo un 10% presentan válvula tricúspide hipoplásica. La hipertrofia del ventrículo derecho es secundaria a la obstrucción y se puede presentar dilatación postestenótica en el tronco de la arteria pulmonar. El tamaño de la dilatación no se correlaciona con la severidad de la obstrucción.

Fisiopatología (FIGURA 137.2)

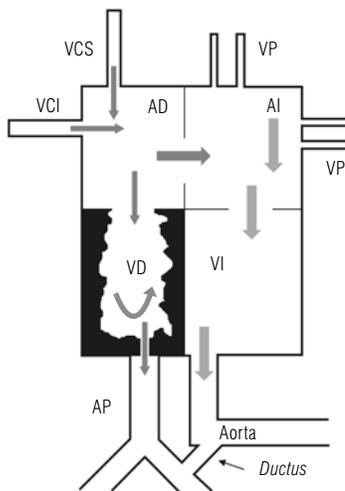


FIGURA 137.2 Diagrama flujos en estenosis pulmonar.

Las flechas muestran la magnitud del flujo y saturación de la sangre en pacientes con estenosis pulmonar.

AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VCS: vena cava superior; VCI: vena cava inferior; VP: vena pulmonar; AP: arteria pulmonar.

La obstrucción a la salida del ventrículo derecho genera un aumento en la poscarga de dicho ventrículo, ocasionando un incremento en la presión intraventricular proporcional al grado de obstrucción. La estenosis causa mayor resistencia al vaciamiento del ventrículo derecho.

La estenosis en la vida fetal disminuye el paso de sangre por la válvula tricúspide, ventrículo derecho, tronco pulmonar y *ductus* arterioso dificultando el desarrollo de estas estructuras cardíacas.

El incremento en la presión del ventrículo derecho genera un aumento en la masa ventricular por dos mecanismos, dependiendo del momento de la obstrucción. Si esta se presenta en la etapa neonatal, la respuesta del miocardio es la hiperplasia con formación de nuevos capilares, mientras que en el adulto sólo se genera hipertrofia de las fibras existentes, sin cambios en la red de capilares.

El aumento de la masa muscular permite al ventrículo derecho mantener el gasto pulmonar. El ventrículo derecho puede dilatarse y fallar, cuadro que se ve empeorado por la presencia de insuficiencia tricúspidea encontrada en muchos pacientes con estenosis severa. El gradiente pierde su valor como indicador de la severidad de la obstrucción y el ventrículo es incapaz de expulsar un volumen ventricular adecuado. En los estadios iniciales, la falla ventricular se manifiesta sólo en situaciones que aumentan el consumo de oxígeno. En lactantes que presentan estenosis severa, es posible observar falla derecha.

A medida que disminuye el gasto pulmonar, la oxigenación tisular se puede mantener solo a expensas del un incremento en la tasa de extracción de oxígeno; sin embargo, cualquier aumento en la demanda de oxígeno, como el que se observa durante el ejercicio, produce inmediatamente cianosis periférica. Cuando existe un foramen ovalo o una comunicación interventricular se producirá cianosis por el cortocircuito de derecha a izquierda que se genera al ser más alta la presión de la aurícula derecha que la de la izquierda.

Cuando la estenosis es severa *in utero* se produce un cortocircuito de derecha a izquierda grande, con disminución en el tamaño del ventrículo derecho, generando su hipoplasia (estenosis pulmonar crítica del recién nacido). Al nacer, estos niños son intensamente cianóticos, con presiones suprasistémicas en el ventrículo derecho, cianosis y presiones que continuarán elevadas por un tiempo después de haber liberado la obstrucción, hasta que el ventrículo derecho crezca y disminuya la hipertrofia.

Hallazgos

En la estenosis pulmonar neonatal se encuentra un paciente críticamente enfermo, taquipneico, irritable y severamente hipoxémico. La cianosis se presenta por el cortocircuito de derecha a izquierda en las aurículas. El cuadro clínico se presenta a los pocos días de nacido cuando se cierra el *ductus* arterioso.

La asociación a otras cardiopatías congénitas es poco frecuente. La anomalía de Ebstein que se puede presentar en el 5% de los niños con atresia pulmonar con septum intacto, se presenta solo en el 1% de pacientes con estenosis pulmonar⁵⁻⁷.

Las presentaciones leves y moderadas son asintomáticas, e incluso algunos casos de formas severas también los son. El diagnóstico se hace ante el hallazgo de un soplo anormal al examen físico, ya que los síntomas son raros en la niñez y se hacen más frecuentes con el crecimiento. El desarrollo pondoestatural de estos pacientes es normal.

Las manifestaciones son secundarias a reducciones importantes en el gasto cardíaco. Los síntomas iniciales se relacionan con disnea y fatiga con el ejercicio debido a la incapacidad del ventrículo derecho de aumentar el gasto en respuesta al ejercicio. Si la estenosis no se libera, puede desencadenarse un cuadro de falla derecha.

En algunos pacientes con estenosis severa puede haber mareos, síncope e incluso dolor precordial. Casos excepcionales han llegado hasta el infarto del ventrículo derecho; se han descrito pacientes con muerte súbita que se cree es debida a la caída importante en la perfusión miocárdica durante el ejercicio, llevando a isquemia y arritmias ventriculares.

Por el contrario, en los recién nacidos, el cuadro clínico es florido. Se observa cianosis al nacimiento, que puede ser tan severa que llega a comprometer la vida del niño. Estos niños usualmente tienen una comunicación interauricular de buen tamaño que permite mantener el gasto cardíaco. Cuando además de la estenosis pulmonar hay insuficiencia tricuspídea severa, puede haber cuadros de falla derecha.

En casos severos de estenosis se puede encontrar a la palpación un aumento de la actividad del ventrículo derecho y un soplo sistólico eyectivo en el borde esternal izquierdo alto que se irradia a todo el precordio y cuello. La magnitud del soplo aumenta en relación con la severidad de la estenosis, aunque disminuye cuando se presenta falla del ventrículo derecho, debido a la caída del gasto cardíaco. El componente pulmonar del segundo ruido disminuye de intensidad con el incremento en la obstrucción. También se puede encontrar un soplo holosistólico en el borde esternal izquierdo bajo que corresponde a la insuficiencia tricuspídea. Si existe un *ductus* arterioso, también se puede auscultar en el tercio medio a superior esternal izquierdo.

La facies de estos pacientes revela algunas características especiales: cara triangular, hipertelorismo, ptosis palpebral, pliegues epicánticos y una baja implantación de los pabellones auriculares; hay retraso en el desarrollo pondero estatural y psicomotor. En el síndrome de Noonan se puede encontrar estenosis pulmonar valvular asociada. La falla cardíaca y la cianosis son indicativas de obstrucciones severas y son de mal pronóstico.

Metodos diagnósticos

Electrocardiografía (FIGURA 137.3)

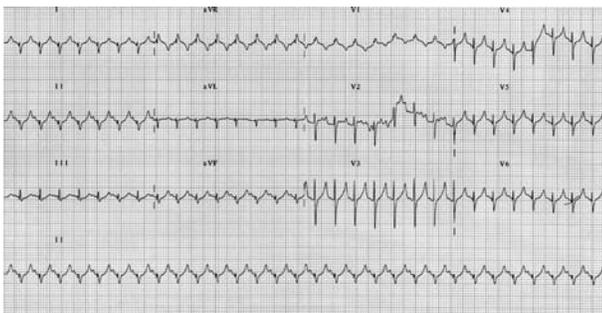


FIGURA 137.3 Electrocardiograma estenosis pulmonar.

El electrocardiograma es anormal en más de la mitad de los niños con estenosis leve y en casi todos los casos de estenosis moderada. En los casos leves, el eje puede ser derecho o normal, sin que se observe creci-

miento auricular derecho. En presentaciones de severidad moderada, el eje es derecho con crecimiento del ventrículo derecho, es raro el crecimiento auricular derecho. Por último, en casos severos, el eje es derecho con crecimiento del ventrículo y la aurícula derechos y signos de sobrecarga de presión en las precordiales V1 a V3¹³.

La hipoplasia del ventrículo derecho se relaciona con menor evidencia de hipertrofia ventricular derecha de la esperada. La disminución en los potenciales del ventrículo derecho se debe a esta misma disminución en la cavidad ventricular y no a la menor masa del ventrículo derecho¹.

Radiología (FIGURA 137.4)



FIGURA 137.4 Radiografía estenosis pulmonar.

La silueta cardíaca es normal en las estenosis leves y moderadas. El flujo pulmonar suele permanecer sin alteraciones, independientemente de la severidad de la estenosis, excepto en los recién nacidos y lactantes menores que cursan con estenosis pulmonar crítica en la cual hay sí hay una disminución importante del flujo pulmonar

En niños mayores se aprecia una prominencia característica del cono de la pulmonar, presente en 80 a 90% de los casos. En los recién nacidos y lactantes menores este hallazgo es poco frecuente. La cardiomegalia se presenta cuando hay un cuadro de falla cardíaca asociado.

Ecocardiografía (FIGURA 137.5)



FIGURA 137.5 Ecocardiograma estenosis valvular pulmonar. La flecha indica la válvula pulmonar estenótica con hipoplasia del anillo.

Permite establecer el diagnóstico de estenosis pulmonar. Muestra la válvula displásica con las valvas engrosadas, poco móviles y con apertura en *domo* en algunos casos. Permite la evaluación del tamaño de la cavidad ventricular derecha, mostrando hipertrofia del ventrículo derecho, el tamaño del tracto de salida del ventrículo derecho y la competencia de la válvula tricúspide.

Permite calcular el gradiente transvalvular; al medir el área valvular, el valor normal es de $2 \text{ cm}^2/\text{m}^2$. Un área entre 1 a $2 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ indica la presencia de un caso leve a moderado, mientras que áreas inferiores a $0,25 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ señalan enfermedad severa. Mediante la ecocardiografía también se puede descartar o confirmar la presencia de sinusoides coronarios.

Cateterismo cardíaco (FIGURA 137.6)

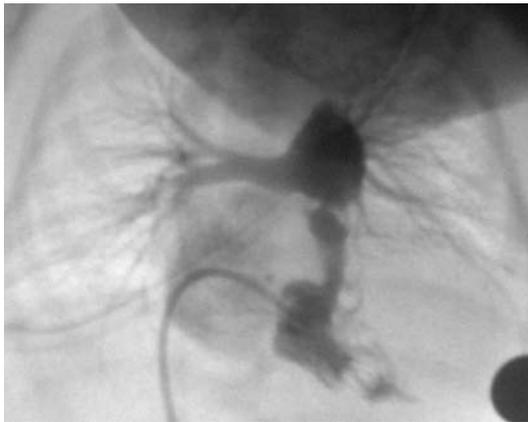


FIGURA 137.6 Cateterismo estenosis valvular pulmonar.

Además de suministrar información útil para la evaluación de la localización de la estenosis, también tiene fines terapéuticos. Se puede apreciar un pequeño jet que atraviesa la válvula y que termina en una dilatación postestenótica. El anillo pulmonar generalmente es normal, excepto en recién nacidos con cuadros severos en quienes puede ser hipoplásico. La cavidad del ventrículo derecho es usualmente normal, aunque en los neonatos puede ser hipoplásico o estar dilatado en los casos de falla cardíaca.

Tratamiento

Médico

En los recién nacidos con estenosis pulmonar crítica se debe iniciar una infusión de prostaglandina E_1 para mantener el *ductus* arterioso abierto mientras el paciente se lleva a una valvuloplastia pulmonar de urgencia; antes es necesario corregir los desequilibrios hidroelectrolíticos y ácido básicos presentes.

Hemodinamia

El tratamiento con valvuloplastia se inició en 1982 y fue el primer método con catéteres empleado para el tratamiento de las cardiopatías congénitas^{9, 10}. Las indicaciones de dilatación son gradientes superiores a 50 mmHg en pacientes sintomáticos y más de 60 mmHg en asintomáticos.

Se emplean balones que tengan un diámetro entre 120 a 140% del diámetro del anillo valvular^{11, 12, 14, 16}. (FIGURAS 137.7A y 137.7B). Se considera que el procedimiento es exitoso si el gradiente definitivo es menor de 25 mmHg. En los pacientes con válvulas displásicas el porcentaje de éxito varía entre 35 a 65%. Cuando la válvula no es displásica se alcanza un 85% de éxito en el procedimiento. La insuficiencia pulmonar residual se correlaciona directamente con el tamaño del balón empleado. Es preferible dejar una estenosis residual leve y no la liberación completa de la obstrucción que crea una insuficiencia pulmonar importante, punto de especial consideración en el grupo de neonatos.

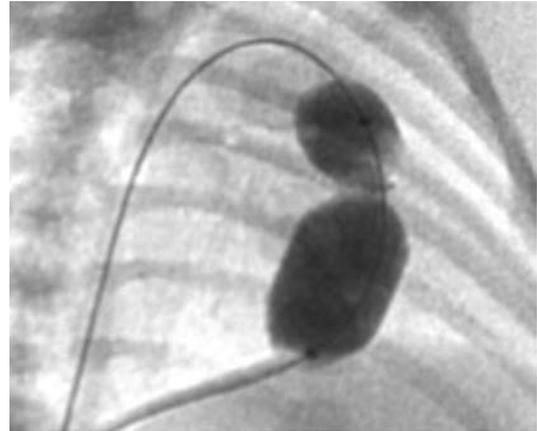


FIGURA 137.7A Valvuloplastia pulmonar.



FIGURA 137.7B Valvuloplastia pulmonar.

En algunos casos, ciertos neonatos no presentan mejoría, incluso después de una valvuloplastia exitosa por lo que deben continuar con una infusión de prostaglandina E_1 por un tiempo prolongando que puede alcanzar las 2 semanas, hasta establecer un buen flujo anterógrado a través de la válvula pulmonar.

Tratamiento quirúrgico

El tratamiento ideal consiste en una valvuloplastia con balón; en el caso de pacientes con displasia severa de la válvula pulmonar con anillo valvular pequeño en quienes el porcentaje de éxito es bajo, y también cuando hay fracaso de la valvuloplastia con balón, se debe considerar la posibilidad de realizar una valvulotomía quirúrgica.

Cuando el paciente no ha sido llevado a hemodinamia es posible realizar valvulotomía abierta con circulación extracorpórea e hipotermia moderada. Los resultados con y sin cardioplejía son similares. En recién nacidos, a través de una arteriotomía pulmonar, se visualizan las comisuras de la válvula pulmonar y se hace una incisión separando las valvas. Las incisiones deben ser lo suficientemente extensas para permitir que la válvula abra completamente y debido a que la insuficiencia pulmonar es menos preocupante que una estenosis residual, la extensión de las incisiones debe ser amplia. En recién nacidos es raro que exista reacción infundibular que requiera resección.

Cuando existe hipoplasia del anillo o el índice de Z es menor de 4, es preferible ampliar el anillo con un parche de pericardio. Si la saturación del paciente a la salida de circulación extracorpórea es baja con una PaO_2 alrededor 30 mmHg se le debe realizar en el mismo acto una fístula sistémico-pulmonar para asegurar un adecuado flujo pulmonar.

En las primeras 24 horas ocurre caída del gradiente pulmonar y el descenso continúa durante el primer mes a medida que la hipertrofia del ventrículo derecho disminuye. El paciente debe salir con un catéter pequeño colocado en la arteria pulmonar a través del ventrículo, el cual se retira en la UCI después de 48 horas y en este momento se evalúa el gradiente residual en el tracto de salida del ventrículo derecho.

La corrección en pacientes más allá de la etapa neonatal y en lactantes menores es de carácter intervencionista, aunque cuando hay un previo fracaso de la valvuloplastia con balón o los anillos pulmonares son hipoplásicos con válvulas muy displásicas, la corrección es quirúrgica. El procedimiento se hace bajo circulación extracorpórea con hipotermia moderada. En este grupo de pacientes una simple valvulotomía generalmente no es suficiente para obtener una buena apertura de la válvula y puede ser necesario hacer resección de toda la válvula pulmonar para liberar la obstrucción. Además es frecuente la presencia de una válvula bicúspide que no puede ser ampliada correctamente después de hacer incisiones sobre las comisuras. También suele haber hipertrofia infundibular que se puede liberar a través de la arteriotomía o por una ventriculotomía transversa pequeña.

Complicaciones posoperatorias

No se recomienda la extubación precoz; la infusión de PGE_1 se debe mantener por un mínimo de 24 horas. Si tras el destete de la PGE_1 , la PaO_2 no es mayor de 30 mmHg, se debe reiniciar la infusión de prostaglandina y realizar una fístula sistémico pulmonar¹⁵.

Desaturación. En algunos casos no hay mejoría de la saturación tras la valvuloplastia con balón o quirúrgica, por lo que se debe continuar una infusión de PGE_1 hasta que el paciente pueda mantener una saturación adecuada, que puede tardar entre 2 a 3 semanas.

Disfunción del ventrículo derecho. Es frecuente en ventrículos muy hipertroficados. Su manejo se hace manteniendo presiones de llenado del ventrículo derecho elevadas y mediante el empleo de medicamentos como milrinone.

Obstrucción residual infundibular. Se comporta como una obstrucción a la salida del ventrículo derecho, que mejora a medida que la hipertrofia de este ventrículo disminuye. El empleo de betabloqueadores como propranolol está indicado en estos casos.

Ventrículo derecho suicida. Representa una complicación fatal presente por fortuna, en algunos pocos casos de pacientes con ventrículos pequeños. Tras la liberación, los ventrículos disminuyen gradualmente de tamaño, llegando a su máximo hacia el 5º día posoperatorio, después del cual hay una recuperación gradual del tamaño. Estos pacientes presentan deterioro progresivo de la oxigenación asociado a un cuadro de falla derecha, algunos responden al manejo con precarga alta.

Pronóstico

El pronóstico depende de la severidad de la obstrucción, la cual no guarda una correlación directa con los síntomas. Solo los pacientes con obstrucción severa son sintomáticos. La valvulotomía quirúrgica produce una reducción en el gradiente transvalvular por mayor tiempo y se asocia con un mayor tiempo libre de reintervención en comparación con la valvuloplastia con balón⁸.

La mortalidad quirúrgica en recién nacidos es del 6% y en pacientes con estenosis crítica puede llegar al 8%. La sobrevida a los 4 años es del 80%, siendo la mortalidad mayor durante los primeros 3 meses del posoperatorio, después de los 6 meses la sobrevida es del 94%. Se presume que la mortalidad posvalvuloplastia con balón es similar.

La estenosis pulmonar moderada se define como un gradiente entre 35 a 40 mmHg con presión del ventrículo derecho inferior a la mitad de la presión del ventrículo izquierdo. Pacientes que se presentan después de la etapa de lactante con un gradiente moderado no requieren ningún tratamiento y no deben tener limitación en el ejercicio. Es muy raro que un gradiente menor de 40 mmHg aumente con el tiempo. La expectativa de vida en estos casos es similar a la de niños sin cardiopatías; menos del 8% muestran un incremento de estenosis leve a moderada o moderada a severa.

Solo en el grupo de recién nacidos existe el riesgo (cercano a 29%) de incrementar el gradiente a obstrucción severa. Cuando el gradiente es inferior a 50 mmHg, la tendencia es a disminuir con el paso de los años en un promedio de 0,6 mmHg/año. El seguimiento de pacientes mayores de 6 meses con gradiente inferior a 50 mmHg, no ha demostrado ningún incremento en el gradiente⁶.

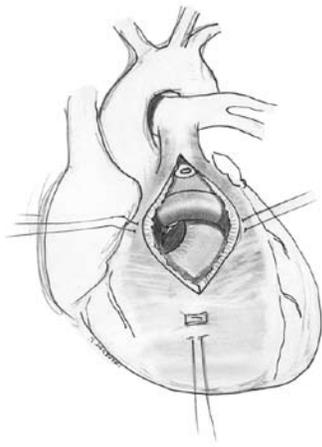
Algunos de los factores que incrementan la mortalidad son la dilatación del ventrículo derecho y las cardiopatías complejas asociadas. El 75% de los pacientes no necesita ninguna reintervención en 4 años; un 10% adicional que permanece hipóxico requerirá una fístula sistémico pulmonar; en otro 10% será necesario colocar un parche transanular y un 2% restante no podrá tener corrección biventricular.

La mortalidad en lactantes y escolares debe ser de cero, si se excluyen pacientes con ventrículo derecho hipoplásico o con falla cardíaca crónica severa. En series de seguimiento a 20 años se ha observado un porcentaje de muertes tardías de 1,2%. Todos los pacientes deben recibir profilaxis para endocarditis.

Referencias

1. Kouchoukos NT, Blakstone EH, Doty DB, Hnaley FL, Karp RB (ed) en: Cardiac Surgery, Kirklin/Barrat Boyes Pulmonary stenosis and intact ventricular septum . Tercera edición. Churchill Livingstone. Philadelphia. 2003. p. 1075-1094.
2. Ronderos M, Piñeros D, García A. Estenosis pulmonar. En: Cardiología Pediátrica. Diaz G, Sandoval N, Velaz JF, Carrillo G (Eds). McGraw Hill. Bogotá. 2003. p. 653-665.

3. Latson L, Prieto L. Pulmonar Stenosis. En: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ. Moss and Adam's Heart Disease in infants children and adolescent. Including the fetus and young adult. Sexta edición. Lippincott Williams and Wilkins. Philadelphia. 2001. p. 620-644.
4. Cassalet G, Roderos MA, Flórez LM. Estenosis pulmonar. En: Cardiología. Rozo RH, Merchán A, Calderón J, Blanco M, Pineda M, Charria DJ, Vélez S, Cassalet G, Florez LM, Guerra P, Morillo C, Sandoval N (eds). Sociedad Colombiana de Cardiología. Bogotá. 1999. p. 1324-1328.
5. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, Hanley FL, Karp RB. (ed) en. Kirklín/Barrat Boyes, Cardiac Surgery. Morphology, Diagnostic criteria, Natural History, techniques, Results and indications. En: 3a edición. Churchill Livingstone. Philadelphia. 2003. 1075-1094.
6. Ardura J, González C, Andres J. Does mild pulmonary stenosis progress in childhood?. A study of its natural course. Clin Cardiol 2004;27:519-522.
7. Hanley FL, Sade RM, Freedom RM, Blackstone EH, Kirklín JW. Outcomes in critical ill neonates with pulmonary stenosis and intact ventricular septum: a multiinstitutional study. Congenital heart surgeons society. J Am Coll Cardiol 1993;22:183-92.
8. Peterson C, Schilthius JJ, Dodge-Kkatami A, Hitchcock JF, Meijboon EJ, Bennink GBWE. Comparative long-term results of surgery versus ballon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis in infants and children. Ann Thorac Surg 2003;76:1078-1083.
9. Kan JS, White Jr RI, Mitchell SE, Anderson JH, Gardner TJ. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary valve stenosis. N Eng J Med 1982;307:540-542.
10. Castillo L, Calderon M, Pérez A, et al. Pulmonary valvuloplasty. Long term results at the Centro Médico La Raza. Arch Inst Cardiol Mex 1999;69:338-343.
11. Zabal C, Lince R, Buendía A, Attié F, Ríos MA. Interventional cardiology in congenital Heart disease. Arch Inst Cardiol Mex 1999;69:63-68.
12. Melgarez R, Prieto JA, Azpitarte J. Success determining factors in percutaneous transluminal ballon vavuloplasty of pulmonary valve stenosis. Eur Heart J 1991;12:15-23.
13. Scherlis L, Koenker RJ, Lee YC. Pulmonary stenosis. Circulation 1963; 28:288.
14. Hatem DM, Haertel LC, Rossi RI, Zielinsky P, Lebouté FC, Pomar N, et al. Short and Long term results of percutaneous balloon valvuloplasty in pulmonary valve stenosis. Arq Bras Cardiol 2004;82:228-34.
15. Cassalet G, Patarroyo MC. Estenosis pulmonar. En: Cassalet G, Patarroyo MC. Manual de Cuidado Intensivo Cardiovascular Pediátrico.(eds).Editorial Distribuna. Bogota. 2005.
16. Walsh KP. ABC of pediatric Interventional Cardiology . BMJ 2003;327: 385-388.



EDGARDO VANEGAS GASCÓN, MD
 JUAN R. CORREA ORTIZ, MD
 FEDERICO J. NÚÑEZ RICARDO, MD

Tetralogía de Fallot

Definición

La tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita caracterizada por:

- Comunicación interventricular subaórtica grande.
- Estenosis pulmonar infundíbulo valvular.
- Cabalgamiento aórtico.
- Hipertrofia ventricular derecha.

Cuando se asocia a comunicación interauricular recibe el nombre de pentalogía de Fallot.

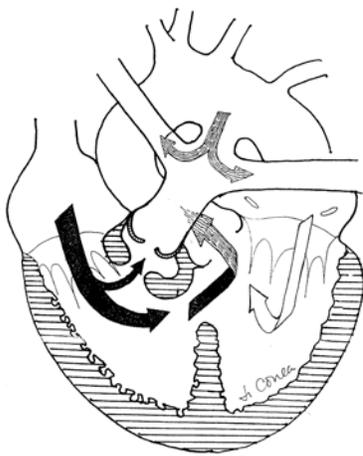


FIGURA 138.1 Esquema de tetralogía de Fallot. Obsérvese la comunicación interventricular con cabalgamiento aórtico, la estenosis pulmonar infundíbulo valvular, y la hipertrofia ventricular derecha.

Historia

En la antigüedad se conocía con el nombre de “el mal azul”. Posteriormente, Niels Stensen en 1672 realiza la descripción anatomopatológica, pero es Louis Etienne Fallot, en 1888, quien hace la primera correlación clínica patológica de esta cardiopatía¹.

Epidemiología

Es la principal cardiopatía causante de cianosis después de la primera semana de vida.

La prevalencia oscila en el rango de 0,26 a 0,48 por 1.000 nacidos vivos.

La proporción de pacientes con cardiopatías congénitas que tienen tetralogía de Fallot, varía entre el 3,5 al 9,0%².

Se ha encontrado una mayor incidencia de tetralogía de Fallot en los pacientes con síndromes como los de DiGeorge³, velocardiofacial, Alagille, Charge, Vater, etc.

El 15% de los pacientes con tetralogía de Fallot presentan delección del cromosoma 22q11⁴.

Entre los factores ambientales relacionados con una mayor incidencia de tetralogía de Fallot, están la fenilcetonuria materna, ingesta de ácido retinoico y trimetadiona durante la gestación⁵.

Embriología

La teoría de la “monología” considera el hipodesarrollo del infundíbulo pulmonar, como la alteración de la cual se derivan todas las demás características de la enfermedad. El *septum conal* se desplaza anormalmente hacia la derecha y

adelante, lo cual lleva a la creación de una comunicación interventricular subaórtica, así mismo, a una obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, cabalgamiento de la aorta y, por último, a una hipertrofia ventricular derecha.

Clasificación

- Fallot típico (estenosis pulmonar moderada): 70%.
- Fallot rosado: 15%.
- Fallot extremo o hiperfallot: 5%.
- Fallotización de una comunicación interventricular: 5%.

Existe una presentación rara que representa un 5% conocida como tetralogía de Fallot con agenesia de válvulas pulmonares, la cual se caracteriza por una comunicación interventricular grande, un anillo pulmonar pequeño, ausencia de valvas pulmonares que ocasiona regurgitación pulmonar severa, resultando en una dilatación severa de las ramas pulmonares que comprimen la vía aérea, empeorando la cianosis⁶.

La clasificación antigua de tetralogía de Fallot⁷ con atresia de la válvula pulmonar, hoy se considera una entidad diferente conocida como atresia pulmonar con comunicación interventricular, razón por la cual no se tratará en este capítulo.

Historia natural

Está determinada por el grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho.

Durante el primer año de vida mueren un 25%, a los 3 años un 40%, a los 10 años un 70% y a los 40 años un 95%, si no han recibido ningún tipo de tratamiento quirúrgico⁸.

Defectos asociados

- Foramen oval: 83%.
- Arco aórtico derecho: 25%.
- Persistencia de vena cava superior izquierda: 11%.
- Arteria subclavia izquierda aberrante: 10%.
- Anomalía de implantación de las arterias coronarias: 5% (9-10).

Otros defectos asociados son la presencia de colaterales aortopulmonares, el canal auriculoventricular, múltiples comunicaciones interventriculares, conexión venosa pulmonar anómala, enfermedad de Ebstein, etc.

El *ductus* arterioso está ausente en un 30% y esto es más común en los pacientes que presentan arco aórtico derecho.

Fisiopatología

Los factores que intervienen en los cambios hemodinámicos son el grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, la caída de las resistencias vasculares sistémicas y la presencia de la comunicación interventricular. Esto origina una sobrecarga de presión del ventrículo derecho, cortocircuito a través de la comunicación interventricular de derecha a izquierda, con flujo preferencial del ventrículo derecho hacia la aorta, e hipoflujo pulmonar con hipodesarrollo de las arterias pulmonares. Todo lo anterior ocasiona hipoxia y acidosis metabólica.

La mayoría de los pacientes con esta patología presentan una presión en la arteria pulmonar normal o baja. No sufren de hipertensión pulmonar, a excepción de los asociados con buen flujo pulmonar anterógrado o por múltiples colaterales aortopulmonares (Fallot rosado).

Manifestaciones clínicas

La principal manifestación clínica es la cianosis, la cual tiene la característica de ser progresiva.

Los lactantes pueden presentar las “crisis hipóxicas de disnea y cianosis” y los niños mayores la posición en cuclillas.

Los hallazgos al examen físico pueden ser frémito, soplo sistólico de tipo eyectivo en foco pulmonar con una intensidad directamente proporcional al grado de severidad de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, con un segundo ruido único y disminuido.

La acropaquia en las manos y pies se considera como una manifestación de cianosis crónica^{11, 12}.

Complicaciones clínicas

- Eritrocitosis.
- Trombosis cerebral¹³.
- Absceso cerebral¹³.
- Endocarditis.
- Retraso de la pubertad.
- Artritis gotosa.

Electrocardiograma

El electrocardiograma muestra una desviación del eje a la derecha e hipertrofia del ventrículo derecho con T(+) en precordiales derechas, y transición eléctrica brusca entre V1 y V2.

Radiografía de tórax



FIGURA 140.2 Rx tórax con corazón en bota, punta levantada, arco medio excavado y flujo pulmonar disminuido.

Tiene la típica silueta de “corazón en bota”, con punta levantada y arco medio excavado. El flujo pulmonar habitualmente está disminuido. El arco aórtico en un 25% se encuentra del lado derecho.

Ecocardiograma

El diagnóstico se debe establecer por medio de este método.

En muchos centros cardiológicos es la única herramienta prequirúrgica para el estudio de esta patología.

Se debe definir el tamaño y extensión de la comunicación interventricular, el porcentaje de cabalgamiento de la aorta, la severidad de la obstrucción del ventrículo derecho, el tamaño de las arterias pulmonares, la anatomía de las arterias coronarias, la dirección del arco aórtico, la presencia o no de colaterales aortopulmonares o ductus arterioso, y descartar patologías asociadas^{14, 15}.

Cateterismo

No está indicado en todos los casos. No se hace de rutina a todos los pacientes como estudio prequirúrgico.

Se indica cuando el ecocardiograma no define completamente la anatomía. Es una gran ayuda para establecer estrategia diagnóstica y terapéutica en los casos de estenosis o hipoplasia de la arteria pulmonar y presencia de colaterales aortopulmonares.

Cuando se realiza debe informarse la saturación de las cavidades cardíacas, la presión en el ventrículo derecho y en la arteria pulmonar, el cálculo del gasto cardíaco, función del ventrículo izquierdo, como también la anatomía de la estenosis pulmonar, del árbol pulmonar, las arterias coronarias y la presencia de colaterales aortopulmonares. Se debe descartar patologías asociadas¹⁶.

Actualmente, se ha planteado valvuloplastia pulmonar con balón en los casos de neonatos con cianosis severa sintomática asociados a estenosis pulmonar de tipo valvular, poco componente infundibular y ramas pulmonares hipoplásicas.

El cateterismo tiene fines terapéuticos cuando se utiliza para el cierre de colaterales aortopulmonares con Coil, para dilatar ramas pulmonares distales (angioplastia) y, en la actualidad, en fase experimental, para la colocación de válvulas pulmonares protésicas como tratamiento de la insuficiencia pulmonar severa, que se observa en el seguimiento de algunos pacientes corregidos quirúrgicamente.

Tratamiento

La mayoría de los pacientes con buena saturación y anatomía favorable requieren una sola cirugía en forma electiva.

Existen situaciones especiales en los pacientes con tetralogía de Fallot que requieren tratamiento médico.

En el recién nacido cianótico con estenosis pulmonar severa (Fallot extremo) se debe iniciar goteo de prostaglandina E1 para mantener el ductus arterioso permeable y, posteriormente, realizar tratamiento quirúrgico paliativo (fístula sistémico pulmonar).

Otra situación especial, que requiere un alto índice de sospecha, son las crisis de disnea y cianosis. La estrategia terapéutica va encaminada a mejorar el flujo pulmonar anterógrado y a aumentar las resistencias vasculares sistémicas. Se aplica:

- Oxígeno por cánula nasal.
- Expansión de volumen.
- Corrección de acidosis con bicarbonato de sodio.
- Sulfato de morfina a 0,1-0,2 mg/kg/dosis IM/SC/IV (no exceder 15 mg/dosis).
- Fenilefrina 5-20 microgramo/kg/dosis IV en bolo cada 10-15 minutos o en infusión continua de 0,1 a 0,5 microgramo/kg/minuto.

Como tratamiento preventivo de estas crisis está indicado el uso del propranolol oral, aunque el mecanismo exacto de su beneficio no se conoce.

Tratamiento quirúrgico

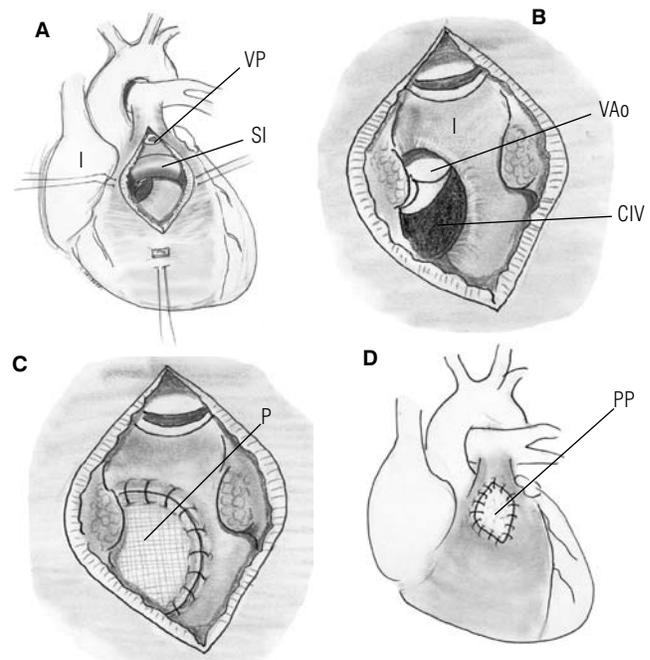


FIGURA 140.3 A. Técnica de reparo quirúrgico a través de ventriculotomía derecha donde se aprecia el septum infundibular produciendo la obstrucción, la comunicación interventricular (SI) y la válvula pulmonar bivalva estenótica. B. Resección infundibular, valvulotomía pulmonar. C. Cierre del defecto interventricular con parche. D. Cierre de la ventriculotomía con parche de pericardio. CIV: comunicación interventricular; I: infundíbulo; VP: válvula pulmonar; P: parche de dacrón; PP: parche de pericardio; VAo: válvula aórtica.

Tomada del libro *Cardiología Pediátrica*, pág. 523.

La primera cirugía paliativa fue realizada en 1945 por Alfred Blalock, Helen Taussig y Vivien Thomas¹⁷. Posteriormente, Lillehei, en 1954, practica la primera cirugía correctora con circulación cruzada¹⁸. Kirklin, en 1955, en la Clínica Mayo, realiza la primera cirugía correctora con bomba¹⁹.

Castañeda en el Hospital de Niños de Boston —desde 1972— introdujo el concepto de reparación definitiva en forma temprana para disminuir el impacto de la cardiopatía y las complicaciones tardías²⁰.

Todos los pacientes con tetralogía de Fallot requieren tratamiento quirúrgico.

La indicación quirúrgica se plantea en estos casos:

- Hipoxemia progresiva, saturaciones entre 75-80%.
- Crisis de disnea y cianosis.

En los pacientes con morfología no complicada se les puede realizar cirugía correctora a partir de los 3 meses de edad (depende de la experiencia de cada grupo quirúrgico)²¹.

Los pacientes con mala morfología requieren de varios estadios para su corrección quirúrgica.

La estrategia quirúrgica va a depender de la anatomía de las arterias pulmonares.

Dentro de las soluciones paliativas tenemos la realización de fístula sistémicopulmonar (Blalock-Taussig modificado), la cual mejora el flujo pulmonar y consigue un crecimiento de las ramas de la arteria pulmonar. Esta fístula solo está indicada en el caso de pacientes con hipoplasia severa de la arteria pulmonar.

Las fístulas sistémico-pulmonares pueden presentar como complicaciones: distorsión de las ramas pulmonares, sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo o ser restrictivas.

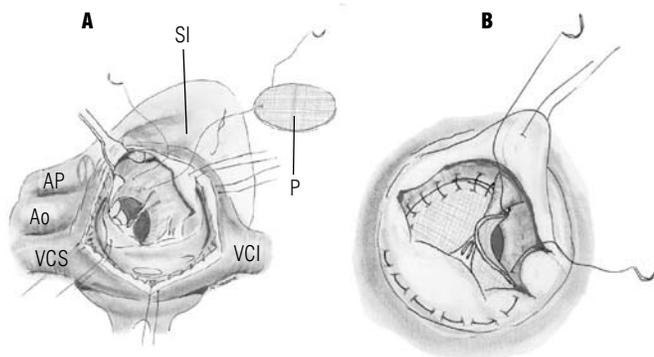


FIGURA 140.4 **A.** Técnica de reparo por vía transatrial, en la que se aprecia la resección infundibular y el inicio del cierre del defecto interventricular con parche de dacrón. **B.** Comunicación interventricular cerrada.

Tomada del libro *Cardiología pediátrica*, pág. 524.

La cirugía correctora debe realizarse en forma temprana. En algunos centros se está realizando en etapa neonatal²². En nuestro medio se realiza a partir de los 6 meses de vida. Consiste en el cierre de la comunicación interventricular, corrección del cabalgamiento aórtico y ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho.

Complicaciones posoperatorias

- Obstrucción residual al tracto de salida del ventrículo derecho.
- Insuficiencia pulmonar significativa.
- Dilatación o aneurisma del tracto de salida del ventrículo derecho.
- Arritmias ventriculares.
- Comunicaciones interventriculares residuales.

- Regurgitación aórtica con o sin dilatación del anillo aórtico.
- Disfunción ventricular izquierda.
- Endocarditis.
- Muerte súbita.

Resultados

La gran mayoría de los pacientes con correcciones totales cursan en forma asintomática el resto de la vida, pero en pruebas de esfuerzo se ha demostrado anomalías en la capacidad del trabajo físico máximo²³.

La mortalidad quirúrgica en el paciente pediátrico es del 3% y en los adultos oscila entre el 2,5% al 8,5%^{24, 25, 26}.

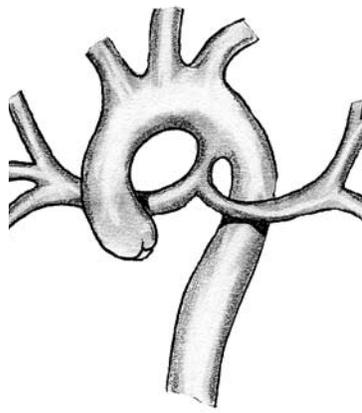
Los factores de riesgo de muerte temprana son:

- Edad muy corta.
 - Edad muy avanzada.
 - Severa hipoplasia del anillo.
 - Tamaño pequeño de las arterias pulmonares.
 - Necesidad de parche transanular.
 - Operaciones paliativas previas.
 - Múltiples comunicaciones interventriculares.
 - Coexistencias de otras anomalías cardíacas.
 - Presión residual del ventrículo derecho elevada (>75% de la sistémica).
- La supervivencia a 5 años, después de la cirugía correctora, es cercana al 90%.

Referencias

1. Fallot A. Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). *Mars Med* 1888; 25:77-93.
2. Feldt RH, Avasthey P, Yoshimasu F, et al. Incidence of congenital heart disease in children born to residents of Olmsted county. Minnesota, 1950-1969. *Mayo Clin Proc* 1971; 46:794-799.
3. Van Mierop LHS, Kutsche LM. Cardiovascular anomalies in diGeorge syndrome and importance of neural crest as a possible pathogenetic factor. *Am J Cardiol* 1986; 58:133-137.
4. Goldmuntz E, Clark BJ, Mitchell LE, et al. Frequency of 22q11 deletions in patients with cono-truncal defects. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32:492-8.
5. Ferencz C, Loffredo CA, Correa Villaseñor A, et al., (eds.). *Malformations of the cardiac outflow tract in genetic and environmental risk factors of major cardiovascular malformations: The Baltimore-Washington Infant Study 1981-1989*. Armonk, NY: Futura; 1997: 59-102.
6. Rabinovitch M, Grady S, David I, et al. Compression of intrapulmonary bronchi by abnormally branching pulmonary arteries associated with absent pulmonary valves. *Am J Cardiol* 1982; 50:804-813.
7. Rao BN, Anderson RC, Edwards JE. Anatomic variations in the tetralogy of Fallot. *Am Heart J* 1971; 81:361-37.
8. Bertranou EG, Blackstone EH, Hazelrig JB, Turner ME, Kirklin JW. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1978; 42:458-466.
9. Dabizzi RP, Teodori G, Barletta GA, Caprioli G, Baldrighi G, Baldrighi V. Associated coronary and cardiac anomalies in the tetralogy of Fallot: an angiographic study. *Eur Heart J* 1990; 11:692-704.
10. Brizard CP, Mas C, Sohn YS, et al. Transatrial-transpulmonary tetralogy of Fallot repair is effective in the presence of anomalous coronary arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 116:770-779.

11. Morgan BC, Guntheroth WG, Bloom RS, Fyler DC. A clinical profile of paroxysmal hyperpnea in cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 1965; 31:66-69.
12. Perloff JK, Rosove MH, Sietsema KE, Territo MC. Cyanotic congenital heart disease: a multisystem disorder. In: Perloff JK, Childs JS, (eds.). *Congenital heart disease in adults*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1998:199-226.
13. Ammash N, Warnes CA. Cerebrovascular events in adult patients with cyanotic congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28:768-772.
14. Tworetzky W, McElhinney DB, Brook MM, Reddy VM, Hanley FL, Silverman NH. Echocardiographic diagnosis alone for the complete repair of major congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33:228-233.
15. Defects in cardiac septation. In: Snider AR, Serwer GA, Ritter SB. *Echocardiography in pediatric heart disease*. 2nd ed. St. Louis: Mosby-Year Book; 1997:235-96.
16. Soto B, McConnell ME. Tetralogy of Fallot: angiographic and pathological correlation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 2:12-26.
17. Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the hearth in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 1945; 128:189.
18. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Read RC, Aust JB, De Wall RA, et al. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects: report of first ten case. *Ann Surg* 1955; 142:418.
19. Kirklin JW, Du Shane JW, Patrick RT, Donald DE, Hetzel PS, Harsh-Barger HC, et al. Intracardiac surgery with the aid of a mechanical pump-oxygenator system (Gibbon type): Report of eight cases. *Mayo Clin Proc* 1955; 30:201.
20. Castañeda AR, Freed MD, Williams RG, Norwood WI. Repair of tetralogy of Fallot in infancy: early and late results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74:372-81.
21. Kirklin JW, Blackstone EH, Jonas RA, et al. Morphologic and surgical determinants of outcome events after repair of tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis. A two institution study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103:706-723.
22. Mulder TJ, Pyles LA, Stolfi A, Pickoff AS, Moller JH. A multicenter analysis of the choice of initial surgical procedure in tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2002; 23:580-586.
23. Sarubbi B, Pacileo G, Pisacane C, Duccesechi V, Iacono C, Russo MG, Iacono A, Calabaro R. Exercise capacity in young patients after total repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2000; 21:211-215.
24. Uva MS, Lacour-Gayet F, Komiya T, et al. Surgery for tetralogy of Fallot at less than six month of age. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107:1291-1300.
25. Groh MA, Meliones JN, Bove EL, et al. Repair of tetralogy of Fallot in infancy. *Circulation* 1991; 84(supp. III):III206-III212.
26. Rowe RD, Vlad P, Keith JD. Experiences with 180 cases of tetralogy of Fallot in infants and children. *CMAJ* 1955; 73:23-30.



Atresia pulmonar con comunicación interventricular

GUSTAVO A. CARRILLO ÁNGEL, MD
 JAIME A. FRANCO RIVERA, MD
 NÉSTOR F. SANDOVAL REYES, MD
 GABRIEL CASSALETT BUSTILLO, MD

Definición y generalidades

La atresia pulmonar con comunicación interventricular (CIV) es una anomalía troncoconal que se considera una variación extrema de la tetralogía de Fallot, con el rasgo adicional de la desconexión total del ventrículo derecho con la arteria pulmonar, acompañada de frecuentes y severas alteraciones en el tamaño y distribución de las ramas pulmonares, además de colaterales aortopulmonares en algunas de sus variedades, que pueden constituir la única fuente de flujo pulmonar^{1,2}.

Cuando la sangre no puede pasar directamente del ventrículo derecho a las arterias pulmonares, el flujo pulmonar debe originarse en otros sitios, como la aorta o sus ramas principales, e incluso en las arterias coronarias^{1,2} (FIGURA 139.1).

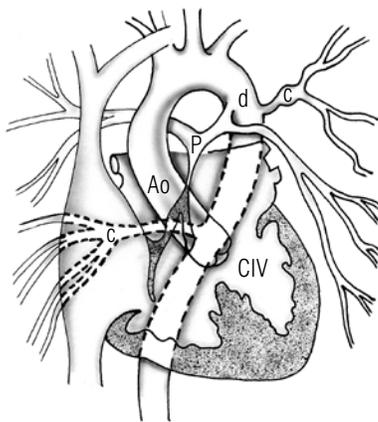


FIGURA 139.1 Esquema de la atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales aortopulmonares.

P: arteria pulmonar central, CIV: comunicación interventricular, Ao: aorta ascendente, d: ductus, c: colaterales, VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo.

Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1334.

Epidemiología

Es una de las cardiopatías congénitas cianosantes más frecuentes en el período neonatal junto con la transposición completa de las grandes arterias. Es ligeramente más frecuente en hombres que en mujeres. No existen reportes confiables en Colombia, por lo cual es necesario recurrir a estadísticas internacionales, principalmente de Estados Unidos, Europa y Australia, con una prevalencia promedio de 0,07 por 1.000 recién nacidos vivos, correspondiendo al 1,4% de todas las formas de enfermedad cardíaca congénita y aproximadamente al 20% de las de tetralogía de Fallot^{1,2}.

Etiología

Hay algunos factores que se han asociado con un incremento en el riesgo de tener defectos troncoconales, como diabetes materna, fenilcetonuria materna, ingestión de ácido retinóico o trimetadiona¹⁻⁵. También se ha descrito en numerosos síndromes genéticos y anomalías cromosómicas, que incluyen: asociación Vacter1, asociación Charge, síndrome de Alagille, síndrome del ojo de gato, Trisomía 21^{3,5}.

Se ha descrito la asociación entre facies peculiar (ojos pequeños, nariz chata, boca pequeña, implantación baja de los pabellones auriculares) con tetralogía de Fallot, atresia pulmonar y *truncus* arterioso, que con frecuencia se acompañan de alteraciones velopalatinas como paladar hendido u ojival, llamado síndrome velocardiofacial por Shprintzen y col.⁶⁻¹⁰.

El síndrome de DiGeorge incluye estas anomalías, más aplasia o hipoplasia del timo y de las glándulas paratiroides, con estudios moleculares que indican que es producida por haploinsuficiencia, lo que induce alteraciones de la enzima convertidora de la endotelina-1 y el gene MFH-1, con mutaciones que afectarían las relaciones entre las células endoteliales y de los pericitos, bien sean derivados o no de la cresta neural¹².

Recientes estudios genéticos y moleculares han demostrado que la delación del cromosoma 22q11 es frecuente en sujetos con estos tres síndromes, por lo cual ha sido denominada colectivamente como Catch-22^{6-9, 11, 12}.

Otras anomalías adicionales a la atresia pulmonar con CIV, como arterias colaterales aortopulmonares, subclavia aberrante, anomalías del arco aórtico y *ductus* arterioso originando las arterias subclavia o pulmonar izquierda, también se han asociado con la delación del cromosoma 22q11¹³⁻¹⁵.

Algunos estudios han podido establecer que los pacientes con atresia pulmonar, comunicación interventricular y monosomía 22q11 tienen arterias pulmonares centrales más pequeñas que aquellos que no la tienen, además de una suplencia de la circulación pulmonar multifocal con anomalías asociadas del lecho vascular correspondiente, en una proporción mucho mayor (90% vs. 27%)^{6, 7, 9, 13}.

Embriología

Debido a que los pulmones se desarrollan a partir del intestino primitivo, su irrigación, así como la del esófago, se origina de las aortas dorsales. El día 27 las arterias pareadas del sexto arco aórtico se anastomosan con el plexo pulmonar, resultando una suplencia dual.

A los 50 días de gestación, las ramas del sexto arco aórtico se ensanchan y las originadas de la aorta torácica involucionan, cesando la circulación aortopulmonar, resultando que los vasos más grandes van a formar las arterias pulmonares y los más pequeños se convertirán en arterias bronquiales^{3, 4, 16}.

La formación vascular pulmonar ha sido tradicionalmente entendida como de doble origen: la porción proximal (tronco y ramas pulmonares principales) por angiogénesis y la porción distal por vasculogénesis, estableciéndose continuidad relativamente tardía.

Pero estudios recientes parecen indicar que la continuidad entre las arterias pulmonares proximales y los vasos formados en el mesénquima distal están presentes desde etapas muy tempranas de la vida, sugiriendo que la diferenciación celular endotelial en el sitio de formación vascular intrapulmonar (vasculogénesis) ocurre al mismo tiempo que el desarrollo de la aorta. De tal manera, los vasos pulmonares no tienen una acentuación de su desarrollo durante las fases canaliculares, sino que ocurren en igual proporción en todos los estadios, correspondiéndose con el desarrollo pulmonar global¹⁶.

En la atresia pulmonar con CIV, este desarrollo está alterado, por lo cual algunos segmentos broncopulmonares o lóbulos pueden tener suplencia a través de verdaderas arterias pulmonares o por arterias colaterales aortopulmonares. El flujo no obstructivo a través de la colateral sistemicopulmonar puede llevar a enfermedad vascular pulmonar obstructiva, mientras que la estenosis de las colaterales aortopulmonares protege contra esta enfermedad¹⁷.

Existen comunicaciones entre las arterias pulmonares centrales y las arterias intersegmentarias dorsales entre la quinta y la séptima semanas de gestación, que pueden persistir de forma anormal cuando hay hipoplasia severa de las arterias pulmonares o atresia de la válvula pulmonar¹⁴⁻¹⁸.

Hacia la semana 16 de la vida intrauterina, todas las arterias preacinares se encuentran formadas, ocurriendo posteriormente un desarrollo paralelo entre

nuevos acinos respiratorios y sus correspondientes vasos, hasta el nivel de los alvéolos primitivos, pero la condición absoluta para que este desarrollo se produzca es la existencia de flujo pulmonar anterógrado normal²².

Además existe desplazamiento anormal del *septum conal* en sentido anterior, hasta tal extremo que obstruye totalmente el tracto de salida del ventrículo derecho e induce el gran defecto septal interventricular por mala alineación¹⁴.

Anatomía patológica

Esta enfermedad tiene características anatómicas similares a la tetralogía de Fallot, con marcada desviación anterior del *septum conal*, lo que produce atresia del infundíbulo del ventrículo derecho, por su adosamiento a la pared anterior de esta cámara, siendo en algunas ocasiones (con menor frecuencia) exclusivamente valvular¹⁷.

El aporte de flujo pulmonar se origina de diversas formas en la circulación sistémica, bien sea como *ductus* arterioso persistente, colaterales aortopulmonares, colaterales derivadas de las arterias supraórticas o de las arterias coronarias. Con menor frecuencia se encuentran *ductus* y colaterales coexistentes¹⁹⁻²¹.

El *ductus* arterioso en esta patología tiene una orientación anormal, siendo más largo, tortuoso y con frecuencia con diámetro pulmonar de menor tamaño que el extremo aórtico^{1, 4, 17}.

Varios términos han sido utilizados para denominar y clasificar las colaterales. Ravinovitch sugiere una clasificación en la que el primer grupo corresponde a las arterias bronquiales, de adecuado tamaño, que se anastomosan con la arteria pulmonar verdadera dentro del parénquima pulmonar (anastomosis intrapulmonares).

El segundo grupo es el de colaterales que se originan directamente de la aorta descendente, penetran el hilio pulmonar y en algunas ocasiones se anastomosan con las arterias pulmonares verdaderas (anastomosis hiliares). El tercer grupo corresponde a las colaterales que se originan de ramas aórticas como el tronco braquiocefálico, la mamaria interna, las intercostales o las arterias coronarias y tienden a anastomosarse con las arterias pulmonares verdaderas (anastomosis extrapulmonares)¹⁶⁻¹⁸.

Las colaterales pueden ser comunicantes, cuando hay conexión entre estas y la arteria pulmonar central, y no comunicantes, si estas son la única fuente de aporte sanguíneo para un número variable de segmentos o un lóbulo pulmonar¹⁹⁻²¹.

El calibre de las arterias pulmonares centrales es variable y está relacionado con la cantidad de flujo sanguíneo e indirectamente con las fuentes de flujo. Cuando el *ductus* o arterias colaterales se anastomosan proximalmente a las arterias pulmonares centrales o a sus ramas lobares, los vasos centrales pueden ser levemente hipoplásicos o de tamaño normal. En contraste, cuando múltiples colaterales se anastomosan más distalmente, las arterias pulmonares centrales tienden a ser hipoplásicas^{18, 19}.

Se describen varias clasificaciones para la atresia pulmonar con comunicación interventricular de acuerdo al tipo de suplencia del flujo pulmonar, siendo la más usada por nosotros, para subcategorizar esta patología, la preconizada por Miguel Barbero Marcial¹, que considera tres grupos (**FIGURA 139.2**):

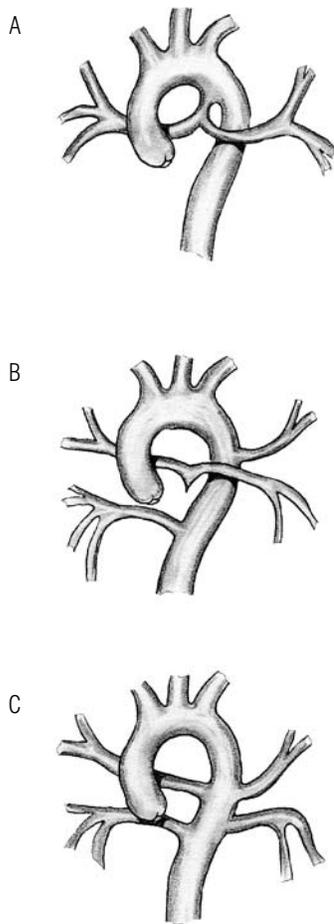


FIGURA 139.2 Esquema de la clasificación de Barbero Marcial. **Tipo A:** arteria pulmonar central *ductus* dependiente. **Tipo B:** arteria pulmonar central y colaterales aortopulmonares. **Tipo C:** ausencia de arteria pulmonar central y circulación pulmonar dada solamente por colaterales.

Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1335.

— En el primer grupo (tipo A) la única fuente de flujo pulmonar es el *ductus* arterioso permeable, las arterias pulmonares son confluentes de buen tamaño o ligeramente hipoplásicas y se distribuyen a todos los 20 segmentos arteriales pulmonares.

— En el segundo grupo (tipo B) las arterias pulmonares son confluentes, moderada o severamente hipoplásicas y distribuidas en la mayoría de los segmentos pulmonares, pero no en todos y en ellos están presentes arterias colaterales aortopulmonares, muy probablemente derivadas de las arterias intersegmentarias primitivas¹⁹.

— En el tercer grupo (tipo C) las arterias pulmonares derecha e izquierda no son confluentes, la mayoría de los segmentos arteriales pulmonares no están conectados a la arteria pulmonar central y la suplencia del flujo la realizan las colaterales aortopulmonares. Es muy importante saber si el flujo proveniente de estas colaterales suple por completo lóbulos o segmentos pulmonares, puesto que su ligadura quirúrgica, accidental o programada, podría tener consecuencias imprevisibles como, por ejemplo, el infarto pulmonar¹⁹.

El defecto septal ventricular es del clásico tipo de mala alineación, membranoso. Puede haber otros defectos ventriculares adicionales, localizados en cualquier lugar del tabique. El 25-50% de los pacien-

tes presentan arco aórtico a la derecha^{1,14}. Un defecto septal atrial tipo *ostium secundum* o el foramen oval permeable están presentes en cerca del 50% de los casos^{1,2}.

Las arterias coronarias son en su mayoría normales en su origen y distribución, aunque se han reportado anomalías que incluyen origen alto de los *ostium* coronarios, fistulas entre las arterias coronarias y la arteria pulmonar o arteria coronaria, originándose del seno aórtico izquierdo anterior, cruzando el infundíbulo ventricular derecho^{1,2}.

La atresia pulmonar con comunicación interventricular puede estar asociada con otras anomalías como la persistencia de vena cava superior izquierda drenando al seno coronario que se encuentra dilatado, anomalía parcial o total del retorno venoso pulmonar, estenosis o atresia tricuspídea, canal auriculoventricular completo, transposición completa o corregida de las grandes arterias, síndromes de asplenia y poliesplenia^{1,2,14}.

Fisiopatología

El cuadro fisiológico es similar al de la tetralogía de Fallot. Como el defecto septal es amplio, se igualan las presiones de ambos ventrículos, las cuales son transmitidas a la aorta. Como los ventrículos no tienen más que una vía de salida, que es la aorta, habrá entonces mezcla de sangre oxigenada y no oxigenada en la circulación sistémica. El aporte de sangre a los pulmones dependerá del *ductus* de la circulación colateral aortopulmonar, generalmente^{19,21}.

Si el *ductus* se cierra, el paciente tendrá disminución severa del flujo pulmonar si esa es la única conexión entre la aorta y la circulación pulmonar, por lo cual se producirá hipoxemia, la cual no estará presente o será muy discreta en caso de que exista circulación colateral que aporte suficiente riego sanguíneo al pulmón^{1,2}.

La presión de los vasos colaterales es igual a la de la aorta, cuando no existe estenosis dentro de los mismos, presión que es transmitida a la zona del pulmón irrigada por esta colateral, con la consecuente hipertensión de la zona afectada. Cuando existe estrechez, por lo general se localiza cerca-namente al sitio de unión con la arteria pulmonar^{19,21}.

Habitualmente la presión pulmonar es normal o inferior a lo normal, por lo cual en raros casos hay hipertensión pulmonar, que se presenta debido a un exceso de flujo, frecuentemente en una zona aislada del pulmón. Cuando la circulación colateral es importante y no obstructiva, el recién nacido o el lactante puede tener una falla cardíaca^{1,2,25-27}.

Así, la atresia pulmonar con CIV puede comportarse como una cardiopatía cianósante severa con circulación pulmonar ductodependiente; como una enfermedad equilibrada, moderadamente cianósante, sin falla cardíaca, con presiones ventriculares similares, con flujo pulmonar normal o discretamente aumentado (colaterales aortopulmonares estenóticas) o como una enfermedad levemente cianósante, con hiperflujo pulmonar y falla cardíaca (colaterales aortopulmonares no obstructivas)^{1,2,21}.

Manifestaciones clínicas

Cuando el *ductus* arterioso es la única fuente de flujo pulmonar, es una cardiopatía cianótica desde el nacimiento, siendo raros los casos con

hiperflujo pulmonar a esta edad, por lo cual las manifestaciones clínicas se inician muy tempranamente en la vida posnatal. Por lo tanto, la cianosis constituye el síntoma y el signo más importante, siendo su severidad inversamente proporcional al tamaño y al flujo a través del conducto, que, cuando es muy restrictivo o está cerrado, ocasiona crisis hipóxicas o incluso la muerte^{1, 2}.

El examen físico muestra a la palpación pulsos simétricos y de amplitud aumentada en todos los miembros con predominio de la actividad paraesternal sobre la apical. A la auscultación, el S1 es normal, se escucha soplo sistólico de morfología eyectiva, que se localiza en borde esternal izquierdo alto y región infraclavicular izquierda. El S2 es único.

Muy raramente se ausculta soplo continuo. Es llamativo que la severidad de la cianosis no se acompaña inicialmente de dificultad respiratoria, la cual aparece relativamente tarde, secundaria a la hipoxia tisular, que genera acidosis metabólica y alcalosis respiratoria compensatoria. Es poco frecuente encontrar extratonos^{1, 2}.

Los pocos casos que cursan con hiperflujo pulmonar pueden presentar insuficiencia cardíaca, caracterizada por disnea, dificultad respiratoria con la alimentación, retracciones intercostales o universales, sudoración profusa especialmente localizada en cara (sitio en el cual se presenta en forma de perlas), pobre ganancia de peso, disminución en el crecimiento longitudinal, infecciones respiratorias recurrentes, taquicardia y taquipnea con leve cianosis, a veces imperceptible¹⁻³. En este grupo de pacientes la exploración física muestra cianosis de grado variable, el S1 es normal y el S2 único. En niños mayores se escucha un chasquido protosistólico producido por la aorta dilatada.

Los soplos que se escuchan en el precordio se deben a la circulación colateral, siendo continuos y suaves, distribuyéndose por la pared anterior del tórax y la espalda, pudiendo ser unilaterales o bilaterales, de mayor o menor intensidad dependiendo de la existencia o no de estenosis.

Se producen además alteraciones de las falanges distales y de las uñas de los dedos de manos y pies, con hipocratismo digital. Si la circulación pulmonar está asegurada por un *ductus* arterioso de buen tamaño, el soplo es más intenso y continuo^{1-3, 27}. El impulso cardíaco es más prominente en el borde esternal izquierdo bajo, es decir, de predominio ventricular derecho.

El crecimiento y el desarrollo se pueden ver comprometidos por la falla cardíaca secundaria al hiperflujo pulmonar o por la cianosis severa y progresiva que genera hipoxia tisular secundaria.

Debido a la asociación entre la microdelación 22q11 y atresia pulmonar con comunicación interventricular, debe observarse cuidadosamente la facies de los niños con sus características especiales (ojos pequeños, puente nasal aplanado, boca pequeña, implantación baja de los pabellones auriculares, hendidura velopalatina o paladar ojival), debiendo obligatoriamente hacer referencia a características similares en los padres o hermanos^{3, 11, 13}.

Métodos diagnósticos

Electrocardiografía

El electrocardiograma muestra una desviación del eje QRS a la derecha con hipertrofia ventricular derecha pero con fuerzas normales del ventrículo

izquierdo o incluso con hipertrofia del mismo asociada, debido a que la CIV no es restrictiva, generando un equilibrio de presiones entre los dos ventrículos.

Las ondas P son picudas en DII, DIII y aVF como representación de la hipertrofia y dilatación de la aurícula derecha. En los pacientes que cursan con incremento del flujo pulmonar se puede establecer hipertrofia ventricular combinada y crecimiento de las aurículas izquierda y derecha^{1, 2}. Es muy infrecuente la presencia de arritmias primarias asociadas.

Radiología

La radiografía de tórax en la proyección posteroanterior muestra un corazón de tamaño variable, con forma de zapato holandés (zueco). Hay una ausencia del cono de la arteria pulmonar principal y levantamiento de la punta del corazón por crecimiento del ventrículo derecho^{1, 2}.

La trama vascular pulmonar es fina en la mayoría de los casos, pero tendrá variaciones dependiendo del grupo analizado, disminuyendo cuando el *ductus* es la única fuente de flujo pulmonar, y es restrictivo y aumentado en los pacientes con colaterales aortopulmonares múltiples no estenóticas²⁴.

Cuando la evolución es crónica con colaterales aortopulmonares, se puede establecer un patrón reticular de variable intensidad, distribuido por todo el parénquima pulmonar y aun con excavaciones costales inferiores, con alteraciones de todo un segmento o lóbulo, dependiendo de si la circulación es dual o únicamente suplida por la aorta²⁴.

Además, se pueden observar diferencias regionales significativas de la circulación pulmonar, debido al calibre y distribución de las colaterales aortopulmonares con pequeñas colaterales; el pulmón tendrá marcas vasculares disminuidas, mientras que la circulación será abundante, con hiperflujo pulmonar, cuando las colaterales sean de tamaño importante y no obstructivas, situación que puede apreciarse alternativamente en un mismo paciente, dependiendo de como sea la circulación a los diferentes segmentos o lóbulos pulmonares^{1, 2, 24}.

La frecuencia de arco aórtico a la derecha es mayor en atresia pulmonar con comunicación interventricular (26-50%) que en aquellos pacientes con tetralogía de Fallot (20-25%) o *truncus* arterioso (30%), razón por la cual es muy importante evaluar la posición de la traquea en la proyección AP y la desviación hacia la derecha de la vena cava superior, indicativos de esta asociación^{1, 2, 24}.

Ecocardiografía

La ecocardiografía permite el diagnóstico de la atresia pulmonar y comunicación interventricular con ciertas limitaciones. Se puede visualizar el cabalgamiento aórtico sobre el tabique interventricular, la amplia comunicación entre los dos ventrículos, por mala alineación, y discontinuidad anatómica entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar.

Se detectan además defectos del *septum atrial* y comunicaciones inter-ventriculares adicionales, por Doppler color y estudio bidimensional asociados. Las proyecciones en eje corto paraesternal y subcostal son útiles para detectar anomalías de las arterias coronarias^{25, 28, 32}.

Cuando las arterias pulmonares son confluentes, con circulación pulmonar ductodependiente en etapa neonatal, la información obtenida de este examen es suficiente para tomar una decisión quirúrgica sin el requerimiento de cateterismo cardíaco previo, con lo que se puede decidir la cirugía paliativa (fístula sistémico-pulmonar)^{25,29}, puesto que permite una aproximación muy cercana al tamaño real de las arterias pulmonares, que son confluentes y bien conformadas, con un índice de McGoon superior a 1,6^{25,29}.

Cuando las arterias pulmonares no son confluentes o son severamente hipoplásicas o cuando hay múltiples colaterales aortopulmonares, el Doppler color permite una mejor evaluación^{1,2}, apreciando *jets* de flujo turbulento provenientes de la aorta descendente, de los vasos del cuello o de las arterias coronarias, en dirección a las arterias pulmonares, pero su dirección, tamaño y localización precisas son imposibles por este método^{25,30,32}.

Permite la evaluación de la morfología, dimensiones y características de las cavidades cardíacas, las válvulas auriculoventriculares y sigmoideas y los grandes vasos, además de la función contráctil de ambos ventrículos, con lo que se puede precisar con exactitud la relación espacial entre las arterias aorta y pulmonar, definiendo el tipo de obstrucción en el tracto de salida del ventrículo derecho y/o en la válvula pulmonar^{25,30,32}.

Cateterismo

La ecocardiografía tiene limitaciones para precisar información preoperatoria esencial como: anatomía de las arterias pulmonares centrales (tamaño, índice de Nakata, McGoon, valor Z, distribución y ramificaciones), anatomía de las arterias colaterales aortopulmonares (número de colaterales, distribución, presencia de estenosis), determinación de segmentos con circulación dual y presión distal de las arterias pulmonares en diferentes segmentos (particularmente en pacientes mayores después de cirugía paliativa).

Por esto, cuando se está contemplando la reparación biventricular de la atresia pulmonar con comunicación interventricular o cuando es necesario precisar con absoluta certeza dichos parámetros, para definir la conducta más apropiada³⁰, se hace necesario una completa investigación angiográfica.

El estudio hemodinámico demuestra igualdad en la presión sistólica en ambos ventrículos y en la aorta, debido a la existencia de una gran comunicación interventricular y a la desconexión total del ventrículo derecho con la arteria pulmonar. La saturación en la aorta estará disminuida y su valor dependerá de la magnitud de la circulación colateral o del *ductus* arterioso^{13,14,16,17,19}.

En general, las arterias pulmonares tienen presión baja y las resistencias pulmonares son normales o disminuidas, a menos de que existan *ductus* arterioso permeable grande o importantes colaterales aortopulmonares, hasta el punto de poder desarrollar enfermedad vascular pulmonar obstructiva³⁰.

La inyección de material de contraste en la aorta ascendente en donde nacen las arterias coronarias permitirá definir su origen y distribución epicárdica²⁸. Las arterias braquiocefálicas deben ser muy bien visualizadas, para comprobar si existen o no colaterales originándose de dichas arterias.

El paciente con atresia pulmonar y comunicación interventricular tiene la raíz aórtica dilatada y puede incluso presentar insuficiencia aórtica. Puede requerirse la inyección selectiva en las arterias coronarias, si el aortograma ascendente indica o sugiere una conexión anómala entre la(s) arteria(s) coronaria(s) y la arteria pulmonar²⁸.

La delineación angiográfica de la anatomía del flujo pulmonar es importante a la hora de evaluar el manejo quirúrgico de estos pacientes. La información específicamente requerida incluye:

- Anatomía de las arterias pulmonares centrales (diámetros, índices de Nakata, McGoon, valor Z, distribución y bifurcación)^{34,35}.

- Anatomía de las colaterales aortopulmonares (número de colaterales, distribución, si tiene o no estenosis, determinación de segmentos con suplencia dual).

- Presión de arterias pulmonares distales en los diferentes segmentos, particularmente en pacientes mayores o con cirugía paliativa previa.

Es importante definir si la circulación colateral es unifocal (se hace por un conducto arterioso) o multifocal (se hace por colaterales entre la aorta y la arteria pulmonar) y determinar la presencia o ausencia de confluencia entre las arterias pulmonares, es decir, la existencia de sexto arco aórtico izquierdo³⁴.

Para su evaluación angiográfica, se requiere de aortogramas, usando la técnica de oclusión con balón en el diafragma, que demuestra el número y localización de las arterias colaterales aortopulmonares³³. Es recomendable una inyección selectiva en las mismas, para definir con mayor precisión su trayecto³².

Si el aortograma no logra demostrar arterias pulmonares confluentes, se debe utilizar una inyección enclavada en las venas pulmonares, manual, con el objeto de prevenir daño vascular mecánico, que deberá resultar en flujo retrógrado desde la circulación venosa pulmonar hacia el lecho capilar arterial, con secuencial opacificación del lecho arteriolar y de las arterias pulmonares centrales^{1,2}.

La angioresonancia magnética puede definir la anatomía pulmonar y sus colaterales con un buen grado de seguridad, pero no puede medir la presión de las arterias pulmonares, dato esencial en la evaluación integral y en la definición de conductas³⁴.

Historia natural

La historia natural cambia dependiendo de la gran variabilidad de la morfología.

Los pacientes en quienes el *ductus* arterioso permeable es la única fuente de flujo pulmonar pueden estar críticamente enfermos, cianóticos e hipoxémicos en las primeras horas de vida, cuando el *ductus* comienza a cerrarse.

Los pacientes en quienes la suplencia de flujo pulmonar se realiza a través de colaterales sistémico-pulmonares pueden variar, presentando desde excesivo flujo pulmonar con manifestaciones de falla cardíaca en la infancia, hasta niños relativamente equilibrados con hipoxemia mesurada y flujo pulmonar controlado, moderadamente aumentado.

En estos casos la cianosis se irá incrementando en forma progresiva a lo largo de los años, generalmente por estenosis progresiva de las colaterales, bien en su origen en la aorta o a su llegada al hilio pulmonar⁴.

Algunos pacientes desarrollan enfermedad vascular pulmonar en aquellos segmentos que están centralmente conectados y esta progresa considerablemente desde la vida fetal o desde los primeros meses de vida en aquellos segmentos pulmonares en los que la fuente de flujo es una gran colateral aortopulmonar no estenótica³⁰.

Los pacientes que sobreviven la segunda y tercera décadas de la vida sin correcciones, desarrollan a menudo una masiva y fatal hemoptisis, causa de muerte en muchos de ellos^{1, 2}.

La historia natural de colaterales aortopulmonares mayores sigue con frecuencia un curso de progresiva estenosis y oclusión. Si una colateral permanece por largo período con una severa estenosis, conduce a una hipoplasia arterial distal con pobre desarrollo de vasos preacinares, acinares y alveolares^{16, 17, 21}.

Por tal motivo, las estrategias de corrección quirúrgica deben ser tempranas, para evitar problemas de crecimiento vascular y alveolar pulmonar que después pueden generar alteraciones de la respuesta ventilatoria durante el ejercicio e hiperreactividad de vías aéreas antes o después de la reparación quirúrgica^{22, 23}.

La sobrevida de pacientes con atresia pulmonar y comunicación interventricular ha mejorado en años recientes, siendo muy superior para la tipo A de la clasificación de Barbero Marcial y notoriamente alterada en la tipo C^{22, 35}.

La tolerancia al ejercicio en los niños sometidos a reparación biventricular definitiva, en etapas tempranas, es mejor que en aquellos pacientes sometidos a cirugía paliativa, ya sea temporal o definitiva^{25, 26}.

Tratamiento

Cuando enfrentamos un caso de atresia pulmonar con CIV cuya circulación pulmonar es exclusivamente dependiente del *ductus*, debemos garantizar el flujo pulmonar con prostaglandina E endovenosa a las dosis usuales (0,1 mcg/kg/min por las primeras tres horas, disminuyendo progresivamente la concentración hasta niveles que mantengan la apertura ductal sin crear complicaciones), mientras se realiza el tratamiento quirúrgico paliativo o definitivo^{1, 2, 4}.

El tratamiento médico con diuréticos (furosemida y espironolactona) e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina puede estar indicado ocasionalmente en aquellos pacientes que cursan con falla cardíaca por hiperflujo pulmonar, cuando las colaterales son muy grandes y no estenóticas^{1, 2, 4}.

La flebotomía puede aliviar los efectos de la policitemia en pacientes con marcada hipoxemia, bien sea por severa disminución del flujo pulmonar o por enfermedad vascular pulmonar hipertensiva, con hemoglobina mayor del 21% y hematocrito mayor del 65%^{1, 2, 4}.

Según estudios recientes que han permitido establecer métodos para clasificar los pacientes en escalas de riesgo, la atresia pulmonar con comunicación interventricular se encuentra ubicada en las categorías 3 y 4, dependiendo de si la corrección total es posible en un primer estadio (tipo A) o por etapas, procediendo a unifocalización inicial con posterior reparación definitiva³⁶.

Tratamiento quirúrgico

Evaluación preoperatoria

La presentación y la anatomía de las colaterales aortopulmonares es muy variable y la clínica del paciente depende del flujo de las mismas. El flujo pulmonar puede ser insuficiente por disminución del calibre o estenosis de las colaterales o, por el contrario, presentarse con sobrecirculación por el gran tamaño de las mismas.

Para definir el manejo inicial de esta entidad, empleamos la clasificación de Barbero Marcial³⁷, como fue mencionado anteriormente.

Luego del estudio y su clasificación, las colaterales se deben contar y evaluar las conexiones para determinar si estas comparten la perfusión con la arteria pulmonar central y, de ser así, simplemente pueden ser ligadas, pues el flujo sanguíneo se suplirá por la arteria pulmonar central.

En general, la arteria pulmonar central suple el 50%; las colaterales, el 45% de los segmentos pulmonares y tan solo el 5% es irrigado por los dos sistemas en forma combinada^{38, 39}.

Es importante predecir la relación de presión del ventrículo derecho sobre el ventrículo izquierdo (PVD-PVI) en el posoperatorio, según algunas variables preoperatorias como el número de colaterales y segmentos que puedan ser conectados a la arteria pulmonar central⁴⁰. La presión del ventrículo derecho en el posoperatorio está inversamente relacionada con el número de colaterales conectadas a la arteria pulmonar central⁴¹.

Así, a mayor número de colaterales menor presión del ventrículo derecho. Se dice que se deben conectar por lo menos 10 segmentos pulmonares o sea el equivalente a un pulmón. También, el diámetro de la arteria pulmonar central, determinado por el índice de McGoon⁴², el cual debe ser por lo menos 1,2, o por un índice de Nakata³¹ mayor de 150 mm²/m², es importante para determinar el pronóstico posoperatorio cuando se hace la corrección definitiva.

Indicaciones para cirugía

La mayoría de pacientes con atresia pulmonar y comunicación interventricular tipo tetralogía de Fallot, *ductus* dependientes, tienen arterias pulmonares suficientemente grandes, por lo tanto, podrán ser operados sin mayor riesgo, conectando solamente el ventrículo derecho a la arteria pulmonar con parche de pericardio o con la utilización de un homoinjerto.

Este capítulo se refiere al tratamiento quirúrgico del grupo de pacientes con arterias pulmonares muy pequeñas y colaterales aortopulmonares mayores, que representa un subgrupo de alto riesgo y mal pronóstico.

En general, durante la etapa neonatal, el paciente no requiere ningún tipo de procedimiento y se recomienda realizar la primera etapa del tratamiento quirúrgico en el primer año de vida.

La meta de la cirugía consiste en tratar de conectar a la arteria pulmonar central el mayor número de segmentos pulmonares, idealmente los 20 segmentos. Posteriormente, se conecta el ventrículo derecho a la arteria pulmonar y, al medir las presiones, estas deben tener una relación de presiones PVD/PVI menor de 0,6 y no más de 0,8.

Existen tres opciones para el reparo quirúrgico:

— La primera se denomina unifocalización por etapas y consiste en la "unifocalización" o conexión de colaterales entre sí y a la arteria pulmonar en un hemitórax, llamada primera etapa. Luego, en una segunda etapa, se realiza la unifocalización contralateral, a través de una segunda toracotomía, y, finalmente, en la tercera etapa, se hace la conexión del ventrículo derecho a la arteria pulmonar central, a través de una esternotomía media, la cual puede hacerse con o sin cierre de la comunicación interventricular.

Los resultados con esta técnica son muy variables y en la gran mayoría de series revisadas antes del año 2000, la posibilidad del reparo total fue tan solo del 12% al 60%, pero no hay mención al número de pacientes que fueron excluidos por ser malos candidatos. Por esto, se calcula que solamente el 20% de los pacientes podrán ser intervenidos con aceptable calidad de vida⁴³.

Sandoval y col.⁴⁴ empleando esta técnica reportan una sobrevida del 70%, luego de la unifocalización bilateral. El crecimiento de las arterias pulmonares fue lento y solamente un 30% de los sobrevivientes fueron candidatos a la etapa de conexión del ventrículo derecho a la arteria pulmonar. El número de segmentos que se pudieron focalizar varió según el grupo al que pertenecen, siendo en este caso el grupo C el de peor pronóstico posoperatorio (**FIGURA 139.3**).

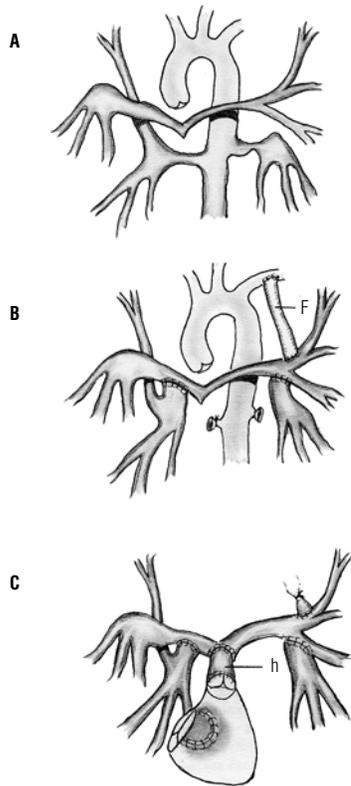


FIGURA 139.3 Esquema del reparo por etapas.

A. Unifocalización del lado derecho y realización de fístula sistémico-pulmonar izquierda. **B.** Unifocalización del lado izquierdo. **C.** Etapa final en la que se aprecia el ventrículo derecho conectado a la arteria pulmonar central con homoinjerto y cierre de la CIV. P: arteria pulmonar central. C: colaterales. F: fístula BT.

Figura tomada del libro *Cardiología 1999*, pág. 1336.

— Un segundo concepto es el intermedio para aquellos pacientes que tienen arteria pulmonar central muy pequeña, el cual fue propuesto por Mee, en 1991⁴⁵. Este consiste en anastomosar la arteria pulmonar a la aorta, para promover el crecimiento de arteria pulmonar y, luego que la arteria ha aumentado de tamaño de una manera aceptable, se hace el reparo por etapas, finalizando con el cierre de la CIV. Esta técnica ha demostrado adecuados resultados a mediano plazo⁴⁶.

— La tercera consiste en el reparo total en una sola etapa. Se realiza la unifocalización y conexión del ventrículo derecho a la arteria pulmonar central en un solo acto operatorio por la línea media⁴⁷. Esta técnica promueve el crecimiento de la arteria pulmonar al quedar conectada a un flujo pulsátil.

Se dice que es efectiva si se hace en la etapa neonatal, pues existe mayor cantidad de elastina durante este período, que luego va disminuyendo con la edad y se relaciona directamente con el crecimiento de la arteria. La otra ventaja de esta técnica es que facilita el acceso al lecho pulmonar con balones que sirven para dilatar segmentos estenóticos y mejorar dicho lecho en intervenciones posteriores⁴⁸. Sin embargo, cuando la arteria pulmonar central es menor de 1 mm de diámetro, no es posible la realización de la corrección en una sola etapa⁴³.

Una serie reciente de Griselli⁴⁹ demostró que la presencia de la arteria pulmonar central intrapericárdica con un adecuado tamaño, mayor el 75% de lo estimado, es uno de los principales factores que determina el éxito de la cirugía y pronóstico del paciente con una posibilidad de reparo del 69%. Igualmente, este grupo recomienda dejar la CIV abierta para un cierre en un procedimiento tardío, sin demostrar efectos deletéreos por esta técnica.

La edad para reiniciar el estudio, luego de la valoración neonatal, es hacia los tres meses, cuando realizamos un cateterismo cardíaco, para evaluar el estado de la circulación pulmonar. Si la arteria pulmonar central es adecuada al igual que las colaterales, se puede proponer un reparo con una sola etapa.

De lo contrario, se puede realizar la conexión entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, tratar de unifocalizar por vía central las colaterales, pero dejar la CIV abierta. El paciente es reestudiado a los 6 ó 12 meses, para evaluar la posibilidad del cierre de la CIV y plastia de las colaterales. Si no hay crecimiento de las mismas, el pronóstico continúa siendo malo⁵⁰.

Nuevos avances en las imágenes, como el TAC con reconstrucción tridimensional, han demostrado su importancia para determinar claramente la anatomía de las colaterales, con el fin de planear un mejor procedimiento quirúrgico⁵¹.

Referencias

1. Franco J, Sandoval N, Carrillo G, Cassalet G. Atresia pulmonar con CIV. En: Díaz G, Sandoval N, Vélez JF, Carrillo G, editores. *Cardiología pediátrica*. 1ª ed. McGraw Hill; enero 2003: 551-564.
2. Mair D, Edwards W, Julsrud P, O'Leary P, Puga F. Pulmonary atresia with ventricular septal defect chapter 41 in Moss and Adams heart disease in infants, children and adolescents. In: Emmanouilides GC, Allen H, Clark E, Driscoll D, Gutgesell H. 6ª ed. Baltimore-Maryland: Williams & Wilkins; 2001: 864-879.
3. Goldmuntz E. Recent advances in understanding the genetic etiology of congenital heart disease. *Current Opinion in Pediatrics* 1999; 11: 437-443.
4. Perry LW, Neily CA, Ferencz C. Infants with congenital heart disease: the cases. In: Ferencz C, Rubin JD, Loffredo CA, et al. *Perspectives in pediatric cardiology. Epidemiology of congenital heart disease, the Baltimore-Washington Infant Study 1981-1989*. Armonk, NY: Futura 1993: 33-62.
5. Ferencz C, Loffredo CA, Correa A, et al. Malformations of the cardiac outflow tract in genetic and environmental risk factors of major cardiovascular malformations: the Baltimore-Washington Infant Study 1981-1989. Armonk, NY: Futura; 1997: 59-102.
6. Elejalde R, Elejalde MM. Cardiogenética. En: Díaz G, Sandoval N, Vélez JF, Carrillo G. *Cardiología pediátrica*. 1ª ed. McGraw Hill; enero 2003: 1-17.
7. Barbero M, Tanamati C. Bases moleculares de las cardiopatías congénitas. En: Díaz G, Sandoval N, Vélez JF, Carrillo G, *Cardiología pediátrica*. 1ª ed. McGraw Hill; enero 2003: 12-21.
8. Hofbeck M, Rauch A, Buheitel G, Leipold G, Von der Emde J, Pfeiffer R, et al. Monosomy 22q11 in patient with pulmonary atresia, ventricular septal defect, and major aortopulmonary collateral arteries. *Heart* 1998; 79: 180-185.
9. Chessa M, Butera G, Bonhoeffer P, Iserin L, Kachaner J, Lyonnet S, et al. Relation of genotype 22q11 deletion to phenotype of pulmonary vessels in tetralogy of Fallot and pulmonary atresia-ventricular septal defect. *Heart* 1998; 79: 186-190.

10. Shprintzen RJ, Goldberg RB, Lewin ML, Sidoti EJ, Berkman MD, Argamaso RV, et al. A new syndrome involving cleft palate, cardiac anomalies, typical facies and learning disabilities velo-cardio-facial syndrome. *Cleft palate craniofac J* 1978; 5: 56-62.
11. Van Mierop LHS, Kutsche JM. Cardiovascular anomalies in Di George syndrome and importance of neural crest a possible pathogenetic factor. *Am J Cardiol* 1986; 58: 1133-1137.
12. Marino B, Digilio MC, Grazioli S, Formigari R, Mingarelli R, Giannotti A, et al. Associated cardiac anomalies in isolated and syndromic patients with tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1996; 77: 505-8.
13. Schachner SK, Wang YQ, Baldwin SH. Qualitative and quantitative analysis of embryonic pulmonary vessel formation. *American Journal Respiratory Cell Mol Biol* 2000; 22 (2): 157-165.
14. Ravinovitch M. Pathology and anatomy of pulmonary atresia and ventricular septal defect. *Prog Pediatric Cardiol* 1992; 1: 9-17.
15. Haworth SG, Rees PG, Taylor JFN, McCartney EI, De Leval M, Stark J. Pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *Br Heart J* 1981; 45: 83.
16. Ravinovitch M, Herrera de León V, Castañeda AR, Reid L. Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. *Circulation* 1981; 64: 1234-49.
17. Haworth SG. Collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect: a precarious blood supply. *Br Heart J* 1974; 36: 1049-60.
18. Liao PK, Edwards WD, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK, Feldt RH. Pulmonary blood supply in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6: 1343-1350.
19. Rabinovitch M. Intrapulmonary connections and nonconnections in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. Chapter 3.3. In: Anderson RH, Neches WH, Park SC, Zuber-vuhler JR. *Perspectives in Pediatric Cardiology* 1988; 1: 169-182.
20. Anderson RH, Webb S, Brown N, Lamers W, Moorman A. Development of the heart. Formation of the ventricular outflow tracts, arterial valves and intrapericardial arterial trunks. *Heart* 2003; 89: 1110-1118.
21. Ackerman MJ, Wylam ME, Feldt R, Porter C, Dewald G, Scanlon P. Pulmonary atresia with ventricular septal defect and persistent airway hyperresponsiveness. *J Thorac Cardiovascular Surg* 2001; 122 (1); 169-177.
22. Rowe SA, Zahka KG, Manolio TA, Horneffer PJ, Kidd L. Lung function and pulmonary regurgitation limit exercise capacity in postoperative tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17: 461-466.
23. Leonard H, Derrick G, O'Sullivan J, Wren C. Natural and unnatural history of pulmonary atresia. *Heart* 2000; 84: 499-503.
24. Varón H, Carrillo G, Díaz G. Radiología. En: Díaz G, Sandoval N, Vélez JF, Carrillo G. *Cardiología pediátrica*. 1ª ed. McGraw Hill; enero 2003: 77-89.
25. Snider R. Defects in cardiac septation. Chapter 6º. In: Snider R, Serwer G, Ritter S. *Eco-cardiography in pediatric heart disease*. 2nd ed. Mosby-Year Book, Inc.; 1997: 265-276.
26. Marino B, Pasquini L, Guccione P, Giannico S, Bevilacqua M, Marcelletti C. Pulmonary atresia with ventricular septal defect: selection of patients for systemic-to-pulmonary artery shunt based on echocardiography. *Chest* 1991; 99: 159-161.
27. Tworetzky W, McElhinney DB, Brook MM, Reddy VM, Hanley FL, Silverman NH. Eco-cardiographic diagnosis alone for the complete repair of major congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 228-33.
28. O'Sullivan J, Bain H, Hunter S, Wren C. End-on aortogram: improved identification of important coronary artery anomalies in tetralogy of Fallot. *Br Heart J* 1993; 70: 75-788.
29. Hardy C, Wong J, Young JN, McGray J. Ballon occlusion scintigraphy of aortopulmonary collaterals. *Pediatric Cardiol* 1994; 15: 241-245.
30. Freedom RM, Mawson JB, Yoon SJ, Benson LN. The pulmonary circulation in pulmonary atresia. Chapter 21. In: *Congenital heart disease. Textbook of angiocardiology*. Vol I. Armonk, NY: Futura Publishing Company Inc.; 1997: 535-595.
31. Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, Kurosawa H, Tezuka K, Nakazawa M, et al. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional area of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 610-619.
32. Hrudá J, Julsrud PR. Diagnostic selective balloon occlusion technique in pulmonic valve atresia and ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1989; 63: 1408-1409.
33. Perry SB, Radtke W, Fellows KE. Coil embolization of aorto-pulmonary collaterals and shunts in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13: 100-108.
34. Rees RS, Somerville J, Underwood Sr, Wright J, Firmin DN, Klipstein RH, et al. Magnetic resonance imaging of the pulmonary arteries and their systemic connections in pulmonary atresia: comparison with angiographic and surgical findings. *Br Heart J* 1987; 58: 621-626.
35. Sandoval N, Caicedo V, Orjuela H, Santos H, Correa JR, Carrillo G, et al. Tratamiento quirúrgico por etapas de la atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales aortopulmonares mayores. *Scientia Cardiologica* 1995; 15 (2-3): 8-16.
36. Jenkins KJ, Gauvreau K. Center specific differences in mortality: preliminary analyses using the Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery (RACHS-1) method. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2002; 124 (1): 97-104.
37. Barbero MM, Jatene AD. Surgical management of the anomalies of the pulmonary arteries in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 2: 93-107.
38. Haworth SG, Rees PG, Taylor JFN, McCartney FJ, De Leval M, Stark J. Pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: effect of systemic pulmonary anastomosis. *Br Heart J* 1981; 45: 133-41.
39. McCartney FJ, Deverall P, Scott O. Haemodynamic characteristic of systemic blood supply to the lungs. *Br Heart J* 1973; 35: 28-37.
40. Alfieri O, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Bargerón LM. Surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 76: 321-35.
41. Shimazaki Y, Tokuan Y, Lio M, Matsuda H, Blackstone EH, Kirklin JW, et al. Pulmonary artery pressure and resistance late after repair of tetralogy of Fallot and pulmonary atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 425-40.
42. Piehler JM, Danielson GK, McGoon DC, et al. Management of pulmonary atresia with ventricular septal defect and hypoplastic pulmonary arteries by right ventricular outflow obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 80: 552.
43. Lofland GK. Pulmonary atresia, ventricular septal defect, and multiple aorta pulmonary collateral arteries. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2004; 7: 85-94.
44. Sandoval N, Caicedo V, Orjuela H, Santos H, Carrillo G, Cassalet G. Unifocalización en pacientes con atresia pulmonar y comunicación interventricular, dependientes de colaterales aortopulmonares mayores. *Rev Col Cardiol* 1993; 4: 100.
45. Iyer KS, Mee RBB. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major systemic to pulmonary artery collaterals. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 65-72.
46. Duncan BW, Mee RB, Prieto LR, Rosenthal GL, Mesia CI, Qureshi A, et al. Staged repair of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and major aortopulmonary collateral arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003 Sep; 126 (3): 694-702.
47. Reddy MV, Liddicoat JR, Hanley FL. Midline one-stage complete unifocalization and repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109:5: 832-45.
48. Lock JE, Castañeda AE, Zuniga WR, Fuhrman BP, et al. Balloon dilation angioplasty of hypoplastic and stenotic pulmonary arteries. *Circulation* 1983; 67: 962.
49. Griselli M, McQuirk SP, Winlaw DS, Stumper O, De Giovanni JV, Miller P, et al. The influence of pulmonary artery morphology on the results of operations for major aortopulmonary collateral arteries and complex congenital heart defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004 Jan; 127 (1): 251-8.
50. Reddy MV, McElhinney DB, Amin Z, Moore P, Teitel DF, Hanley FL. Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: experience with 85 patients. *Circulation* 2000, 18; 101 (15): 1826-32.
51. Shirashi I, Yamamoto Y, Ozawa S, Kawakita A, Toiyama K, Tanaka T, et al. Application of helical computed tomographic angiography with differential color imaging three-dimensional reconstruction in the diagnosis of complicated congenital heart diseases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003 Jan; 125 (1): 36-9.



MANUEL R. TÉLLEZ ÁLVAREZ, MD

Atresia pulmonar con septo interventricular íntegro

Introducción

Bajo esta denominación se incluye una variedad de hallazgos patológicos relacionados con la obstrucción a la salida del ventrículo derecho con ausencia de comunicación interventricular, lo que se ha agrupado dentro de las patologías obstructivas del ventrículo derecho^{1, 2}. En la atresia pulmonar con septo interventricular íntegro (AP con SIVI) existe una gran variedad del compromiso en el tamaño del ventrículo derecho, el cual puede ser severamente hipoplásico con presencia de la porción de entrada (unipartito) hasta ventrículos con porción de entrada y porción trabecular que carecen de tracto de salida (bipartito) o en aquellos casos donde el ventrículo derecho no solo tiene presentes sus tres porciones embriológicas, sino que, además, presentan una gran dimensión; casos en los cuales existe anomalía de la implantación de la válvula tricúspide (Ebstein asociado)^{3, 4}. Adicionalmente a la constelación de anomalías con diferentes grados de compromiso en la función del ventrículo derecho, existen diferentes grados de compromiso en el patrón de circulación coronaria, encontrándose presentes sinusoides coronario-cavitarios que demuestran de alguna manera la interrupción en el desarrollo embriológico de las arterias coronarias. Por otra parte, es muy variable el compromiso de la válvula tricúspide, la cual puede mostrar diferentes grados de displasia o hipoplasia y de ahí generar subsecuentemente algún tipo de alteración en el crecimiento del ventrículo derecho o sobredimensionamiento del mismo¹⁻³.

Incidencia

Las diferentes publicaciones reportan una incidencia de aproximadamente el 2,5% al 3% del total de pacientes con cardiopatía congénita en la época neonatal, según las series publicadas por Freedom y Keith en 1979¹ y la publicación realizada por el Hospital de Niños Enfermos de Toronto y

Pittsburgh^{1, 2}. Igualmente, en el programa de enfermedades cardíacas de Inglaterra se identificaron 75 pacientes que configuran el 3,1% de todos los niños incluidos en este estudio^{2, 14}. Estas lesiones acontecen más o menos en el 0,71% de todos los pacientes vistos en el Hospital de Niños Enfermos de Toronto^{2, 14}.

Morfogénesis

Diferentes autores han sugerido que la atresia pulmonar con comunicación interventricular ocurre en una etapa de morfogénesis cardíaca anterior a la partición conotruncal del corazón, pero antes del cierre del tabique interventricular²⁰. Igualmente sugieren que la AP con SIVI probablemente ocurre después de la septación cardíaca y estudian si este desorden refleja una enfermedad inflamatoria prenatal más que una verdadera malformación congénita. Esta teoría es cierta para algunos tipos de corazones con AP con SIVI acerca del tiempo de arresto maduracional, específicamente en aquellos pacientes que tienen un ventrículo de buen tamaño o que tienen una válvula pulmonar tricúspide imperforada cuyas comisuras están completamente fusionadas. Existen pocas pruebas que soporten un verdadero proceso inflamatorio basado en el análisis de corazones de fetos o recién nacidos en quien no se documentan histológicamente cambios inflamatorios; sin embargo, se supone que aquellos corazones con ventrículos derechos diminutos o conexiones ventrículo coronarias representan posiblemente una injuria más temprana que en aquellos donde el ventrículo derecho se encuentra bien formado o existe una válvula tricúspide imperforada y fusionada². Por lo tanto, la génesis embriológica de esta anomalía es desconocida²⁰.

Parece ser que la malformación central es la completa obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho que se ha desarrollado en la época fetal tardía con las anomalías en el desarrollo del ventrículo derecho y de las arterias coronarias como un evento secundario.

Los estudios realizados por diferentes autores son consistentes con esta hipótesis documentada en algunos fetos de cachorros en los que se ha producido una estenosis pulmonar y se ha visto un menor desarrollo del ventrículo derecho. Así como existe un amplio espectro en el tamaño del ventrículo derecho derivado de la obstrucción producida, existen también otros determinantes de esta variable y de la morfología y funcionamiento de la válvula tricúspide. En algunas series de pacientes estudiados por Anderson, los ventrículos derechos de mayor tamaño fueron encontrados en pacientes que tenían regurgitación tricúspidea severa secundaria a una anomalía de Ebstein asociada de la válvula tricúspide³. Por otra parte, las comunicaciones fistulosas entre el ventrículo derecho de las arterias coronarias son frecuentes en la atresia pulmonar con septum íntegro, presumiblemente debido a la elevación de la presión intraventricular derecha que causa la persistencia de las comunicaciones entre la cavidad ventricular y los vasos coronarios en la vida embrionaria temprana. Ya que las fístulas no son encontradas en la atresia pulmonar con ventrículos derechos de tamaño normal o en la estenosis pulmonar valvular severa y en quienes en ambas situaciones se encuentra un incremento suprasistémico de la presión intraventricular derecha, puede existir en ambos un marcador tanto de la hipoplasia del ventrículo derecho como de la creación de las fístulas coronarias relacionado con el desarrollo de la atresia en una etapa más temprana de la vida gestacional³. Puede ser que la perfusión del miocardio con una sangre poco oxigenada proveniente del ventrículo derecho sea la responsable de que exista la fibrosis miocárdica del ventrículo izquierdo observada en esta anomalía.

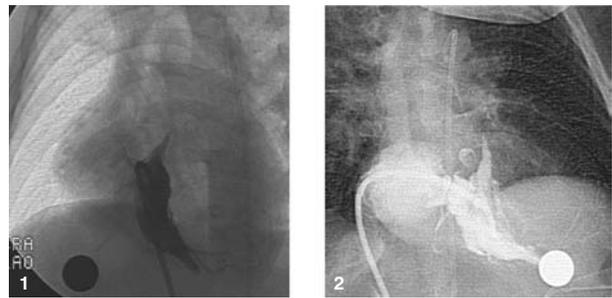
Patología y naturaleza de la atresia pulmonar

Algunos autores como Braunling han documentado las bases morfológicas de la atresia pulmonar en este desorden correlacionando el tipo de válvula imperforada con el carácter del desarrollo del ventrículo derecho y del infundíbulo^{1,3,4}. En algunos pacientes con un infundíbulo bien formado e imperforación de la válvula pulmonar se han documentado tres valvas semilunares con la completa fusión de sus comisuras. Existe una válvula pulmonar muy primitiva en pacientes que tienen un desarrollo ventricular muy escaso con un severo adelgazamiento o atresia de infundíbulo^{1,2}.

Existe una relación peculiar entre la persistencia de las válvulas venosas del lado derecho, las conexiones ventriculo.coronarias y AP con SIVI. Sería muy simplista y hasta incorrecto especular que la persistencia de las válvulas venosas sea la causa de la hipoplasia del corazón derecho. Usualmente, el seno coronario desemboca a nivel del atrio derecho y, en aquellos casos donde existe estenosis o atresia del *ostium* del seno coronario, existe una descompresión a través de fenestraciones de atrio izquierdo hacia el seno coronario destechado. Ya que existe un obligatorio cortocircuito de derecha a izquierda a nivel, con raras excepciones siempre coexiste la presencia de un *foramen* oval o una verdadera comunicación interauricular. El cierre prematuro del *foramen* oval ha sido observado en este desorden usualmente consecuente con el fallecimiento del feto. Rara vez, cuando el *septum* interauricular se encuentra íntegro o cercano al mismo, una vía alternativa de retorno venoso sistémico ha sido reconocida incluyendo la fenestración entre el atrio izquierdo y el seno coronario. Igualmente, el *septum primum* ha mostrado algunos cambios aneurismáticos en pacientes con defecto del tabique interauricular de tipo restrictivo y su herniación a través de la válvula mitral¹⁻⁴.

La válvula tricúspide raramente es normal en pacientes con AP con SIVI. Dichos cambios malformativos tienen un rango que va desde la estenosis extrema hasta la regurgitación severa. En esta última situación, la válvula puede demostrar un desplazamiento importante como una anomalía de Ebstein asociada a displasia. En algunos casos de válvulas regurgitantes severas la válvula no está desplazada, pero es extremadamente displásica^{2,3}.

Durante mucho tiempo, los patólogos y los clínicos han intentado caracterizar y cuantificar el tamaño del ventrículo derecho en este desorden. Desde una categorización inicial del tamaño del ventrículo derecho como pequeño o grande, numerosos métodos han sido utilizados para cuantificar el tamaño de dicha estructura. Dichos métodos han incluido la evaluación de los volúmenes angiocardiógráficos (**FIGURAS 140.1 y 140.2**), utilizando la regla de Simpson y una variedad de medidas, incluyendo los ejes del tracto de salida y del tracto de entrada y, más recientemente, la convención abocada por el estudio de cirujanos cardiovasculares de congénitas, utilizan el llamado valor del diámetro Z de la válvula tricúspide. Este diámetro de la válvula tricúspide ha sido normalizado con base en la superficie corporal. Los datos obtenidos a través del valor de Z de la válvula tricúspide han mostrado una alta correlación con el tamaño del ventrículo derecho dentro de su cavidad.



FIGURAS 140.1 y 140.2 La ventriculografía derecha en OAD-craneal y AP demuestra hipoplasia severa de la cámara ventricular con sus tres componentes (tripartito), con ausencia de continuidad del tracto de salida con el circuito pulmonar (infundíbulo ciego) (1) e hipoplasia de la válvula tricúspide (2). (Cortesía: Carlos Pedra, Instituto Dante Pazanese de Cardiología).

Otros estudios han abocado la aproximación semimorfológica del ventrículo derecho a pesar de que no existe consenso acerca de la morfología del mismo en su estructura embriológica denominada bipartita o tripartita. Existen ejemplos de corazones bien formados que pueden soportar la vista del ventrículo derecho dentro de la estructura tripartita. Teniendo en cuenta esta aproximación, el ventrículo derecho normal puede ser considerado como aquel que está compuesto por una porción de entrada con una porción trabecular apical y un componente del tracto de salida. Esta aproximación ha sido utilizada ampliamente en la categorización de pacientes con AP con SIVI².

Usualmente, el atrio izquierdo recibe el flujo de las venas pulmonares en forma concordante a pesar de que pueda existir alguna anomalía parcial del drenaje venoso a la circulación sistémica. El ventrículo izquierdo puede exhibir grados variables de hipertrofia, especialmente en pacientes que sobreviven la infancia tardía. En alguna época se le dio mucha importancia a la convexidad del tracto de salida del septum interventricular que ocurre en pacientes con ventrículos derechos pequeños y extremadamente hipertensos. Esto no ha sido observado en la obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo previo al Fontan. Sin embargo, se han documentado algunos

casos de obstrucción en pacientes fallecidos posteriormente a la cirugía de Fontan, cuando existían algunos cambios desfavorables de la proporción entre la masa miocárdica del ventrículo izquierdo y su volumen de fin de diástole. La estenosis valvular aórtica ha sido bien descrita en pacientes con AP con SIVI, incluyendo el paciente con estenosis aórtica crítica y algunos pacientes de más edad con estenosis valvulares severas. Vale decir que con raras excepciones el arco aórtico tiene lateralidad izquierda².

En cuanto a la circulación pulmonar usualmente mediada por el *ductus* arterioso con cortocircuito obligado de izquierda a derecha, raramente las arterias pulmonares no son confluentes cuando están soportadas por *ductus* arterioso bilateral o colaterales aortopulmonares. Casi siempre existe un tronco pulmonar principal y diferente a la circulación *ductus*-dependiente. En la atresia pulmonar con CIV, el calibre de las arterias pulmonares en la AP con SIVI es raramente un determinante mayor de su evolución^{2,3}.

Anormalidades miocárdicas

En pacientes con esta enfermedad se puede demostrar una amplia variedad de anomalías, pasando por la isquemia, fibrosis, infarto y ruptura del miocardio. Otros desarreglos miocárdicos que han sido documentados son el miocardio esponjoso y la fibroelastosis endocárdica. En estas observaciones, existe una relación inversamente proporcional entre la fibroelastosis endocárdica y la extensión de las comunicaciones ventrículo-coronarias. A pesar de esta observación, es fundamental el hallazgo frecuente de las conexiones ventrículo-coronarias en la AP con SIVI^{1,3,4}.

Circulación pulmonar

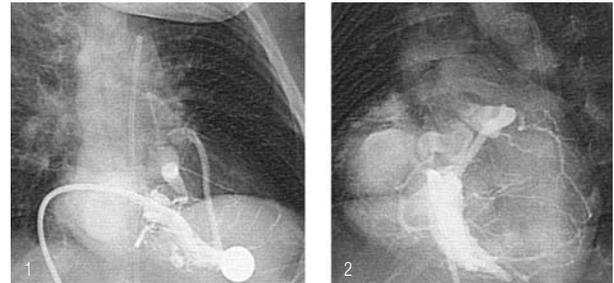
Las arterias pulmonares casi siempre son confluentes en los pacientes con AP con SIVI. En la gran mayoría de casos, la circulación pulmonar está mantenida por la permanencia del *ductus* arterioso al lado izquierdo y rara vez se pueden observar colaterales aortopulmonares directas. Generalmente existe un tronco pulmonar principal en continuidad con la válvula pulmonar atrésica, hecho que ha sido aprovechado para realizar algunos avances terapéuticos endovasculares. Algunas veces ocurre estenosis de la arteria pulmonar izquierda en el sitio de la iniciación del *ductus*; sin embargo, dicha frecuencia es variable según la literatura¹. Así mismo, existe información acerca del cierre precoz del *ductus* arterioso en esta enfermedad que suele ocurrir de una manera más temprana que en la atresia pulmonar con comunicación interventricular (CIV). Las colaterales aortopulmonares mayores originadas de la aorta descendente han sido escritas de manera muy infrecuente así como el *sling* de la arteria pulmonar. Igualmente, de manera anecdótica, se han comentado algunos casos de arterias pulmonares no confluentes soportadas por un *ductus* arterioso en cada lado^{3,4}.

En el análisis segmentario de esta cardiopatía, usualmente se documenta un *situs atrial solitus* con conexiones auriculoventriculares (AV) y ventriculoarteriales (VA) concordantes en más del 98% de los casos; no obstante, hay algunas publicaciones de casos de dextrocardia con *situs solitus* o la asociación con discordancia AV y VA. Cabe decir que el arco aórtico usualmente es izquierdo².

Arterias coronarias

Las características angiocardiográficas de las conexiones ventrículo-coronarias y del ventrículo derecho fueron documentadas hace más de 50

años (FIGURAS 140.3 y 140.4)¹². Se sugirió inicialmente que la isquemia miocárdica de alguna manera está relacionada con la presencia de dichas conexiones. Hace más de 25 años, la literatura documentó una gran variedad de cambios en las arterias coronarias de algunos pacientes con AP con SIVI que se caracterizaban por alteraciones histopatológicas que envolvían dicha circulación en un proceso que no estaba relacionado con inflamación, como inicialmente se pensó, sino más bien con hiperplasia miointimal con un rico trasfondo de glucosa-aminoglicanos^{1,4,24}.



FIGURAS 140.3 y 140.4 Ventriculografía derecha con hipoplasia moderada de la cámara ventricular con tres componentes (tripartito) e imágenes de sinusoides coronario cavitarios con estenosis de la ACD(1), e imagen de ectasia del segmento proximal de ambas coronarias(2). (Cortesía: Carlos Pedra, Instituto Dante Pazanese de Cardiología).

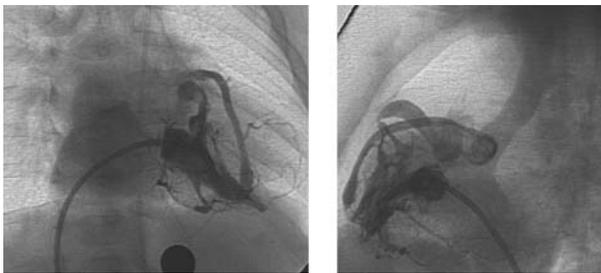
Existe un amplio espectro de lesiones histopatológicas tanto del componente intramural como extramural y que se comprendían desde mínimos grados de engrosamiento de la media y la íntima con una lámina elástica interna continua y un lumen normal hasta la pérdida de la morfología de la pared arterial normal con el reemplazo por tejido fibrocelular irregular y elastina no organizada en filamentos con una severa estenosis y obliteración del lumen arterial. Dichos cambios han sido denominados como fibroelastosis de las arterias coronarias, pero con énfasis en que deberían ser más apropiadamente enfocados como hiperplasia miointimal. Los núcleos de los glicosaminoglicanos muestran mayor prominencia en la formación de una sustancia matriz mediante la activación de células de músculo liso más que reduplicación del colágeno y la elastina característicos de la fibroelastosis. Este proceso patológico deriva a la distorsión severa de la arquitectura normal, alternando con irregularidad endotelial, estenosis o interrupción. Tal compromiso arterial coronario ocurre únicamente en pacientes con conexiones ventrículo-coronarias y por influencia con cambios de hipertensión del ventrículo derecho. Estos cambios no se observan en pacientes que no exhiben conexiones ventrículo-coronarias y, por lo tanto, existe una patogénesis de este tipo de lesiones arteriales en la injuria sostenida y repetitiva de la íntima arterial coronaria, a partir del flujo turbulento de alta presión del ventrículo derecho mediado por la presencia de dichas conexiones ventrículo-coronarias³.

Las anomalías coronarias en pacientes con AP con SIVI abarcan un amplio espectro de anomalías en todos aquellos pacientes que en otra oportunidad tuvieron corazones anormales en el origen, en el curso epicárdico y en el número de condiciones adquiridas o congénitas. Una arteria coronaria única puede originarse desde la aorta o raramente desde el tronco pulmonar. Un número de condiciones adquiridas o congénitas de la circulación coronaria son específicas de la AP con SIVI e impactan en el manejo quirúrgico. Estas uniones incluyen la ausencia de conexiones aortocoronarias

proximales entre una o ambas arterias coronarias, la estenosis arterial coronaria o la interrupción o la denominada fístula coronario-cameral como una fístula mayor entre la arteria coronaria derecha e izquierda y el ventrículo derecho. Las conexiones arteriales desde la aorta descendente torácica o la arteria gástrica hacia las arterias coronarias han sido descritas en otros pacientes, así como en pacientes con AP con SIVI.

Circulación arterial coronaria ventrículo derecho dependiente

Las conexiones ventrículo-coronarias intrínsecas o extrínsecas en este desorden y su impacto en el miocardio constituyen el concepto de circulación arterial coronaria ventrículo derecho dependiente. En la circulación normal es, en una gran parte, la presión diastólica de la aorta la que genera la presión de perfusión del flujo coronario. Factores que reducen la presión aórtica diastólica o el acortamiento de la diástole pueden comprometer el flujo coronario. La presencia de conexiones ventrículo-coronarias puede promover la estenosis en las arterias coronarias o su interrupción y la presión diastólica aórtica puede ser insuficiente para asegurar el flujo coronario cuando estas lesiones obstructivas están presentes en la circulación coronaria (FIGURAS 140.5, 140.6 y 140.7). Es importante recordar que estos pacientes se encuentran muy enfermos, taquicárdicos y frecuentemente reciben prostaglandinas y fístulas sistémico pulmonares paliativas que aumentan el flujo pulmonar y reducen la presión aórtica y diastólica; por lo tanto, el flujo coronario retrógrado desde un ventrículo derecho hipertenso puede ocurrir durante la diástole y puede mediar a través de las conexiones ventriculocoronarias pudiendo ser necesaria para la perfusión miocárdica. En la circulación coronaria que completamente o en gran parte depende de la presión del ventrículo derecho, es aquella sangre que ingresa a partir del mismo con presión suprasistémica, la que alimenta a través de las conexiones ventrículo-coronarias profundizando el miocardio en forma retrógrada. Este proceso puede derivar en mayores distorsiones arteriales. En estos casos el corolario en el manejo es bien claro: interferir con el flujo coronario desde el ventrículo derecho o reducir la presión sistólica del mismo; en situaciones en las cuales la circulación coronaria es dependiente, puede resultar en isquemia miocárdica, infarto y muerte⁵.



FIGURAS 140.5 y 140.6 Ventriculografía derecha en PA y lateral izquierda con imágenes de sinusoides coronario cavitarios contrastando la aorta y ectasia de la ACD con estenosis en su tercio proximal. (Cortesía: Carlos Pedra, Instituto Dante Pazanese de Cardiología).

En aquellos pacientes que tienen ventrículos derechos muy pequeños es inequívoca una predisposición a las conexiones ventrículo-coronarias. Esto quiere decir que no pueden existir tales comunicaciones en pacientes que tengan ventrículos derechos de tamaño normal o con tamaño

cercano a lo normal. Es más frecuente observar estas comunicaciones ventrículo-locoronarias en pacientes que tienen ventrículos categorizados como unipartitos o bipartitos. Utilizando la convención del valor de Z de la válvula tricúspide, a partir del estudio realizado por cirujano de cardiopatías congénitas (CHSS)¹⁴, se ha demostrado una correlación positiva entre las conexiones ventrículo-coronarias. Unos valores negativos de Z de válvula tricúspide se correlacionan con la presencia de conexiones ventrículo-coronarias. Las conexiones ventrículo-coronarias pueden involucrar después de la descompresión exitosa del ventrículo derecho, ya sea a través de la valvulotomía pulmonar o la escisión o avulsión de la válvula tricúspide. Esta involución puede demostrarse en el recién nacido y en el paciente de más edad. Con la reducción en la presión intraventricular, existe siempre la posibilidad de que el flujo proveniente de las arterias coronarias hacia el ventrículo derecho pueda ocurrir o que sobrevenga exageradamente; fenómeno que ha sido bien reconocido.

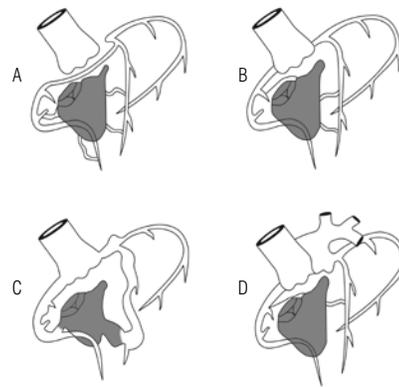


FIGURA 140.7 Anomalías arteriales coronarias que contribuyen a la circulación coronario-cavitaria dependiente del ventrículo derecho¹ (tomado de la referencia 1).

A. Ausencia de conexiones aortocoronarias proximales (imagen superior izquierda); **B.** Conexiones múltiples con adelgazamiento proximal de la arteria coronaria derecha e interrupción de la descendente anterior (imagen superior derecha); **C.** Fístula coronario cameral (imagen inferior izquierda); **D.** Conexiones múltiples con origen anómalo de la coronaria izquierda a partir del tronco pulmonar (inferior derecha).

Los datos publicados por el estudio de cirujanos de enfermedades cardíacas congénitas indicaron en 145 pacientes, de un total de 171 recién nacidos incluidos en el estudio, que las conexiones ventrículo-coronarias fueron observadas en un 45% de estos pacientes y 9% de ellas fueron ventrículo coronario dependientes¹⁴.

En el estudio nacional del Reino Unido de AP con SIVI de 140 pacientes identificados desde 1991, las arterias coronarias fueron consideradas normales en el 58% de los casos y se encontraron algunas fístulas arteriales coronarias menores y mayores en un 15% a 17%. Diez pacientes fueron reconocidos como portadores de estenosis coronarias y la media del valor de Z tricuspídeo para este corte de pacientes fue de 1,6¹.

Hallazgos clínicos

Presentación

Los infantes con AP con SIVI casi siempre se presentan con cianosis durante el período neonatal. El *ductus* arterioso es la única fuente de flujo pulmonar y rara vez permanece abierto ampliamente por más de pocas horas o días. No es común que los pacientes puedan encontrarse con colaterales

sistemicopulmonares pero sí, que apenas cuando el *ductus* se adelgace, la desaturación arterial se incrementa y resulta en cianosis profunda. El cierre del *ductus* puede ser intermitente al principio y la cianosis puede aumentar y/o disminuir. Aquellos pacientes con insuficiencia tricuspídea pueden mostrar signos de falla cardíaca, usualmente hipoxemia con su cianosis, taquipnea y eventualmente acidosis que dominan el cuadro clínico. En dichos pacientes, en los que la comunicación interauricular resulta verdaderamente restrictiva, el gasto cardíaco puede estar afectado, influenciando de esta manera el cortocircuito obligatorio de derecha a izquierda, la magnitud del flujo pulmonar, así como el gasto cardíaco. No existe una prelación de sexo y no existe tampoco una predisposición genética conocida a pesar de que algunos casos familiares han sido descritos y se ha asignado una teoría de un gen único en alguna instancia.

Normalmente, los recién nacidos se encuentran a término y la cianosis puede ser aparente en las primeras horas de vida e ir evolucionando progresivamente. En ausencia de acidosis significativa o reducción del gasto cardíaco o hipoplasia pulmonar, la disnea puede ser no tan manifiesta, pero la taquipnea puede ser prominente^{3, 10}.

Hallazgos físicos

Los hallazgos físicos en la AP con SIVI pueden explicarse por la oxigenación anormal, lo que incluye especialmente a la cianosis. Los pulsos y la presión sanguínea pueden ser normales desde que el gasto cardíaco no se vea afectado. El pulso yugular se encuentra elevado en los recién nacidos y no es un signo diagnóstico útil. La actividad precordial es normal, debido a que existe una sobrecarga de presión pura del ventrículo derecho y no resulta en un exagerado incremento de la actividad paraesternal izquierda. El segundo ruido en el borde paraesternal izquierdo alto es invariablemente suave y único o inaudible; mientras que el primer ruido es normal y no se encuentra ningún soplo de eyección. Algunos soplos intensos pueden ser encontrados, pero el más común es el soplo continuo de alto tono ubicado en el borde esternal izquierdo. Los soplos se originan por lo general en el *ductus* y casi siempre son sutiles. Ocasionalmente puede oírse un soplo intermitente que desaparece cuando el *ductus* se adelgaza y la cianosis se profundiza y aparece después de que el *ductus* se reabre y la cianosis se desvanece.

Algunos pacientes con AP con SIVI pueden tener un soplo de alto tono sistólico de regurgitación tricuspídea en el borde esternal izquierdo. La presencia de este soplo se correlaciona fuertemente con un ventrículo derecho relativamente grande; pero la ausencia del soplo de insuficiencia tricuspídea no es la regla de un ventrículo derecho de tamaño normal. Cuando la regurgitación tricuspídea es severa, existe un suave soplo medio diastólico de tono medio en el borde para esternal izquierdo bajo que representa una relativa estenosis tricuspídea. En algunos pacientes con AP con SIVI no existen soplos, en esta situación la única sospecha de enfermedad cardíaca congénita durante el examen físico se basa en la cianosis. El hígado no se encuentra particularmente aumentado. Una ingurgitación hepática significativa puede reflejar una inadecuada comunicación interauricular que se asocia con regurgitación tricuspídea severa. El hallazgo físico más consistente y fuerte después de que la prostaglandina E1 sea administrada, es la hipoxemia refractaria al incremento de la fracción inspirada de oxígeno. Un leve grado de hipocapnia refleja la taquipnea con acidosis metabólica

significativa que, por lo general, indica hipoxia celular progresiva que derivaría potencialmente en la muerte^{4, 10}.

Hallazgos radiológicos

La radiografía de tórax puede mostrar un corazón que solo aparece levemente aumentado de tamaño o que ocupa la cavidad torácica entera. Las marcas vasculares pulmonares se encuentran reducidas y pueden ser confirmadas en la radiografía lateral donde las marcas del hilio pulmonar se encuentran disminuidas. En la situación en que existe cardiomegalia gigante puede ser difícil evaluar el parénquima pulmonar para observar dichas marcas vasculares. El diagnóstico diferencial radiológico de la cardiomegalia extrema incluye las condiciones mostradas en la siguiente (TABLA 140.1)²⁻⁴:

TABLA 140.1	Diagnóstico diferencial de cardiomegalia masiva en el recién nacido (tomado de la referencia 2)
1. Atresia pulmonar con anomalía de Ebstein.	
2. Ebstein con atresia pulmonar funcional.	
3. Atresia aórtica discordancia auriculoventricular y ventriculoarterial con una regurgitación severa de la válvula AV izquierda.	
4. Atresia funcional aórtica con discordancia AV y VA con una severa regurgitación de la válvula AV izquierda.	
5. Derrame intrapricárdico.	
6. Anomalía de UHL.	
7. E fusión pericárdica severa.	

Los órganos abdominales se encuentran normalmente posicionados, el corazón se encuentra en levocardia, los bronquios se encuentran normalmente lateralizados y el arco aórtico es izquierdo. A pesar de que los corazones de tamaño más grande aparecen cuando se acompaña de una regurgitación tricuspídea severa, el tamaño de este no siempre es un verdadero indicio del tamaño de la cavidad ventricular derecha^{4, 5, 13}.

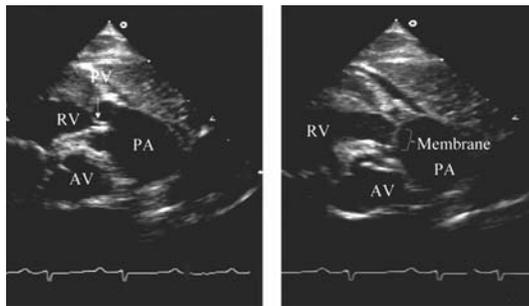
Electrocardiografía

El paciente con la expresión usual de este desorden tiene un ventrículo derecho hipertenso y pequeño, demostrando un ritmo sinusal normal con eje frontal de QRS entre +30° y +90° con una disminución de las fuerzas ventriculares derechas con rS en las derivaciones precordiales derechas (V4r, V1) con una onda r pura en las derivaciones precordiales izquierdas. El crecimiento del atrio derecho con unas ondas T picudas y altas es común con cambios en el segmento ST-T que no son muy frecuentes en el recién nacido y que pueden ser progresivas. Muchos recién nacidos con AP con SIVI tienen un patrón precordial de tipo adulto en vez de aquel signo de hipertrofia ventricular derecha. Las anomalías del segmento ST-T son sugestivas de isquemia miocárdica y son ocasionalmente presentes y pueden ser debidas a las anomalías en las arterias coronarias^{2, 4, 21}.

Ecocardiografía

La ecocardiografía es la técnica primaria en el diagnóstico de la AP con SIVI y la evaluación de la morfología del costado derecho del corazón (FIGURAS 140.8 y 140.9). El grado de obliteración de los tres componentes de la cavidad del ventrículo derecho por la hipertrofia mural puede ser exhibido y el tamaño de la cavidad ventricular derecha

puede ser estudiado incluso desde el período antenatal²². La estenosis infundibular y la atresia pulmonar puede ser demostrada en las vistas de eje corto y la oblicua subcostal y la falta de flujo anterógrado a través de la luz pulmonar puede ser confirmada mediante la interrogación con el Doppler. En la experiencia de algunos autores, la cavidad ventricular derecha puede observarse más disminuida ecocardiográficamente de lo que aparece en la cineangiografía, puesto que la zona trabecular apical puede observarse completamente obliterada cuando en realidad existen algunos espacios intertrabeculares³. El anillo tricuspídeo valvular puede ser medido y la displasia tricuspídea puede ser identificada, al igual que la anomalía de Ebstein de válvula tricuspídea. Si existe una severa regurgitación tricuspídea, la medida por Doppler de las velocidades del *jet* da un estimativo muy preciso de la presión intraventricular derecha. El cortocircuito obligado de derecha a izquierda a través del *foramen* oval también puede ser demostrado fácilmente y la identificación de las conexiones ventriculocoronarias es una de las áreas débiles de la ecocardiografía y su reconocimiento es posible únicamente en comunicaciones grandes^{1, 3, 4}.



FIGURAS 140.8 y 140.9 Proyección paraesternal alta para grandes vasos, que evidencia imagen de válvula pulmonar ecorrefringente con displasia de sus valvas y fusión comisural con dinámica alterada por apertura restringida en domo.

Algunos autores no se encuentran en capacidad de identificar las estenosis de las arterias coronarias o la interrupción de las mismas en los recién nacidos con la ecocardiografía Doppler. Por lo tanto, como resultado de esa limitación, se considera que la angiografía es esencial en el recién nacido con hipoplasia severa del ventrículo derecho, en quien existe una alta incidencia de conexiones ventrículo-coronarias. No se está de esta manera subestimada la importancia de las técnicas no invasivas en el diagnóstico primario inicial del recién nacido con esta lesión. La ecocardiografía no inhabilita al cardiólogo en el plan de investigación invasiva para el tamizaje de estos pacientes. El estado del *septum* interauricular es importante debido a la obligatoriedad del cortocircuito de derecha a izquierda para mantener el gasto cardíaco. La comunicación interauricular es bien estudiada desde la aproximación subcostal con una combinación de imagen con interrogación por Doppler; después el tamaño y la morfología de la válvula tricúspide deben ser identificados, enfatizando su atención en el lecho de su patencia. Es muy difícil detectar el flujo anterógrado a través de la válvula tricúspide extremadamente estenótica dentro del ventrículo derecho. La permeabilidad es mejor determinada mediante la identificación de la regurgitación tricuspídea; en ausencia de la detención de dicha regurgitación, la pregunta de si existe permeabilidad puede no ser resuelta. El tamaño del ventrículo derecho usualmente corresponde con la

dimensión del anillo tricuspídeo que puede ser demostrado a través de vista precordial subcostal. A pesar que la atresia valvular e infundibular pueden ser bien reconocidas, puede ser difícil distinguir la atresia valvular aislada de la estenosis extremadamente severa. El tamaño del ventrículo derecho puede no ser útil en realizar esta diferenciación². A pesar de la aplicación de la ecocardiografía Doppler, este hecho continúa siendo un problema debido a que el flujo ductal puede enmascarar un pequeño *jet* de flujo anterógrado. El tamaño de la arteria pulmonar y la permeabilidad del *ductus* arterioso es mejor estudiado desde las proyecciones supraesternal como la lateralidad y el patrón de algunas colaterales derivadas del arco aórtico. Es importante distinguir la atresia pulmonar funcional de la anatómica: en la primera, la válvula pulmonar es atrésica; mientras que en la segunda, la falta de flujo anterógrado es debida a una pobre función ventricular derecha que encara una presión arterial pulmonar elevada.

La atresia pulmonar funcional ocurre en la instauración de una anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide o en otras anomalías que promueven una regurgitación tricuspídea extrema. Ocasionalmente, la isquemia miocárdica transitoria da disfunción del músculo papilar en un paciente recién nacido con estrés, provocando una atresia pulmonar funcional. En pacientes con anomalía de Uhl con una gran deficiencia en el miocardio del ventrículo derecho puede presentarse atresia pulmonar funcional. En general, la válvula pulmonar puede ser morfológicamente normal, pero funcionalmente se evidencia por la asociación de la pobre función ventricular y la regurgitación tricuspídea severa. Ocasionalmente, la atresia anatómica de la válvula puede encontrarse presente en este tipo de pacientes; por ello, es muy importante estar en capacidad para diferenciar estas dos entidades. Con la ecocardiografía Doppler es posible detectar un *jet* de regurgitación pulmonar sistólica, el cual es causado por un efecto de *jet* desde el *ductus* arterioso patente por encima de la válvula —algo que no se observará en una atresia pulmonar anatómica—. Otra técnica utilizada es a través del uso de la ecocardiografía Doppler durante la presión de ventilación positiva, la cual resultará transitoriamente en la apertura de la válvula pulmonar y un flujo anterógrado por Doppler.

En la opinión de algunos autores, la ecocardiografía y la angiografía son necesarias en el diagnóstico completo de esta enfermedad durante el período neonatal. Algunos datos han mostrado que el pobre pronóstico de los recién nacidos con esta enfermedad está relacionado con la presencia de conexiones ventrículo-coronarias y la circulación coronariocavitaria dependiente o regurgitación tricuspídea fluida en un ventrículo derecho de baja presión. Estas dos variables —que son mutuamente excluyentes— son una de las áreas débiles de la ecocardiografía y su reconocimiento es posible únicamente en algunos pocos pacientes con comunicaciones grandes. La imagen ecocardiográfica no está en capacidad de identificar estenosis y/o interrupciones de las arterias coronarias. Por esto, dichas limitaciones hacen que la angiografía sea esencial en los niños con aquella hipoplasia severa del ventrículo derecho en quienes la incidencia de lesiones ventriculocoronarias se anticipan o sospechan^{2, 3}.

Estudio hemodinámico y angiográfico

Algunos autores han sugerido que la evaluación hemodinámica completa y la investigación angiográfica no se requiere en el manejo quirúrgico

del recién nacido con AP con SIVI; otros difieren de esta aproximación, reconociendo que la ecocardiografía puede identificar conexiones ventriculocoronarias grandes, pero que dicha técnica no está en capacidad de reconocer algunas estenosis o interrupción del árbol arterial coronario, y ambas situaciones deben ser reconocidas en la época del recién nacido. Adicionalmente, en algunos pacientes puede que no se identifique ciertas conexiones aortocoronarias tenues. El nivel de saturación sistémica arterial revela la magnitud del flujo pulmonar. Antes de la era de la administración de prostaglandina E, estos pacientes sobrevivían hipoxémicos en forma progresiva consecuentes con el cierre funcional y anatómico del *ductus* arterioso, experimentando cortocircuito obligatorio de derecha a izquierda a nivel auricular y, a menos que existiera una enfermedad pulmonar, la saturación venosa pulmonar era normal o cerca a lo mismo. La administración de prostaglandina E1 por virtud de su acción a nivel del *ductus* arterial aumenta el flujo pulmonar y, por lo tanto, la saturación arterial de oxígeno.

La evaluación hemodinámica del paciente con ventrículo derecho hipertenso establece si la presión ventricular derecha se encuentra a nivel o por encima del nivel sistémico. A menos de que exista un defecto septal interauricular obstructivo, la presión auricular media derecha será similar o un poco por encima de la presión auricular izquierda. Cuando se enfrenta el paciente con una cardiomegalia masiva la presión del ventrículo derecho puede encontrarse sustancialmente por debajo del nivel sistémico. En este paciente la posibilidad de obstrucción al flujo funcional refleja más un problema funcional que anatómico.

En presencia de la comunicación interauricular no restrictiva la presión arterial media se ecualiza a pesar de que exista frecuentemente un pequeño gradiente de la onda A de la aurícula derecha con respecto a la aurícula izquierda. La presión intraventricular derecha se encuentra a nivel sistémico o por encima y la presión de fin de diástole se encuentra anormalmente elevada consistente con una cámara ventricular no complaciente. Entonces es importante considerar una atrioseptostomía con balón en pacientes en los que el *septum* interauricular es indiscutiblemente restrictivo o en casos en que la descompresión ventricular derecha ha sido considerada pero excluida. La proporción de la presión intraventricular derecha con respecto a la izquierda puede ser inferior a uno. El hallazgo de una presión intraventricular derecha subsistémica es consistente con ventrículo derecho globalmente desfavorecido. El ventrículo derecho es usualmente delgado y la regurgitación tricuspídea está presente. El disturbio funcional en la regurgitación tricuspídea severa se correlaciona con una anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide o con una displasia valvular tricúspide severa. Raramente, la válvula tricúspide se encuentra preservada.

La angiocardiógrafía sigue siendo una importante modalidad de imagen en pacientes con AP con SIVI a pesar de que mucha de la anatomía cardíaca puede ser determinada desde una aproximación sistemática ecocardiográfica. La angiocardiógrafía del ventrículo derecho puede proveer información acerca de la forma y la función de la válvula tricúspide de tamaño y morfología del ventrículo derecho y la extensión de la zona trabecular y apical y las dimensiones o el grado de expansión del infundíbulo del ventrículo derecho. Más importante, la angiocardiógrafía ventricular derecha puede definir la ausencia de conexión de ventrículo-coronarias. La angiocardiógrafía ventricular izquierda selectiva provee informaciones acerca de la forma y función

del ventrículo izquierdo, la válvula aórtica y ciertamente complementa la imagenología ecocardiográfica. La ventriculografía en el recién nacido define la lateralidad del arco aórtico, el calibre de las arterias subclavias, el sitio de la inserción del *ductus* y el calibre de las arterias pulmonares. La técnica de oclusión con balón (*stop flow*) desarrollada en la aorta ascendente del recién nacido puede mostrar las imágenes de las arterias coronarias su origen, su distribución epicárdica y los cambios de calibre, evidenciando la estenosis y su interrupción.

En algunos pacientes, incluyendo los recién nacidos, la arteriografía coronaria selectiva puede ser necesaria para caracterizar en forma completa el compromiso arterial coronario. La angiocardiógrafía ventricular derecha puede no demostrar conexiones ventriculocoronarias y no puede irracionalmente excluir con seguridad la estenosis arterial coronaria o la interrupción, así como las fistulas mayores coronariocavitarias con flujo que puede ser inaparente. En algunos pacientes con conexiones ventrículo-coronarias pequeñas, debe inflarse un catéter balón dentro del ventrículo derecho intentando desenmascarar una circulación coronaria cavitaria dependiente. La investigación angiocardiógráfica del paciente con ventrículo derecho hipertenso requiere la ventriculografía derecha en posiciones frontal y lateral. Ya que ingresar en un ventrículo derecho pequeño utilizando una aproximación venosa puede ser técnicamente difícil, en algunos casos se prefiere utilizar una aproximación femoral.

La imagenología de la circulación coronaria puede brindar imágenes excelentes en aquellos pacientes en los que puede dirigirse el catéter flujo direccionado y avanzado del lado venoso del corazón hacia la aurícula izquierda, el ventrículo izquierdo y flotando entre la aorta ascendente. Utilizando entonces una técnica de oclusión con balón, se puede contrastar directamente dentro de las arterias coronarias y se dirigirá el balón para opacificar en forma adecuada el arco aórtico con las arterias braqueocefálicas y las arterias coronarias. La coronariografía selectiva desde el lado venoso puede ser también realizada en un recién nacido en forma segura.

En otras condiciones, la angiocardiógrafía ventricular derecha puede ser imprescindible de algunos otros pacientes con AP con SIVI como en la atresia aórtica, la transposición de grandes arterias con *septum* interventricular íntegro y la doble salida del ventrículo izquierdo con *septum* interventricular intacto. La ventriculografía izquierda debe ser realizada para juzgar el tamaño ventricular derecho relativo y para visualizar el *ductus* y el tronco pulmonar. La inyección simultánea dentro de la aorta y el ventrículo derecho puede mostrar la extensión del espacio que existe entre la cavidad ventricular derecha y el tronco pulmonar.

En los pacientes con opacificación densa de una o ambas arterias coronarias desde el ventrículo derecho, es importante definir si existe estenosis arterial coronaria o interrupción y estar seguros de que cada una de las arterias coronarias está apropiadamente proximal a la conexión aórtica. Cuando las arterias coronarias se opacifican densamente hacia el ventrículo derecho, se espera una opacificación subsecuente de la raíz aórtica y de la aorta ascendente y, cuando el flujo retrógrado desde las arterias coronarias hacia la raíz aórtica no se observa, la falta de aproximación de conexión aortocoronaria proximal debe ser excluida. Esto puede ser realizado con una opacificación densa desde la raíz aórtica.

Diagnóstico

El diagnóstico de AP con SIVI debe ser considerado en todo recién nacido cianótico. En este orden, el diagnóstico diferencial incluye las anomalías de las conexiones vasculares, las atresias valvulares y otras variedades de obstrucciones al tracto de salida del ventrículo derecho. Ciertos hallazgos del examen físico de la electrocardiografía, radiología o ecocardiografía soportan el diagnóstico de AP con SIVI. En un paciente cianótico con un soplo continuo localizado en el borde esternal izquierdo alto, casi siempre se origina a partir del *ductus* e indica una obstrucción completa del tracto de salida del ventrículo derecho, a pesar de que no exista diferencia entre la AP con SIVI de otras variedades de atresia pulmonar. Con raras excepciones a esta regla general, es el *hum* venoso y el que puede ser oído en la anomalía total del retorno venoso pulmonar desde la vena braqueo-cefálica izquierda. Este *hum* puede variar con la respiración —especialmente con el esfuerzo—, mientras que el soplo del *ductus* no lo hace. En la instauración clínica del recién nacido cianótico, el soplo sistólico que se escucha en el borde esternal izquierdo bajo indica usualmente regurgitación tricuspídea; mientras que los defectos septales ventriculares son audibles en algunas de las malformaciones que causan cianosis. Con tal soplo, la anomalía de Ebstein asociada debe ser considerada como la AP con SIVI. Un segundo ruido ausente o disminuido en el borde esternal izquierdo alto es consistente con atresia pulmonar o con estenosis pulmonar severa; mientras que un segundo desdoblado o fuerte es inconsistente con estos diagnósticos. Un sonido temprano sistólico está en contra del diagnóstico de AP con SIVI y es más consistente con el diagnóstico de tetralogía de Fallot con atresia pulmonar, si se escucha a nivel del ápex, o de estenosis pulmonar valvular severa, si se escucha a nivel de la base. Por lo general, los pulsos pobres con una actividad precordial izquierda prominente no son signos de atresia pulmonar y son sugestivos de una severa obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo como en la atresia aórtica.

La falla cardíaca congestiva tampoco es muy común en la atresia pulmonar; es más frecuente en otras entidades. El patrón de predominancia ventricular izquierda observado en las derivaciones electrocardiográficas sugiere la posibilidad de atresia tricuspídea o pulmonar, pero puede ser visto también en doble conexión de entrada atrioventricular. Un eje superior sugiere más la atresia tricuspídea que la atresia pulmonar. Un patrón de hipertrofia ventricular derecha es más consistente con estenosis pulmonar que con atresia, pero no es conclusivo desde que algunos pacientes con atresia pulmonar pueden tener hipertrofia ventricular derecha y otros con estenosis pulmonar crítica o atresia funcional pueden tener predominancia ventricular izquierda. El incremento en las marcas vasculares en la radiografía de tórax sugiere la transposición completa de grandes vasos, el retorno venoso anómalo, la obstrucción a la salida del ventrículo o la obstrucción izquierda, tal como sucede en la atresia mitral o en la atresia aórtica. Un arco aórtico derecho no se observa frecuentemente en la atresia pulmonar con septo íntegro y apunta más hacia la tetralogía de Fallot con o sin atresia pulmonar. El desarreglo o la situación anormal segmentario de los órganos abdominales o los bronquios simétricos deben apuntar más hacia la presencia del isomerismo de los apéndices atriales que está más asociada a malformaciones complejas. Un diagnóstico definitivo puede ser realizado con ecocardiografía, si el Doppler color está incluido.

Manejo médico

El objetivo principal del manejo médico está basado en la administración de prostaglandina E1 para promover la permeabilidad del *ductus*. En el infante pretérmino pequeño, el uso prologado intravenoso o la administración oral puede permitir el crecimiento del infante antes de la intervención quirúrgica. La administración precoz de la prostaglandina E es importante mientras se aclara si la atresia es funcional o anatómica. Ha sobrevenido un debate acerca del efecto histopatológico de las prostaglandinas en el *ductus* arterioso, pues se han encontrado hemorragias y laceraciones en el *ductus* arterioso después de la administración de prostaglandina; no obstante, cambios similares se han observado en el *ductus* cerrado en ausencia de la terapia con prostanoides. La hiperostosis cortical es una complicación bien conocida de la administración prolongada de prostanoides, además de la obstrucción de la hiperplasia mucosa antral que produce obstrucción a la salida de la cámara gástrica. La corrección de la acidosis metabólica con el uso juicioso de bicarbonato para mantener el mantenimiento de los niveles de azúcar y normotermia son todos importantes en el manejo del recién nacido. Para el recién nacido particularmente acidótico, la parálisis y la ventilación mecánica pueden ser importantes coadyuvantes terapéuticos. La administración prologada de prostaglandina E1 está indicada en el paciente prematuro con peso pequeño para la edad gestacional, antes de que la cirugía sea llevada a cabo.

Manejo quirúrgico

La cirugía y otras terapias intervencionistas basadas en el cateterismo han sido perfeccionadas como una muestra del mejor entendimiento de la considerable heterogeneidad de este desorden^{6, 15}. Los algoritmos diagnósticos y terapéuticos son diversos, dependiendo de un amplio número de variables morfológicas. En algunos centros, el trasplante cardíaco ha sido integrado a los algoritmos terapéuticos. La evaluación individual de cada paciente con este desorden y una presentación especial han permitido asumir diferentes algoritmos quirúrgicos que han derivado en forma distinta al paciente con cardiomegalia masiva con una proporción de presión intraventricular derecha a izquierda por debajo de 1, que al recién nacido con un ventrículo derecho hipoplásico y conexiones ventriculocoronarias. Muchos niños con AP con SIVI tienen algún grado de subdesarrollo del ventrículo derecho con hipertensión y eso inicia una serie de consideraciones quirúrgicas entre las cuales están las siguientes:

1. ¿El paciente es candidato a una corrección biventricular, a una corrección ventrículo y medio o a una corrección univentricular?
2. ¿Tiene el paciente conexiones ventrículo-coronarias? Si es así, ¿son parte de ellas o todas ellas ventrículo-coronarias dependientes?
3. ¿El paciente tiene infundíbulo?, ¿existe algún segmento principal del tronco pulmonar en continuidad con una válvula pulmonar imperforada?
4. ¿La función ventricular izquierda está preservada?

Idealmente, los pacientes deberían ser candidatos a una corrección biventricular como una aproximación inicial, siendo la descompresión del ventrículo derecho de alguna de las maneras, ya fuera mediante la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo o la valvulotomía pulmonar quirúrgica, parche transanular o perforación de válvula pulmonar a través de cateterismo cardíaco^{8, 13}. Si existen algunas conexiones

ventrículo-coronarias y la mayoría de la circulación es coronariocavitaria dependiente, claramente el paciente debe ser direccionado a un reparo univentricular, asumiendo que la función ventricular izquierda se encuentra preservada. Algunos datos en pequeños pacientes han mostrado que el ventrículo derecho puede crecer en forma adecuada si es descomprimido; sin embargo, no existe ninguna institución con un número suficiente de pacientes que pueda dar recomendaciones consistentes con esta terapia.

Algunas publicaciones de series han sugerido que si el tracto de salida del ventrículo derecho no es abierto, el ventrículo no crecerá y, por lo tanto, la corrección biventricular no podrá ser efectuada. En estudios multicéntricos prospectivos de investigación realizados por CHSS, un grupo de 171 pacientes con AP con SIVI fue estudiado en el período 1987-1991 y los análisis multivariantes de los datos mostraron que el pequeño diámetro de la válvula tricúspide, así como la circulación coronario cavitaria dependiente, el bajo peso al nacer y el tipo inicial de procedimiento quirúrgico fueron los factores de riesgo más relacionados con la muerte. Los datos de este estudio indicaron que 49 pacientes fueron a valvulotomía quirúrgica con o sin implante de fístula sistémico-pulmonar como el procedimiento inicial; 42 de ellas tuvieron parche transanular y 71 tuvieron únicamente el implante de la fístula sistémico-pulmonar. La supervivencia para todos los procedimientos fue del 81% al mes de la primera intervención y del 64% a los 4 años. El 18% de los pacientes sobrevivieron a un reparo univentricular después de los 3 años y el 32% a un reparo biventricular. El restante 50% todavía no había sido separado sin independizar a las dos circulaciones pulmonares sistémicas. Cuando es óptimo el inicio de la terapia quirúrgica, una fístula sistémico-pulmonar es una cirugía inicial de baja mortalidad, mas este procedimiento no promueve la posibilidad de crecimiento tricúspide. El ideal sería poder realizar una valvulotomía pulmonar única, pero muchos de los pacientes especialmente aquellos que tienen una hipoplasia de la válvula tricúspide y ventrículo derecho requerirán el implante de fístula sistémico-pulmonar.

Para la supervivencia, algunos pacientes van a requerir la fijación de un parche transanular a nivel del tracto de salida con el implante de una fístula arterial como procedimientos iniciales. Una proporción de estos pacientes va a ir en forma exitosa al cierre de la comunicación interauricular, al igual que la embolización de la fístula, de tal manera que se efectúa una corrección biventricular. En otros, la válvula tricúspide puede no crecer lo suficiente y el reparo ser combinado con una derivación cavopulmonar, a pesar de haber realizado el reemplazo de la válvula pulmonar. En este último grupo de pacientes puede ser necesario realizar una prueba hemodinámica, mediante la oclusión con balón del defecto septal interauricular en forma temporal y de esta manera realizar una medida del gasto cardíaco, al igual que las medidas de presión de la aurícula derecha antes, durante y después de la oclusión.

Es cierto que una proporción de estos pacientes puede ser tratada mediante procedimientos intervencionistas en el laboratorio de hemodinamia como la oclusión interatrial y la oclusión con COIL de la fístula sistémico-pulmonar. En otros pacientes, en quienes el ventrículo derecho es sospechoso, un defecto septal interauricular ajustable puede llegar a ser un reparo cercano o aproximado. Algunos pacientes pueden llegar a requerir el denominado reparo ventrículo y medio con una derivación cavopulmonar bidireccional que efectivamente no sobrecarga el pequeño ventrículo derecho y la

potencial válvula tricúspide obstructiva¹⁶. La descompresión del ventrículo derecho puede ser acompañada con la remoción de la válvula tricúspide o la perforación de la válvula pulmonar. A pesar de que ambas maniobras han sido consideradas del dominio de la influencia quirúrgica, la avulsión de la válvula tricúspide ha sido realizada en el laboratorio de hemodinamia y, recientemente, la perforación de la válvula pulmonar ha sido efectuada mediante un catéter con emisión de energía de radiofrecuencia en la punta dentro de laboratorio de cateterismo. Se han abandonado procedimientos de avulsión de la válvula tricúspide, su escisión o raramente se ha utilizado la tromboexclusión ventricular derecha¹⁷⁻¹⁹.

Manejo del paciente con circulación coronaria en gran parte dependiente del ventrículo derecho

Los datos de diferentes estudios realizados en Toronto por el CHSS indican que solamente los pacientes que tienen circulación coronariocavitaria dependiente no deben ser considerados por algún tipo de reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho o tromboexclusión del ventrículo derecho. Cualquier procedimiento que reduzca la presión sistólica dentro del ventrículo derecho o que reduzca la entrada de este puede enmascarar la circulación coronario-cavitaria-dependiente, esto incluye la valvulotomía pulmonar o la reconstrucción del tracto de salida, la escisión de la válvula tricúspide, la avulsión por catéter o la trombo exclusión del ventrículo derecho. Estos pacientes deben ser llevados a una fístula sistémico-pulmonar como procedimiento inicial con una atrioseptostomía con balón, puesta en consideración en el laboratorio de hemodinamia, y adicionalmente deben ser puestos en el programa de eventual reparo de ventrículo y medio. Sin embargo, algunos pacientes deben ser considerados para reemplazo o trasplante cardíaco, en especial si las anomalías coronarias son particularmente severas. Las modificaciones extracardíacas o de túnel lateral realizadas con el principio de Fontan, con sangre venosa pulmonar o teniendo acceso a través de la válvula tricúspide y el ventrículo derecho y en forma retrógrada hacia las arterias coronarias, han sido aplicadas en pacientes con extremo desorden de la circulación coronaria. A pesar de que no se ha hecho seguimiento en tales pacientes, estos procedimientos son esfuerzos razonables de paleación en algunos de ellos (**TABLA 140.2**). En otros es concebible que esta aproximación sea un puente para el trasplante cardíaco. Sin embargo, puede que algunos pacientes con la función ventricular izquierda globalmente reducida no se beneficien de una variedad de maniobras quirúrgicas o médicas y deban ser considerados para trasplante cardíaco. No tenemos soporte del uso de conexión entre el ventrículo derecho y la aorta en aquellos pacientes con circulación coronariocavitaria dependiente que han sido evacuados sobre los anteriores quince años.

El Ebstein extremo o la displasia valvular tricúspidea y atresia valvular pulmonar

Las terapias convencionales previas del intento a reparar o reemplazar válvula tricúspide y la valvulotomía pulmonar con o sin fístula cen-

Manejo de los pacientes con atresia pulmonar con septo íntegro y circulación coronaria anormal (tomado de la referencia 2)	
TABLA 140.2	
Estrategias quirúrgicas corrientes basadas en la anatomía arterial coronaria anormal	
Anomalía de la arteria coronaria	Estrategia quirúrgica
— Sin conexiones aortocoronarias proximales (bilateral).	— Trasplante.
— Ausencia de conexión aortocoronaria izquierda.	— Trasplante.
— Severo steal coronario cameral.	— Cierre oclusión de la fístula y de compresión del ventrículo derecho.
— Conexiones ventriculocoronarias sin estenosis o interrupción.	— Descompresión del ventrículo derecho.
— Estenosis leve distal o ectasia en presencia de conexiones ventriculocoronarias.	— Descompresión del ventrículo derecho con un riesgo mayor que la ausencia de la estenosis o de la interrupción.
— Interrupción de la arteria descendente anterior izquierda proximal o estenosis de la arteria coronaria derecha ² .	— Estrategia quirúrgica fístula o Fontan o trasplante.

tral han conllevado un pobre pronóstico^{11, 23}. Contemporáneamente, las aproximaciones incluyen el trasplante cardíaco y la conversión a atresia tricuspídea o construcción de una fístula sistémico-pulmonar con un Fontan tardío. La relativamente poca experiencia que ha tenido el trasplante cardíaco en niños, en particular con esta variedad de lesión, ha hecho que grupos como el de Starnes hallan preparado recientemente una interesante alternativa a la aproximación quirúrgica convencional con la conversión quirúrgica de estos pacientes a atresia tricuspídea con construcción de una anastomosis sistémico-pulmonar y un Fontan tardío. Esta aproximación ciertamente merece un reconocimiento y es el resultado inicial de Starnes y sus colegas, lo cual es loable.

Tratamiento intervencionista

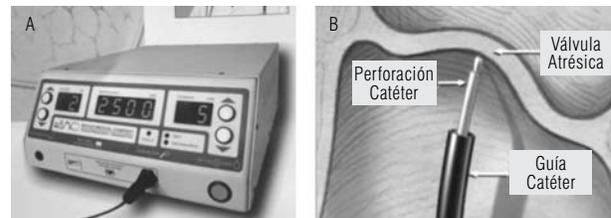
Técnicas transcaterismo en el manejo de la atresia pulmonar con *septum* interventricular íntegro

Los algoritmos quirúrgicos para pacientes con atresia pulmonar con septo íntegro se enfocan en la probabilidad de evitar una circulación de tipo Fontan. Muchos centros abocan el establecimiento de la continuidad entre el ventrículo derecho y el tronco pulmonar con un parche a nivel del tracto de salida del ventrículo derecho. La valvulotomía pulmonar temprana en los pacientes cuyo curso se dirige al crecimiento del ventrículo derecho hipoplásico es una medida para alcanzar la corrección biventricular o el reparo denominado el ventrículo y medio (1½) en pacientes cuidadosamente seleccionados^{7, 9, 16-19}. Esta aproximación obliga a la preservación del ventrículo derecho con un potencial de crecimiento y la exclusión de pacientes con circulación coronariocavitaria dependiente del ventrículo derecho que están a riesgo de isquemia miocárdica después de la descompresión del mismo. Los resultados iniciales han mostrado que la mortalidad clínica todavía permanece elevada. El paciente ideal tiene un ventrículo derecho tripartito con un tamaño cerca a lo normal y una atresia valvular pulmonar con buen desarrollo de la circulación pulmonar.

Mientras que algunos factores contribuyen a una mortalidad quirúrgica pobre, el compromiso miocárdico ocurrido en el momento de la cirugía con ven-

tricolotomía y la injuria por la reperfusión en el establecimiento de un miocardio con desarreglo de las fibras preexistente o una fibrosis difusa puede tener un papel importante por jugar. Esto ha sido enfrentado en algunos centros que complementan el algoritmo quirúrgico con las técnicas de cateterismo intervencionista, para alcanzar la continuidad entre la arteria pulmonar y el ventrículo derecho. La perforación transcater de la válvula pulmonar atrésica con la subsecuente dilatación con balón ha sido sugerida como una alternativa a la valvulotomía pulmonar quirúrgica en algunos pacientes seleccionados⁷. La energía láser aplicada desde la punta de un pequeño cable orientando la perforación controlada de la válvula atrésica ha sido alcanzada en algunos pacientes con buen resultado en seguimientos a corto plazo. Sin embargo, dicha terapia acarrea ciertas desventajas por el riesgo incrementado del personal médico, el requerimiento de los guantes de protección, la limitación en la portabilidad y un considerable costo de capital en el tratamiento de un defecto que es relativamente infrecuente.

La energía con radiofrecuencia, que puede ser utilizada en forma segura, alcanza a definir lesiones con necrosis de coagulación y es ahora ampliamente aplicada en el tratamiento de muchas arritmias cardíacas. El uso de esta energía para perforar válvula pulmonar atrésica ha mostrado algunas ventajas con una disminución considerable del costo y una mayor portabilidad, por ende, menores riesgos para el instrumentador. Recientemente, los cables de radiofrecuencia que confinan la energía hacia la punta han sido bien desarrollados para esta lesión, basados en la utilidad probada de recanalización de lesiones oclusivas arteriales. Los resultados iniciales han sido enfrentados; no obstante, la literatura se encuentra a la espera de publicaciones con series de seguimiento a mediano y largo plazo (**FIGURA 140.10**).

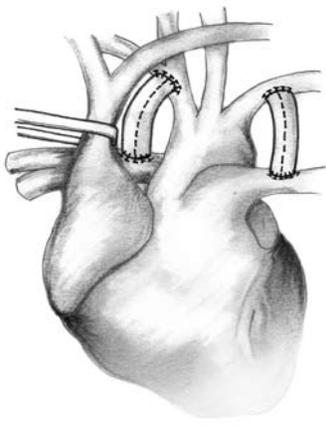


FIGURAS 140.10 A. Generador de radiofrecuencia. B. Sistema tricoaxial para perforación en un caso de atresia valvular pulmonar de tipo membrana (Baylis Medical Company). Ver figura a color, pág. 1540.

Referencias

- Freedom RM. Pulmonary atresia and intact ventricular septum. In: Moller and Hoffman (eds.). Pediatric Cardiovascular Medicine. Chapter 31, New York, Churchill Livingstone 2000:442-57.
- Freedom R, Nykanen D. Pulmonary atresia and intact ventricular septum. In: Moss and Adams. Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Chapter 40, 6th edition, Lippincott Williams & Wilkins 2002:845-63.
- Fricker FJ, Zuberhuhler JR. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. In: Anderson, et al. Pediatric Cardiology. Chapter 44, 2nd edition, Churchill Livingstone 2002:1177-89.
- Mohan RV, Ungerleider R, Hanley. Pulmonary valve atresia with intact ventricular septum. In: Garson, Bricker, Fisher, Neish. The science and practice of pediatric cardiology. Chapter 66, 2nd edition, Williams & Wilkins 1997:1563-79.
- Freedom R. Pulmonary atresia and intact ventricular septum. In: Freedom, Mawson, Yoo, Benson. Congenital heart disease, text of angiocardiology. Chapter 23, Futura Publishing Company 1997:617-64.
- Mi YP, Chau AK, Chiu CS, Yung TC, Lun KS, Cheung YK. Evolution of the management approach for pulmonary atresia with intact ventricular septum. Heart 2005 May;91(5):657-63.

7. Scott Y, Flanagan M, Keane JF. Catheter intervention: ballon valvotomy. In: James E. Lock, John F. Keane, Stanton B (eds.). *Diagnostic and interventional catheterization in congenital heart disease*. Perry Boston 2nd edition, Kluwer Academic Publishers 2000:152-77.
8. Pinto RI, Dalvi B. Transcatheter guidewire perforation of the pulmonary valve as a palliative procedure in pulmonary atresia with intact interventricular septum. *Indian Heart J* 2004 Nov-Dec;56(6):661-3.
9. Dyamenahalli U, Mc Crindle BW, Mc Donald C, Trivedi KR, Smallhorn JF, Benson LN, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: management of, and outcomes for, a cohort of 210 consecutive patients. *Cardiol Young* 2004 Jun;14(3):299-308.
10. Ekman-Joelsson BM, Bertnsson L, Sunnegardh J. Quality of life in children with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Cardiol Young* 2004 Dec;14(6):615-21.
11. Fenton KN, Pigula FA, Gandhi SK, Russo L, Duncan KF. Interim mortality in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 2004 Dec;78(6):1994-8.
12. Santos MA, Azevedo VM. Angiographic morphologic characteristics in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Arq Bras Cardiol* 2004 May;82(5):413-25.
13. Kothari SS, Sharma SK, Naik N. Radiofrequency perforation for pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Indian Heart J* 2004 Jan-Feb;56(1):50-3.
14. Ashburn DA, Blackstone EH, Wells WJ, Johnas RA, Pigula FA, Manning PB, et al. Congenital heart surgeons study members, determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004 Apr;127(4):1000-7.
15. Yoshimura N, Yamaguchi M, Ohashi H, Oshima Y, Oka S, Yoshida M, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: strategy based on right ventricular morphology. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003 Nov;126(5):1417-26.
16. Numata S, Uemura H, Yagihara T, Kagisaki K, Takahashi M, Ohuchi H. Long-term functional results of the one and one half ventricular repair for the spectrum of patients with pulmonary atresia/stenosis with intact ventricular septum. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003 Oct;24(4):516-20.
17. Pedra CA, Filho RM, Arrieta RS, Tellez MR, Fontes VF. Recanalization of a discrete atretic right pulmonary artery segment with a new radiofrequency system. *Catheter Cardiovasc Interv* 2003 Sep;60(1):82-7.
18. Alcibar J, Cabrera A, Peña N, Baraldi C, Arriola J, Aramendi J. Guided transcatheter valvulotomy in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Rev Esp Cardiol* 2003 Aug;56(8):822-5 (Spanish).
19. Humpl T, Soderberg B, McCrindle BW, Nykanen DG, Freedom RM, Williams WG, Benson LN. Percutaneous balloon valvotomy in pulmonary atresia with intact ventricular septum: impact on patient care. *Circulation* 2003 Aug 19;108(7):826-32.
20. Li C, Chudley AE, Soni R, Divekar A. Pulmonary atresia with intact ventricular septum and major aortopulmonary collaterals: association with deletion 22q11.2. *Pediatr Cardiol* 2003 Nov-Dec;24(6):585-7.
21. Ansari A, Goltz D, McCarthy KP, Cook A, Ho SY. The conduction system in hearts with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 2003 May;75(5):1502-5.
22. Taddei F, Signorelli M, Groli C, Scalchi S, Bianchi UA. Prenatal diagnosis of ventriculo-coronary arterial communication associated with pulmonary atresia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003 Apr;21(4):413-5.
23. Higasi M, Susuki Y, Nakayama S. Biventricular repair for pulmonary atresia with intact ventricular septum associated with sinusoidal communications. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2003 Jan;51(1):25-8.
24. Mawson JB. Congenital heart defects and coronary anatomy. *Tex Heart Inst J* 2002;29(4):279-89 (Review).



Atresia tricuspídea

NÉSTOR F. SANDOVAL REYES, MD
 GUSTAVO A. CARRILLO ÁNGEL, MD
 GABRIEL F. DÍAZ GÓNGORA, MD
 JAIME A. FRANCO RIVERA, MD

Definición y generalidades

La atresia tricuspídea es la malformación congénita caracterizada por la ausencia de conexión auriculoventricular (AV) derecha con hipoplasia del VD, en la cual la aurícula derecha no está conectada con la cámara ventricular subyacente, sino que se comunica con la aurícula izquierda vía interauricular o a través de un *foramen oval*.

Después de la tetralogía de Fallot y la transposición de grandes arterias, es la tercera malformación que se manifiesta con cianosis. Generalmente existe una comunicación interventricular y el ductus arterioso está permeable (**FIGURA 141.1**).

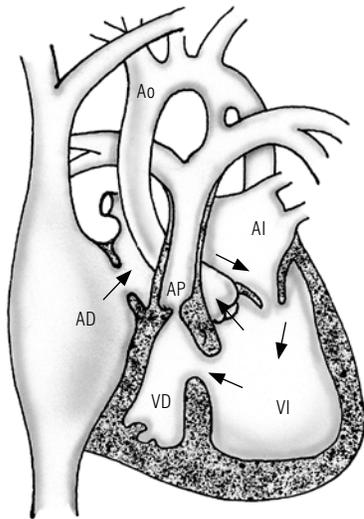


FIGURA 141.1 Esquema de un tipo de atresia tricuspídea. AD: aurícula derecha, VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo, AI: aurícula izquierda.

Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1341.

En esta entidad la porción ventricular derecha no tiene tracto de entrada (por lo cual no puede ser considerada un ventrículo, sino una cámara infundibular), que igualmente hace que se entienda como un tipo de corazón univentricular, en este caso de tipo izquierdo¹.

La incidencia es de 0,057 por 1.000 nacidos vivos² y otras series reportan 0,039 por 1.000 nacidos vivos, según el *Baltimore-Washington Infant Study*³. Esto representa del 1 al 2,4% de las anomalías congénitas y en autopsias de pacientes con cardiopatía puede llegar hasta el 3%⁴.

Embriología

La embriogénesis de esta entidad es aún controvertida, pero se sugiere que se deriva de una alteración del canal atrioventricular primitivo o secundario. Según Van Praagh, se debe a un mal alineamiento del asa ventricular con el canal AV primitivo y de las aurículas, de tal manera que el *septum* interventricular oblitera el orificio AV derecho en desarrollo⁵.

Clasificación

La clasificación más aceptada actualmente es la de Tandon y Edwards⁶, que encierra más del 95% de los casos y en la que la atresia tricuspídea se divide en dos tipos, desde el punto de vista anatomopatológico (**FIGURA 141.2**):

Tipo I

Con concordancia ventriculoarterial, aproximadamente el 70% de los casos. Aorta naciendo del ventrículo izquierdo (VI) y pulmonar de la cámara infundibular (relación normal de las grandes arterias), siendo este grupo el más frecuente.

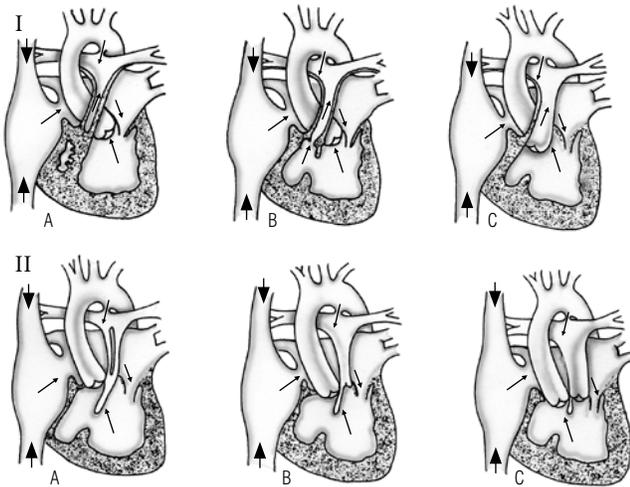


FIGURA 141.2 Clasificación de la atresia tricuspídea. I: vasos normalmente relacionados; II: transposición de grandes arterias A: atresia pulmonar, B: estenosis pulmonar, C: flujo pulmonar aumentado.

Figura tomada del libro *Cardiología 1999*, pág. 1344.

Tipo II

Con discordancia ventriculoarterial en un 30%. La arteria pulmonar nace del VI y la aorta de la cámara infundibular derecha (relación de las grandes arterias tipo transposición).

Cada uno de estos tipos se divide según el grado de obstrucción de la arteria pulmonar:

- A. Con atresia pulmonar.
- B. Con estenosis pulmonar.
- C. Sin estenosis pulmonar y aumento del flujo pulmonar.

Tipo III

Un tipo raro con L-transposición de grandes arterias:

- A. Con estenosis pulmonar o subpulmonar.
- B. Con estenosis subaórtica.

Fisiopatología

La fisiopatología de esta entidad está influida por la variante anatómica, según el grupo a que pertenezca, y por tres factores importantes: el tamaño de la comunicación interauricular, el tamaño del defecto del tabique interventricular y el diámetro de la válvula pulmonar y uno cuarto: el *ductus* en casos en que la cardiopatía sea *ductus* dependiente. El flujo venoso sistémico debe pasar de la aurícula derecha a la izquierda por la comunicación interauricular, donde se mezcla con la sangre oxigenada que viene por las venas pulmonares.

La sangre mezclada a nivel auricular pasará al VI y de ahí tanto a la arteria que sale del mismo (generalmente la aorta, ya que el grupo I es más frecuente), como a la arteria que emerge de la cámara infundibular (por lo general, la pulmonar). Esto puede, en muchos casos, generar disfunción ventricular izquierda, pues el VI funciona como único^{7,8}. La cantidad de flujo que pase por la arteria pulmonar hacia los pulmones para ser oxigenada, junto con la mezcla a nivel auricular, y el cortocircuito a través del *ductus* determinan el grado de saturación del paciente⁹⁻¹¹.

El tamaño de la comunicación interventricular es muy importante, pues es la vía principal para el paso del flujo hacia la arteria pulmonar que generalmente emerge de la cámara infundibular. Este flujo que pasa a través de la CIV determina, desde la vida fetal, el crecimiento de la cámara infundibular y la arteria que emerge de ella. En el grupo I su mayor influencia está en el crecimiento de la cámara infundibular y del tronco de la pulmonar, mientras que las ramas pulmonares crecerán principalmente si existe un *ductus* arterioso persistente de buen calibre.

Otro factor importante que determina el crecimiento de las diferentes estructuras es la cantidad de sangre que es susceptible de ser oxigenada, la cual proviene desde el tracto de salida del ventrículo derecho (VD), a través de la pulmonar directamente, o desde la aorta, a través del *ductus*, y de la circulación colateral que exista. Esta cantidad de sangre oxigenada determinará el grado de saturación del paciente y, por lo tanto, el grado de hipoxia a que está sometido.

Por las consideraciones hechas acerca de la mezcla sanguínea, comprenderemos que las arterias y los ventrículos tienen una saturación de oxígeno similar que siempre es baja, razón por la cual estos pacientes son cianóticos desde el nacimiento, pero el grado de cianosis está influido por la cantidad de flujo pulmonar, que es el que va a ser oxigenado.

En los casos con discordancia ventriculoarterial, como es frecuente que no haya estenosis pulmonar, al igual que en el grupo IC, el grado de oxigenación es aceptable y habrá aumento de flujo pulmonar, por lo que es frecuente que haya un cuadro de insuficiencia cardíaca precoz, sobre todo si se tiene en cuenta que en estos casos (transposición de grandes arterias) son frecuentes las obstrucciones aórticas como la coartación, patología que determina la presentación clínica del paciente.

Historia natural

La historia es muy variable, pues depende de la alteración anatómica, especialmente del grado de flujo pulmonar, y, si se asocia con transposición de grandes arterias, se puede presentar obstrucción subaórtica.

En la gran mayoría de los pacientes con vasos normo relacionados, la cianosis tiende a progresar en la medida en que disminuye el diámetro de la comunicación interventricular y, hacia el año de vida, el 90% de los pacientes fallecen sin tratamiento quirúrgico¹². Por otro lado, los pacientes con flujo pulmonar aumentado pueden hacer cuadros periódicos de insuficiencia cardíaca, requiriendo tratamiento con diuréticos e inotrópicos para el manejo^{9, 10}.

Finalmente, los pacientes con flujo pulmonar balanceado pueden evolucionar en forma satisfactoria, a menos de que se presente un desbalance en el mismo, lo que los vuelve sintomáticos.

Exámenes diagnósticos

Radiografía de tórax

En pacientes con flujo pulmonar disminuido, los Rx muestran disminución del tamaño del VD y concavidad en el área de la arteria pulmonar. El VI es redondeado. En casos con flujo pulmonar aumentado, los pulmones muestran congestión y crecimiento cardíaco secundario a cortocircuito de izquierda a derecha.

Ecocardiografía

Actualmente este estudio es el principal medio de diagnóstico^{13, 14}. Los hallazgos más significativos que se determinan a través de él son:

- Ausencia de válvula atrioventricular derecha.
- Tamaño del VD.
- Presencia de insuficiencia de la válvula atrioventricular.
- Función ventricular izquierda.
- Relación de las grandes arterias.
- Cuando hay TGA, el tamaño de la comunicación interventricular es importante por el desarrollo de estenosis subaórtica.
- La presencia y tamaño de la comunicación interauricular.
- Anomalías asociadas.

Electrocardiograma

En general, se aprecia una onda P prominente, el eje QRS está desviado a la izquierda y, en pacientes con TGA, el eje QRS es normal en la mitad de casos.

Cateterismo cardíaco

Cateterismo inicial

El cateterismo como método diagnóstico inicial es controvertido hoy en día, especialmente con las nuevas imágenes de resonancia nuclear magnética, en las cuales se puede visualizar en forma adecuada el tamaño del VI y la presencia de coartación de aorta, pero no se puede ver con facilidad la presencia de distorsión de las arterias pulmonares ni valorar las presiones y resistencias del lecho vascular pulmonar.

La evaluación completa de las variantes anatómicas antes de definir el tratamiento quirúrgico es muy importante; sin embargo, las características anatómicas pueden ser precisadas por una ecocardiografía cuidadosamente realizada, de tal manera que el cateterismo debe ser reservado para los pacientes en los que el diagnóstico o ciertos detalles anatómicos específicos no se hayan podido aclarar^{15, 16}.

En caso de realizarlo, el cateterismo debe incluir:

1. Definición de la anatomía venosa sistémica.
2. Confirmación de una CIA no restrictiva.
3. Tamaño y localización de los defectos septales ventriculares.
4. Evaluación de la presión pulmonar y de la anatomía de la circulación pulmonar.
5. Determinar si existe o no estenosis subaórtica y su morfología.

A los pacientes con comunicación interauricular restrictiva que son llevados a cateterismo se les debe realizar una ampliación del tabique interauricular o Rashkind, que consiste en pasar por vía femoral percutánea un balón o una cuchilla a través del *foramen* oval o el tabique interauricular, para hacerlo más amplio y así aumentar la mezcla^{17, 18}.

Es muy importante determinar la anatomía y las presiones pulmonares antes de realizar la conexión cavopulmonar. Puede existir estenosis subpulmonar de tipo infundibular, similar a la apreciada en la tetralogía de Fallot.

Los pacientes que han recibido una fístula sistemicopulmonar previamente requieren que esta sea cateterizada hasta la rama pulmonar. Cuando el foramen bulboventricular es restrictivo con flujo pulmonar anterógrado disminuido, una angiografía por oclusión en el arco aórtico distal al *ductus* opacificará adecuadamente la circulación pulmonar¹⁹. Si la arteria pulmonar no puede ser cateterizada en forma anterógrada, la estimación de la presión media de la arteria pulmonar puede ser realizada mediante la técnica de introducción del catéter en una vena pulmonar distal, para medir la presión en cuña, desde la aurícula izquierda.

Cateterismo tardío o prederivación cavopulmonar

Luego de que se ha realizado una cirugía paliativa inicial tipo fístula sistemicopulmonar o una conexión cavopulmonar, es necesaria una valoración anatómica y funcional del tamaño de las arterias pulmonares, las presiones y resistencias pulmonares y sistémicas, la presencia de disfunción del VI o el grado de insuficiencia de la válvula auriculoventricular, pues anomalías en estos puntos pueden contraindicar un segundo procedimiento tipo Fontan (ver más adelante indicaciones para el mismo).

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares son una complicación reconocida después de la realización de un Glenn clásico, pero también han sido reportadas luego de una anastomosis cavopulmonar total²⁰.

Otras causas de hipoxemia después de una operación de Fontan pueden ser un seno coronario sin techo drenando en la aurícula venosa pulmonar o drenaje de las venas hepáticas dentro de la aurícula izquierda.

Las colaterales aortopulmonares que se ven en pacientes con cianosis crónica pueden competir con el flujo pulmonar pasivo, convirtiéndose en un factor de riesgo para la fisiología del Fontan. Estos vasos pueden ser tratados mediante embolización con coils. Debe considerarse la presencia de obstrucción subaórtica, por un foramen bulboventricular disminuido, o un verdadero cono subaórtico, que puede ser restrictivo después de que ha desaparecido la sobrecarga de volumen de un cortocircuito quirúrgico anterior.

Manejo médico

Ante la sospecha de ausencia de conexión AV derecha, se debe estudiar al paciente en forma completa, pero ante todo iniciar manejo médico para estabilizarlo hemodinámicamente. En pacientes con hipoflujo pulmonar debe corregirse todo trastorno metabólico y ácido básico que exista e iniciar tratamiento con prostaglandinas endovenosas PGE1, en infusión, a dosis inicial de 0,1 microgramos/k/min, disminuyendo luego hasta 0,03 microgramos/k/min²¹.

En caso de presentarse con flujo pulmonar aumentado, acompañado de falla cardíaca, se inicia tratamiento con inotrópicos y diuréticos. Luego de que el paciente está estable, se puede llevar a cirugía, previa verificación de que el foramen oval es adecuado o, de lo contrario, se debe hacer primero una septostomía.

Manejo quirúrgico

La cirugía para la atresia tricuspídea será siempre paliativa, pues el reparo definitivo no es posible, por las características anatómicas de esta entidad, y, por este motivo, se habla de un reparo fisiológico. Igualmente, los cambios fisiológicos durante el crecimiento del niño son tenidos en cuenta para definir el tipo de cirugía.

En estos casos, generalmente, existe atresia de la válvula auriculoventricular derecha, ausencia de la porción de entrada del VD, presencia ocasional de la porción trabeculada y casi siempre presencia del tracto de salida del VD, con una comunicación entre el VI y el tracto de salida del VD, el cual es denominado *foramen* bulboventricular²².

En este lugar es donde normalmente se produce la obstrucción del tracto de salida del VI. Los grandes vasos pueden estar transpuestos. En el recién nacido por lo general el ductus está permeable, pero se cierra rápidamente y la presencia de la comunicación interauricular le permite sobrevivir un poco más, pues puede encontrarse con frecuencia una estenosis del tracto de salida del VD.

Hasta el 70% de los pacientes pueden tener flujo pulmonar disminuido, por obstrucción del tracto de salida del VD, que se acompaña de cianosis, por lo cual requieren un procedimiento urgente para aumentar el flujo pulmonar. Un porcentaje menor cursa con signos de falla cardíaca, por obstrucción del tracto de salida del VI o por aumento del flujo pulmonar secundario a una comunicación interventricular grande, especialmente cuando bajan las resistencias pulmonares y el cortocircuito de izquierda a derecha aumenta.

Por esto, se debe dividir el procedimiento quirúrgico durante el período neonatal en dos tipos:

1. Cirugía para pacientes con flujo pulmonar disminuido en el período neonatal.

Cuando el recién nacido se presenta con disminución del flujo pulmonar, se debe iniciar inmediatamente tratamiento médico con infusión de prostaglandina E1, para mantener el *ductus* arterioso abierto mientras se realiza una cirugía paliativa que aumente el flujo pulmonar²³.

Esta cirugía se denomina fístula sistemicopulmonar o de *Blalock Taussig* modificada, que consiste en la realización de una conexión entre la arteria pulmonar y la arteria subclavia, utilizando un injerto de PTFE de 3,5 a 5 milímetros, a través de una toracotomía izquierda o derecha, según el lado del arco aórtico, que generalmente es el izquierdo^{24, 25}.

Algunos grupos favorecen la idea de que esta fístula se realice inicialmente a través de una estereotomía media, conectando la arteria innominada al origen de la arteria pulmonar derecha, pues argumentan que se evita la posible distorsión anatómica de las ramas de la arteria pulmonar y puede prevenir el desarrollo de fístulas aortopulmonares. Igualmente, el cierre del ductus en esta etapa inicial puede ser controvertido (**FIGURA 141.3**).

2. Cirugía para pacientes con aumento del flujo pulmonar y obstrucción del tracto de salida del ventrículo en el período neonatal.

En casos en que el recién nacido se presente con signos de falla cardíaca por hiperflujo pulmonar, se debe iniciar el manejo con diuréticos y digitálicos y, si persiste la falla, el paciente debe ser llevado a cirugía para realizarle

un cerclaje o *banding* de la arteria pulmonar y, de esta forma, disminuir el flujo pulmonar y controlar la falla²⁶.

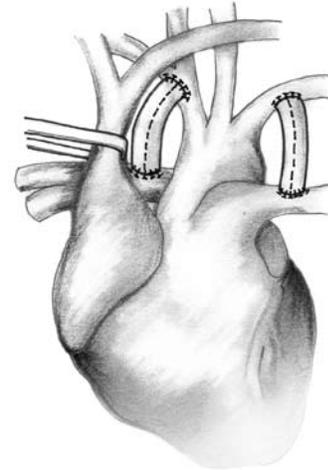


FIGURA 141.3 Fístulas sistémico-pulmonares. Ao: aorta, AP: arteria pulmonar, BTMI: *Blalock Taussig* modificado izquierdo, FC: fístula central.

El procedimiento consiste en la colocación de una banda alrededor de la arteria pulmonar, para disminuir su diámetro y así mismo el flujo y presión distal de la misma. Se realiza a través de una toracotomía anterolateral izquierda y se emplea como guía la técnica de Toronto, en la cual se utiliza un segmento de injerto de dacron que tiene una longitud de 20 a 24 mm más un milímetro por cada kilo de peso del paciente, según las condiciones del mismo²⁷.

El objetivo es disminuir la presión distal de la arteria pulmonar a un 30 ó 50% de la presión sistémica, mantener la saturación por encima del 75% y que la presión sistémica aumente aproximadamente 15 mmHg. El injerto debe ser fijado a la arteria pulmonar, para evitar el desplazamiento y deformidad de la misma.

Una complicación en este procedimiento es el desarrollo de estenosis subaórtica o disminución del diámetro del *foramen* bulboventricular, determinado especialmente si la relación entre el área del *foramen* con el área de la válvula aórtica es menor de 1,0 o si el índice de dicho *foramen* es menor de 2 cm²/m²²⁸. Si el gradiente de la estenosis subaórtica es mayor de 20 mmHg, se puede realizar el *banding*, pero con un seguimiento muy de cerca y realizando lo más rápido posible un Glenn bidireccional, para evitar el desarrollo temprano de la estenosis del tracto de salida.

Si el paciente desarrolla estenosis subaórtica, requerirá de la ampliación del *foramen* bulboventricular²⁹ o, de lo contrario, la realización de un procedimiento tipo Damus-Kaye-Stansel, que consiste en anastomosar la arteria pulmonar a la aorta proximal y realizar una fístula sistémica-pulmonar³⁰.

Cirugía luego del período neonatal

Cirugía para pacientes con flujo pulmonar disminuido luego del período neonatal

Luego de la cirugía inicial durante el período neonatal, el principal problema es la sobrecarga de volumen y presión que tiene que soportar del

ventrículo único, pues este maneja el volumen de los dos sistemas. La cirugía consiste en disminuir la poscarga, liberando cualquier tipo de obstrucción del VI como estenosis subaórtica o estenosis distal tipo coartación.

Se deben retirar las fístulas sistemicopulmonares realizadas previamente, porque sobrecargan el VI de volumen y, finalmente, se debe realizar una fístula de Glenn bidireccional, que consiste en una anastomosis de la vena cava superior a la arteria pulmonar derecha en forma terminolateral^{31, 32} (**FIGURA 141.4**).

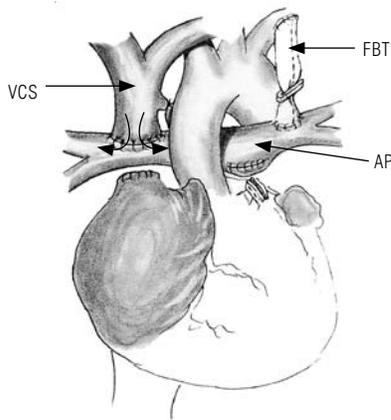


FIGURA 141.4 Cirugía de Glenn bidireccional. Se aprecia la anastomosis de vena cava superior a la arteria pulmonar derecha, la desconexión de la arteria pulmonar y la fístula de *Blalock Taussig* modificada izquierda ocluida con gancho de metálico. VCS: vena cava superior, AP: arteria pulmonar, Ao: Aorta, FBTM: Fístula *Blalock Taussig* modificada.

Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1344.

La cirugía de Glenn se puede realizar sin la utilización de circulación extracorpórea con pinzamiento solamente de cava superior y arteria pulmonar, pero se recomienda la utilización del shunt, para disminuir el posible riesgo de daño cerebral³³.

Si el paciente consulta por primera vez después del período neonatal, generalmente luego de los seis primeros meses de vida, se puede realizar como primer procedimiento una fístula de Glenn bidireccional.

La cirugía de Glenn tiene el inconveniente de que puede favorecer la aparición de malformaciones arteriovenosas tardías³⁴. Si la cirugía se realiza muy temprano, antes de los seis meses, puede haber mayor incidencia de estas³⁵.

Cuando existe la desconexión congénita de la vena cava inferior al corazón, la cual se continúa a la aurícula derecha por la vena ázigos o la hemiaúzigos, se pueden presentar malformaciones venovenosas sistemicohepáticas, que producen cianosis y que, en algunos casos, requieren estudio y embolización³⁶.

Flujo accesorio al Glenn bidireccional, reparo uno y medio ventricular

Cuando se realiza la anastomosis de Glenn, la arteria pulmonar generalmente es desconectada completamente del VD. Esta arteria puede dejarse conectada a la arteria pulmonar y de esta manera permitir flujo pulsátil del VD hipoplásico a la arteria pulmonar central, lo que puede generar ventajas a largo plazo o quedar como cirugía definitiva, denominándose reparo uno y medio ventricular. También se puede dejar flujo accesorio a través de una

fístula de *Blalock Taussig* o de un ductus, quedando un reparo con flujo accesorio pulsátil, que tiene sus ventajas y desventajas³⁷⁻³⁹.

Ventajas

El flujo pulsátil del flujo accesorio en el lecho pulmonar podría evitar la aparición de fístulas arteriovenosas, lo que puede explicarse porque el flujo venoso proveniente de la vena cava inferior que pasa por la arteria pulmonar lleva un factor que se metaboliza o se produce en el hígado y evita la formación de estos canales⁴⁰.

Desventajas

El flujo pulsátil del flujo accesorio puede competir con el flujo laminar de la anastomosis de Glenn, lo que favorecería un mal drenaje venoso del hemicuerpo superior y una mayor incidencia de derrames pleurales.

Este es una etapa previa a la cirugía de Fontan, en la cual se deriva completamente la circulación sistémica a las arterias pulmonares y el VI maneja solamente esta circulación.

Cirugía de Fontan o conexión cavopulmonar total

Durante el crecimiento del niño ocurre un cambio de porcentaje en los volúmenes sanguíneos aportados por el hemicuerpo superior y el hemicuerpo inferior, siendo este último mayor luego de los cinco años. Por este motivo, pacientes a quienes se les ha realizado una cirugía de Glenn bidireccional luego de esta edad comienzan a presentar aumento importante de la cianosis o deterioro de la clase funcional, pues el flujo del hemicuerpo superior no es suficiente para mantener el flujo pulmonar adecuado.

En el recién nacido la cava superior aporta el 49% del gasto cardíaco. A los 2,5 años aumenta al 55%, pero luego va disminuyendo con los años, por lo que desde los 6,6 años solamente aporta el 35% del gasto⁴¹.

La cirugía inicial generalmente es un Glenn bidireccional, y cuando el paciente se vuelve sintomático o severamente cianótico, requiere de otro procedimiento tipo Fontan⁴²⁻⁴⁴.

La cirugía de Fontan se realiza alrededor de los cuatro años, cuando el paciente alcanza los 15 y 20 kilogramos de peso y presenta condiciones hemodinámicas adecuadas.

Existen desde hace varios años algunos criterios clásicos, denominados de Choussat⁴⁵, que son los requisitos mínimos para que esta cirugía sea realizada sin mayor riesgo. Este último aumenta en la medida en que estos criterios se modifican, pero hasta el momento han sido aplicados con resultados adecuados⁴⁶.

Los criterios de Choussat son:

1. Ideal edad mayor de tres años. Puede bajar a uno o dos años con mayor riesgo.
2. Resistencias pulmonares menores de 2 unidades Woods nunca más de 4 unidades Woods.
3. Presión de arteria pulmonar media menor de 15 mmHg. En casos extremos menor de 25 mmHg.
4. Fracción de eyección mayor del 45% y, en algunos casos, no menor del 35%.

5. Presión de fin de diástole del VI menor de 10 mmHg y no mayor de 15 mmHg.

6. Mínima insuficiencia mitral o insuficiencia mitral importante que requiere reparo simultáneo.

7. Adecuado diámetro de ramas pulmonares (índice de McGoon) > 1,8.

La cirugía de Fontan consiste en la realización de una conexión entre la aurícula derecha a la arteria pulmonar para derivar el flujo venoso sistémico hacia la arteria pulmonar. Inicialmente se utilizó una anastomosis entre el techo de la aurícula derecha y la arteria pulmonar, pero ha sufrido modificaciones conocidas como el Fontan modificado, que consiste en una anastomosis entre la vena cava superior directamente al borde superior de la arteria pulmonar derecha y una anastomosis de la vena cava inferior al borde inferior de la arteria pulmonar, empleando un conducto sintético, excluyendo el VD, el cual puede ir por dentro de la aurícula derecha o extracardiaco.

Cuando el conducto es intracardiaco, se realiza un túnel, utilizando un segmento de injerto abierto. Se deja igualmente el seno coronario conectado a esta cámara de baja presión, pues tiene beneficios para la función ventricular izquierda⁴⁷.

Generalmente, se realiza una perforación en el tercio medio del injerto que funciona como fenestración y tiene ventajas para el manejo posoperatorio, especialmente cuando se realiza en pacientes de alto riesgo o en ciudades a grandes alturas^{48, 49}. Esta técnica tiene la ventaja teórica de que crece con el paciente, pues utiliza parte de la pared auricular como pared del túnel, pero estos pacientes presentan más arritmias secundario a las líneas de sutura en la aurícula derecha y, además, siempre se requiere de circulación extracorpórea y período de arresto cardíaco.

La técnica más empleada es la derivación cavopulmonar total extracardiaca, utilizando un injerto de PTFE de 20 mm o más para conectar la vena cava inferior y la arteria pulmonar. Esta se puede realizar con circulación extracorpórea o sin ella, empleando una *shunt* o derivación entre vena cava inferior y aurícula derecha, para evitar el posible efecto deletéreo de la circulación extracorpórea. La realización de la fenestración se hace conectando un injerto pequeño de PTFE entre el tubo recientemente colocado y la aurícula derecha (**FIGURA 141.5**).

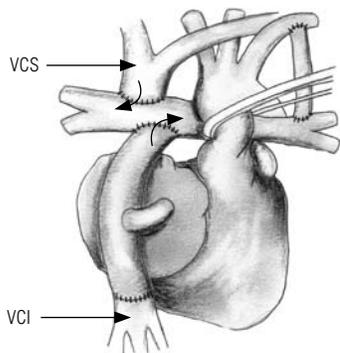


FIGURA 141.5 Esquema de la tercera etapa o etapa final. Cirugía de Fontan. A. Fontan extracardiaco. Se aprecia la anastomosis entre la vena cava superior a la arteria pulmonar (Glenn bidireccional) y la conexión de la vena cava inferior a la arteria pulmonar mediante un injerto extracardiaco. VCS: vena cava superior, VCI: vena cava inferior.

Este último procedimiento tiene algunas ventajas como la optimización del flujo laminar entre las conexiones cavopulmonares, que disminuye la dispersión de la energía^{50,51}; no se emplean suturas en la pared auricular y así se reduce la incidencia de arritmias; previene la distensión de la aurícula derecha, la formación de trombos, la aparición de arritmias supraventriculares y la obstrucción de las venas pulmonares derechas secundario a compresión de la aurícula derecha dilatada.

El manejo posoperatorio de estos pacientes es un aspecto muy importante para el éxito del procedimiento, pues los cambios hemodinámicos y fisiológicos son en ocasiones difícilmente tolerados y pueden requerir intervención inmediata como el desmonte del procedimiento⁵². La fenestración ha demostrado una disminución en la mortalidad de estos pacientes, especialmente si tienen factores de riesgo⁵³. Además, puede ser fácilmente cerrada en el posoperatorio con el empleo de dispositivos intravasculares tipo sombrilla^{54, 55}.

Recientemente, se ha venido empleando en pacientes seleccionados la técnica intervencionista sin cirugía, para realizar la cirugía de Fontan cuando previamente se ha realizado un procedimiento tipo hemi-Fontan. Mediante esta técnica por vía percutánea, se perfora y amplía el parche que cierra la anastomosis de la aurícula derecha al borde inferior de la arteria pulmonar y se coloca una endoprótesis entre la vena cava inferior y la vena cava superior, evitándose un procedimiento mayor. Generalmente, estos pacientes pueden salir del hospital a las 24 horas del procedimiento, pero también se reportan complicaciones en las series iniciales, como exclusión de la vena hepática medial con cianosis marcada, que requieren nueva intervención⁵⁶ (**FIGURA 141.6**).

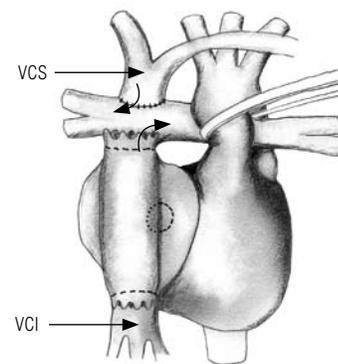


FIGURA 141.6 Fontan percutáneo. Se aprecia la colocación de una endoprótesis conectando la vena cava inferior a la y a la arteria pulmonar. VCS: vena cava superior, VCI: vena cava inferior.

Resultados y complicaciones

La conexión atriopulmonar o cirugía de Fontan-Kreutzer modificada con frecuencia presenta severo crecimiento de la aurícula derecha, con las consecuencias mecánicas anteriormente mencionadas y arritmias de difícil manejo.

Una de estas complicaciones es la enteropatía perdedora de potasio que es pobremente entendida y de difícil manejo. Se ha propuesto tratamiento con diuréticos y suplemento proteico. Otros autores sugieren que la elevación

de la presión venosa central produce disfunción hepática y desencadena esta enteropatía perdedora de proteínas, acompañada de ascitis con severo deterioro de la función ventricular izquierda, que lleva a deterioro progresivo de la clase funcional, por lo que se recomienda la conversión del Fontan a un tipo de derivación cavopulmonar total o túnel intraatrial con la realización de una fenestración⁵⁷⁻⁵⁹.

Se reportan otras complicaciones tardías como la aparición de malformaciones arteriovenosas pulmonares⁶⁰, la disminución de capacidad al ejercicio, dificultades tromboembólicas⁶¹ y especialmente las arritmias cardíacas que requieren de intervención quirúrgica con ablación o realización de procedimientos tipo Maze⁶²⁻⁶⁴.

En una serie del grupo de Toronto con 225 pacientes, la sobrevida de pacientes con cirugía de Fontan fue del 70% a 10 años y del 60% a los 20 años, concluyendo que los pacientes deben ser bien seleccionados para tener mejores resultados⁶⁵.

Cuando los pacientes están bien seleccionados y la cirugía es tipo túnel, la sobrevida puede mejorar a 10 años en el 91% y a 20 años en el 75%⁶⁶.

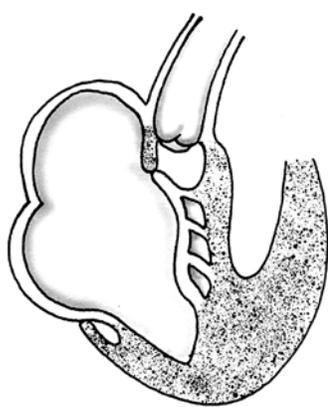
En la serie del Children Hospital de Boston de 500 pacientes con cirugía de Fontan, utilizando varias técnicas, la probabilidad de sobrevida fue del 84,9% a un mes, 80,5% al año, 78,5% a los 5 años y 71% a los 10 años. La incidencia de enteropatía perdedora de proteínas fue baja y las arritmias se presentaron en el 16%. Por esta razón, reconocen que la cirugía de Fontan es un procedimiento paliativo y que las modificaciones a la técnica, así como la fenestración necesitan evaluación a largo plazo⁶⁷. El trasplante cardíaco continúa siendo desafortunadamente la última alternativa para este grupo de pacientes^{60,68}.

Los pacientes a quienes se les realiza la cirugía de Fontan en ciudades a grandes alturas sobre el nivel del mar no evolucionan de una manera adecuada, a pesar de la incorporación de una fenestración⁴⁹, por lo que se discute si la realización de un procedimiento tipo Glenn bidireccional, dejando flujo anterógrado accesorio o el reparo uno y medio ventricular puede ser una alternativa como cirugía definitiva en estos pacientes y en los de alto riesgo, como lo sugieren Sandoval y cols.⁶⁹.

Referencias

1. Van Praagh R, David I and Van Praagh S. What is a ventricle? The single ventricle trap. *Pediatr Cardiol* 1982; 2: 79-84.
2. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980; 65 (suppl): 376-461.
3. Ferencs C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congenital heart disease. Prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985; 121: 31-36.
4. Vlad P. Tricuspid atresia. In: Keith JD, Rowe RD and Vlad P, editors. *Heart disease in infancy and childhood*. 3th edition. New York: McMillan; 1978: 518-541.
5. Van Praagh R, Ando M, Dungan WT, et al. Anatomic types of tricuspid atresia. Clinical and developmental implications. *Circulation* 1971; 44 (suppl II): 115.
6. Tandon R and Edwards JE. Tricuspid atresia. A re-evaluation and classification. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 72: 383.
7. Alpert BS and Rao PS. Left ventricular function in tricuspid atresia. In: Rao PS, editor. *Tricuspid atresia*. Mount Kisco (NY): Futura Publishing Co; 1986: 197-200.
8. La Corte MA, Dick M, LaFarge DC, et al. Left ventricular function in tricuspid atresia. Angiographic analysis in 28 patients. *Circulation* 1975; 52: 996-1000.
9. Freedom RM and Benson LN. Tricuspid atresia. In: Freedom RM, Benson LN and Smalhorn JF, editors. *Neonatal heart disease*. London: Springer Verlag; 1992: 269-284.
10. Perloff JK. Tricuspid atresia. In: Perloff JK, editor. *The clinical recognition of congenital heart disease*. Philadelphia: WB Saunders Company; 1987: 553-570.
11. Rao PS. Tricuspid atresia. In: Long WA, editor. *Fetal and neonatal cardiology*. Philadelphia: WB Saunders Company; 1990: 525-540.
12. Rao PS. Natural history of the ventricular septal defect in tricuspid atresia and its surgical implications. *Br Heart J* 1977; 39: 276-288.
13. Sanders SP. Echocardiography and related techniques in the diagnosis of congenital heart defects. In: *Echocardiography a review of cardiovascular ultrasound* 1984; 1: 341-4.
14. Valdez Cruz L and Cayré R. Anomalies of the tricuspid valve and right atrium. In: Valdez Cruz L and Cayré R, editors. *Echocardiographic diagnosis of congenital heart disease. An embryologic and anatomic approach*. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1999.
15. Nakanishi T. Cardiac catheterization is necessary before bidirectional Glenn and Fontan procedures in single ventricle physiology. *Pediatr Cardiol* 2005 May 5; [en impresión].
16. Freedom RM, et al. Congenital heart disease. Textbook of angiocardiography. Vol II. Futura Publishing Company; 1997.
17. Rashkind WJ and Miller WW. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. Palliative approach to complete transposition of the great arteries. *JAMA* 1966; 196: 991-992.
18. Park SC, Neches WH, Zuberhuhler JR, et al. Clinical use of blade atrial septostomy. *Circulation* 1978; 58: 600.
19. Marino B, Vairo U, Gagliardi MG, et al. Balloon occlusion of the ascending aorta for the angiographic visualization of the coronary arteries in congenital heart disease. *Cardiovasc Imagin* 1989; 1: 91-92.
20. Bernstein HS, Brook MM, Silverman NH, Brostow J. Development of pulmonary arteriovenous fistulae in children after cavopulmonary shunt. *Circulation* 1995; 92 (suppl II): II-309-314.
21. Freed MD, Heymann MA, Lewis AB, et al. Prostaglandin E1 in infants with ductus arteriosus dependent congenital heart disease. *Circulation* 1981; 64: 899-905.
22. Edwards JE. Congenital malformations of the heart and great vessels. C. Malformations of the valves. In: Gould SE, editor. *Pathology of the heart and great vessels*. 3rd ed. Springfield: IL, Charles C Thomas; 1968: 312.
23. Castañeda A, Mayer JE, Jonas RA, De Leval MR, McKay R, et al. A modified Blalock Tausig shunt. Use of subclavian artery orifice as flow regulators in prosthetic systemic-pulmonary artery shunt. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81: 112.
24. Blalock A and Taussig H. The surgical treatment of malformation of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 1945; 128: 189.
25. De Leval MR, McKay R, et al. A modified Blalock Taussig shunt. Use of subclavian artery orifice as flow regulators in prosthetic systemic-pulmonary artery shunt. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81: 112.
26. Muller WH and Dammann JF Jr. The treatment of certain congenital malformations of the heart by the creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow. *Surg Gyn Obstet* 1952; 95: 213.
27. Albus RA, Trusler GA, Izukawa T, et al. Pulmonary artery banding. *Ann Thorac Surg* 1984; 88: 645.
28. Castañeda A, Jonas RA, Mayer J and Hanley F. Single-ventricle tricuspid atresia. In: *Cardiac surgery of the neonate and infant*. Text book. Philadelphia: WB Saunders; 1994: 249-272.
29. Cheung HC, Lincoln C, Anderson RH, et al. Options for surgical repair in hearts with univentricular atrioventricular connection and subaortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 672.
30. Serraf A, Conte F, Lacour F, et al. Systemic obstruction in univentricular hearts: surgical options for neonates. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 970-977.
31. Patiño JF. La anastomosis o shunt cavopulmonar. *Rev Col Cardiol* 1994; 4: 137-140.
32. Glenn WWL. Circulatory bypass of the right heart II. Shunt between the superior vena cava and distal right pulmonary artery. Report of a clinical application. *N Engl J Med* 1958; 259: 117.
33. Sandoval N, Jaramillo C, Caicedo V, Carrillo G, Santos H, Orjuela H, et al. Derivación cavopulmonar tipo Glenn bidireccional sin circulación extracorporea. ¿Un procedimiento seguro? *Portuguese Journal of Cardiology* 2004; suppl IV-7: 23.
34. Berntein HS, Brook MM, et al. Development of pulmonary arteriovenous fistulae in children after cavopulmonary shunt. *Circulation* 1995; 92 (suppl II): II-309-II-314.
35. Berntein HS, Ursell PC, Brook MM, Hanley F. Fulminant development of arteriovenous fistulas in a infant after total cavopulmonary shunt. *Pediatr Cardiol* 1996; 17: 46-50.
36. Stumper O, Wriht JGC, Sadig M, et al. Late systemic desaturation after total cavopulmonary shunt operations. *Br Heart J* 1995; 74: 282-286.
37. Sandoval N, Caicedo V, Orjuela H, Santos H, et al. Corrección tipo uno y medio ventrículo y cirugía de laberinto en pacientes con fibrosis endomiocárdica, arritmia y severo compromiso del VD. *Cardiología al día* 2000; 3: 68-71.
38. Gentles TL, Keane JF, Jonas RA, et al. Surgical alternatives to the Fontan procedure incorporating a hypoplastic right ventricle. *Circulation* 1994; 90 (part 2): II-1-II-6.
39. Hanley FL. One and a half ventricle repair. We can do it but should we do it? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 650-661.

40. Srivastava D, Preminger T, Look JJ, et al. Hepatic venous blood and the development of pulmonary arteriovenous malformations in congenital heart disease. *Circulation* 1995; 92: 1217-1222.
41. Salim MA, DiSessa TG, Arheart JL, et al. Contribution of superior vena caval flow to total cardiac output in children. A doppler echocardiographic study. *Circulation* 1995; 92: 1860-1865.
42. Fontan F and Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26: 240.
43. Kreutzer G, Galindez E, Bono H, et al. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 66: 613.
44. Castañeda A. From Glenn to Fontan. A continuing evolution. *Circulation* 1992; 86 (suppl II): II-80-84.
45. Choussat A, Fontan F, et al. Selection criteria for Fontan's procedure. In: Anderson RH and Shinebourne EA, editors. *Pediatric Cardiology 1977*, Edinburg: Churchill Livingstone; 1978: 559.
46. Kopf GS. Tricuspid atresia. In: Mavroudis C and Backer CL, editors. *Pediatric Cardiac Surgery*. Mosby St Louis; 1994: 390.
47. Ilbawi MN, Idriss FS, Muster AJ y cols. Effects of elevated coronary sinus pressure on left ventricular function after the Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92: 231.
48. Laks H, Hass GS, Pearl MJ y cols. The use of an adjustable intra atrial communication in patients going the Fontan and other definitive heart procedures. *Circulation* 1988; Abstract; 78 (suppl II): 357.
49. Cassalet G, Carrillo G, Caicedo V, Orjuela H, Santos H y Sandoval N. Cirugía de Fontan a la altura de Bogotá. *Rev Col Cardiol* 1993; 4 (3):106.
50. Pizarro C and De Leval MR. Surgical variations and flow dynamics in cavopulmonary connections. A historical review *Pediatric Cardiac Surgery Annual of the Seminars in Thorac and Cardiovasc Surg* 1998; 1: 53-59.
51. De Leval MR, Dubini G, Migliavacca F y cols. Use of computational fluid dynamics in the design of surgical procedures. Application to the study of competitive flow in cavopulmonary connections. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 111: 502-513.
52. Sandoval N, Sadr I, Ritz S, Kholwadwala D, Diaz G, Carrillo G, et al. Ausencia de la conexión atrioventricular derecha. Atresia tricuspídea. En: Díaz G, Sandoval N, et al. *Cardiología Pediátrica*. Bogotá: McGraw Hill; 2003: 447-468.
53. Mayers JE, Bridges ND, Lock JE, Hanley FL y cols. Factors associated with marked reduction in mortality for Fontan operations in patients with single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 444.
54. Bridges ND, Lock JE and Castañeda AR. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure, modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation* 1990; 82: 1681.
55. Kopf GS, Kleinman CS, Hijazi A y cols. Fenestrated Fontan with transcatheter ASD closure. Improve results in high risk patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 1039.
56. Galantowicz M and Cheatham JP. Fontan completion without surgery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2004; 7: 48-55.
57. Ninan M and Myers JL. Conversion of the atriopulmonary Fontan connection to a total cavopulmonary connection. *Pediatric Cardiac Surgery Annual of the Seminars in Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 1: 23-29.
58. Rychik J and Spray TL. Strategies to treat protein losing enteropathy. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2002; 5: 3-11.
59. Warnes CA, Feldt RH, Hagler DJ, et al. Protein losing enteropathy after the Fontan operation. Successful treatment by percutaneous fenestration of the atrial septum. *Mayo Clinic Proc* 1996; 71: 378-379.
60. Bridges ND. Fenestration of the Fontan baffle. Benefits and complications. *Pediatric Cardiac Surgery Annual in the Seminars of Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 1; 9-13.
61. Rosenthal DN, Friedman AH, Kleinman CS, et al. Thromboembolic complications after Fontan operation. *Circulation* 1995; 92 (suppl II): II-287-II-293.
62. Balaji S, Gewilling M, Bull C y cols. Arrhythmias after the Fontan procedure. Comparison of total cavopulmonary connection and atriopulmonary connection. *Circulation* 1991; 84 (suppl 3): 162-167.
63. Kim WH, Lim HG, Lee JR, Rho JR, Bae EJ, Noh CI, Yoon YS and Kim YJ. Fontan conversion with arrhythmia surgery. *Eur J Cardiothorac Surg* Feb 2005; 27 (2): 250-7.
64. Mavroudis C, Deal BJ and Backer CL. Surgery for arrhythmias in children. *Int J Cardiol* Dec 2004; 97 (suppl 1): 39-51.
65. Sittiwangkul R, Azakie A, Van Arsdell GS, Williams WG and McCrindle BW. Outcomes of tricuspid atresia in the Fontan era. *Ann Thorac Surg* Mar 2004; 77 (3): 889-94.
66. Mair DD, Puga FJ, Danielson GK, et al. Late functional status of survivors of the Fontan procedure performed during the 1970. *Circulation* 1992; 86 (suppl II): II-106-II-109.
67. Gentles TL, Mayer JE, et al. Fontan operation in five hundred consecutive patients. Factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114: 376-91.
68. Jayakumar KA, Addonizio LJ, Kichuk-Chrisant MR, Galantowicz ME, Lamour JM, Quaegebeur JM, et al. Cardiac transplantation after the Fontan or Glenn procedure. *J Am Coll Cardiol* Nov 16 2004; 44 (10): 2065-72.
69. Sandoval N, Mendoza S, Jaramillo C, Carrillo G, Caicedo V, Santos H, et al. Is antegrade accessory pulmonary blood flow with a bidirectional Glenn better than only a bidirectional Glenn in patients living at high altitudes? Enviado para publicación *Rev Arg de Cardiol* 2005.



Anomalía de Ebstein

LINA M. CAICEDO CUENCA, MD
VÍCTOR M. CAICEDO AYERBE, MD

Definición

La anomalía de Ebstein es una alteración cardíaca congénita donde las valvas no se unen normalmente al anillo tricúspideo. Existe un desplazamiento distal de la unión proximal de las valvas de la válvula tricúspide del anillo atrioventricular, con un adosamiento anormal de las valvas posterior y septal a la pared del ventrículo derecho. La valva anterior puede ocasionalmente estar adosada; pero lo usual, es que sea grande y flote libre en el ventrículo dando forma de vela de bote (**FIGURA 142.1**)¹⁻³.

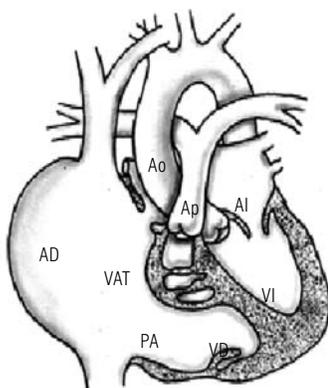


FIGURA 142.1 Anomalía de Ebstein.

AD: aurícula derecha. VD: ventrículo derecho. AI: aurícula izquierda. VI: ventrículo izquierdo. Ap: arteria pulmonar principal. Ao: aorta. VAT: válvula anterior de la tricúspide. PA: porción atrializada.

Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1347.

Esto nos produce una división anormal en la parte derecha del corazón, dejando la aurícula derecha de gran tamaño, conformada por esta y la porción atrializada del ventrículo derecho, que va desde el anillo verdadero al sitio de implantación

de las valvas de la tricúspide y un ventrículo derecho pequeño funcionalmente hipoplásico. El diez por ciento (10%) de los casos es imperforado³.

La anomalía de la válvula tricúspide produce una insuficiencia de grado variable y frecuentemente obstrucción del flujo anterógrado al ventrículo derecho.

La anomalía de Ebstein se presenta al lado izquierdo del corazón en casos de discordancia auriculoventricular. El desplazamiento de las valvas es similar a lo que se observa en el lado derecho, la valva anterior es de menor tamaño y usualmente malformada.

Embriología

Los eventos embriológicos que conducen a esta anomalía no están claramente establecidos. Las valvas de la válvula tricúspide se originan casi exclusivamente del miocardio embriológico del ventrículo derecho, por proceso de delaminación de las capas internas del tracto de entrada del ventrículo derecho. La anomalía de Ebstein podría ser explicada por una delaminación incompleta que nunca llega hasta el anillo tricúspideo. En este proceso, como en muchos del desarrollo embriológico normal del corazón, ocurre una muerte celular fisiológica espontánea que podría estar siendo afectada por factores genéticos o medioambientales o como postulan algunos “una muerte celular programada anormal”⁴.

Epidemiología

Es una anomalía congénita rara que se representa en el 0,3 al 0,6% de los pacientes con cardiopatía congénita, sin diferencia de géneros¹. Su incidencia está alrededor de 1:210.000 nacidos vivos. La mayoría de los casos son esporádicos, con algunos reportes familiares y una incidencia mayor en hijos de madres que consumieron litio durante el embarazo¹.

Se han descrito en el 19% de los casos como anomalías asociadas no cardíacas y cardíacas en un 38%. La gran mayoría presenta algún grado de comunicación interauricular, que por su alta frecuencia se considera como parte de la anomalía³ y se asocia a síndrome de preexcitación en un 20% - 30%^{1,5} por haces anómalos, aurícula ventricular o nodo ventricular.

Las anomalías cardíacas más frecuentes son: estenosis pulmonar, atresia pulmonar, tetralogía de Fallot, comunicación interventricular, canal auriculoventricular, transposición corregida de las grandes arterias⁶, interrupción del arco aórtico, coartación de aorta, aurícula única, ductus arterioso, anomalía de Uhl.

Fisiopatología

Es tan variable como la patología. La insuficiencia tricuspídea, la disfunción del ventrículo derecho y el cortocircuito de derecha a izquierda en la aurícula, determinan los grados variables de cianosis, disnea y fatiga.

La anomalía hemodinámica más común es la insuficiencia tricuspídea. Los elementos de estenosis e insuficiencia de la válvula tricúspide, aumentan la presión de la aurícula derecha, con el resultante cortocircuito de derecha a izquierda, lo que produce desaturación sistémica y cianosis.

En cada contracción auricular se impulsa la sangre al ventrículo derecho atrializado, y con cada contracción ventricular, un porcentaje de la sangre del ventrículo derecho es devuelto a la aurícula derecha solo para ser llevado de nuevo al ventrículo derecho atrializado en la siguiente contracción auricular. Este efecto, de ir y venir, aumenta más el cortocircuito de derecha a izquierda si hay *foramen* oval permeable o comunicación interauricular (CIA) y disminuye el flujo pulmonar.

En neonatos la insuficiencia tricuspídea es acentuada por mayor presión en la arteria pulmonar, resistencia vascular pulmonar y presión en la aurícula derecha, con mayor cortocircuito auricular, disminución de flujo anterógrado por la válvula pulmonar y desaturación sistémica. En este período, la cardiopatía es ductus dependiente.

Clínica

La presentación clínica es muy variable y se puede dar en cualquier edad por alteraciones hemodinámicas o desórdenes del ritmo⁷.

Hay un grupo de pacientes completamente asintomático y otro en quienes los síntomas pueden aparecer durante el período neonatal, en la primera semana de vida. Si la deformidad es severa, estos síntomas pueden presentarse como cianosis, dificultad respiratoria, falla cardíaca e incluso la muerte intrauterina. Típicamente los síntomas presentes en la infancia mejoran al disminuir las presiones pulmonares y pueden reaparecer en edades mayores con síntomas de falla cardíaca y cianosis.

En niños mayores la cianosis es el síntoma más frecuente, en más de la mitad de los pacientes, y severa en un tercio de ellos. La disnea con el ejercicio puede ser un síntoma predominante, por la disminución del llenado ventricular a frecuencias más rápidas^{1,8}. La taquicardia es a veces el motivo de consulta y se presenta en 20 a 30% de los pacientes⁹.

Examen físico

El examen físico también depende de la severidad del compromiso. La cianosis va de leve a severa, lo mismo que el hipocratismo digital.

En la inspección se puede observar ingurgitación venosa yugular con onda "a" prominente; esto solo en casos severos con poco o ningún cortocircuito auricular, explicable por la distensibilidad y efecto atenuador de la aurícula derecha y las venas del cuello.

La radiografía de tórax usualmente es normal, aunque puede ser prominente por cardiomegalia.

En la auscultación, la frecuencia y el ritmo son usualmente normales. Si se ausculta un S1 normal o disminuido y frecuentemente desdoblado; el segundo componente de este, está dado por el cierre de la válvula tricúspide, siendo, por lo general, de mayor intensidad que el primero. El S2 es normal, pero puede estar ampliamente desdoblado y, en casos severos, con componente pulmonar inaudible. Con frecuencia se escuchan un S3 y S4 dando el ritmo triple o cuádruple, característico de esa anomalía, se presenta un soplo sistólico de insuficiencia tricuspídea, aunque puede auscultarse un soplo mesodiastólico de estenosis^{1,9}. La hepatomegalia se presenta en casos severos.

Diagnóstico

Radiografía de tórax

En los casos leves, la radiografía de tórax puede ser normal. Pueden verse grados variables de cardiomegalia a expensas del crecimiento de la aurícula derecha, con un reborde izquierdo rectificado o convexo por dilatación o desplazamiento del tracto de salida del ventrículo derecho, hasta dar la forma típica en botellón. En el paciente cianótico hay disminución de la vasculatura pulmonar.

Electrocardiograma

El electrocardiograma casi siempre es anormal^{1,10}. Se caracteriza por un crecimiento de la aurícula derecha, con ondas "p" picuda⁸. El bloqueo AV de primer grado (PR prolongado) se observa en el 40% de los pacientes. En 20 a 30% se evidencia un síndrome de preexcitación del tipo Wolff-Parkinson-White (PR corto y onda delta), generalmente con morfología de haz anómalo derecho¹¹.

La mayoría de los pacientes sin preexcitación, presentan bloqueo de rama derecha. El eje de QRS es usualmente derecho, aunque puede ser normal o aun desviado a la izquierda, con complejos QRS en pequeñas precordiales derechas.

Puede presentarse una variedad de arritmias, generalmente taquicardia paroxística supraventricular y en pacientes mayores, fibrilación o *flutter* auricular por dilatación de la aurícula derecha.

Ecocardiograma

Este diagnóstico, nos da los detalles anatómicos, el grado de desplazamiento valvular, incluyendo la posibilidad de plastia quirúrgica, el grado de insuficiencia tricuspídea y anomalías asociadas⁹. Permite establecer características o índices de valor pronóstico^{7,9}.

El diagnóstico se establece por ecocardiografía bidimensional cuando hay un desplazamiento de la válvula tricúspide en sentido distal, mayor de 8 mm/m² del sitio de inserción de la válvula mitral; además, se clasifica la anomalía en los cuatro tipos de Carpentier (**FIGURA 142.2, TABLA 142.1**) que tiene importancia para el seguimiento y permite calcular el índice de Celermajer (**TABLA 142.2**), que nos da la severidad y el pronóstico en recién nacidos^{3,7}.

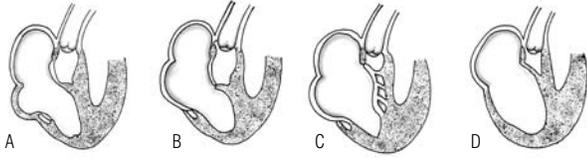


FIGURA 142.2 Clasificación de Ebstein según Carpentier.
Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1349.

En el modo M se observa retardo en el cierre de la válvula tricúspide comparado con la mitral. Con la exploración Doppler se establece la competencia valvular, el grado de insuficiencia y/o estenosis y se evalúa la válvula pulmonar^{3,9}.

Tipo	Descripción
A	Valva anterior móvil libre. Desplazamiento moderado de las valvas posterior y septal. Cámara atrializada pequeña, contráctil. VD adecuado.
B	Valva anterior se moviliza libremente. Desplazamiento marcado de las valvas posterior y septal, está frecuentemente hipoplásica, adherida a la pared del VD. Cámara atrializada grande, delgada no contráctil. VD pequeño.
C	Valva anterior con movimiento restringido. Desplazamiento marcado de valvas posterior y septal, que son muy hipoplásicas. Cámara atrializada grande no contráctil. VD pequeño.
D	"Saco tricúspideo". El tejido valvular forma un saco continuo adherente al VD. No hay cámara ventricular derecha verdadera.

Índice de Celermajer	Riesgo de muerte	(%)
Grado I	0,55	0
Grado II	0,5-0,99	10
Grado III	1,0-1,49	44
Grado IV	1,5	100

AD: área aurícula derecha; aVD: área atrializada del ventrículo derecho; VD: área del ventrículo derecho; VI: área del ventrículo izquierdo; AI: área de la aurícula izquierda.

Tabla tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1349.

Cateterismo cardíaco

Escasamente se requiere, excepto para estudio electrofisiológico; está reservado únicamente para algunos casos con anomalías asociadas.

Tratamiento

Manejo médico

Todos los pacientes deben recibir profilaxis para endocarditis infecciosa.

Los pacientes con enfermedad leve, asintomáticos, sólo requieren observación independiente de la edad.

En neonatos con cianosis el manejo inicial se limita a observación a la espera de que disminuyan las resistencias pulmonares, dependiendo del grado de compromiso o dificultad respiratoria pueden requerir manejo médico inicial con infusión de prostaglandina E1 para asegurar el flujo pulmonar, soporte inotrópico y ventilatorio^{12,13}. Se espera que con estas medidas, la presión pulmonar disminuya y los pacientes puedan ser destetados de los medicamentos y soporte ventilatorio.

Si se presenta falla cardíaca, debe ser manejada médicamente.

Manejo quirúrgico

Las indicaciones y técnicas quirúrgicas dependen de la edad y estado clínico del paciente.

Indicaciones de cirugía

Los recién nacidos que se encuentran en dificultad cardiorrespiratoria, deben ser intubados, iniciados en prostaglandinas y recibir el manejo médico anotado, si no responden al manejo médico se remiten a cirugía tipo fístula sistémico-pulmonar o a la operación de Starnes^{14,15}. Después de este procedimiento se ha reportado soporte prolongado con ECMO, logrando sobrevida¹⁶. Estadísticas del grupo de Toronto reportan una tasa de mortalidad del 70% en neonatos con Ebstein y cianosis¹⁷.

No es conveniente dejar que los pacientes por fuera de la etapa neonatal, dada la evolución de los resultados y técnicas quirúrgicas y cuya condición clínica a pesar del manejo médico se deteriora a clase funcional II en adelante, lleguen a estados funcionales avanzados, por el contrario se recomienda la intervención quirúrgica buscando un reparo de la válvula tricúspide y cierre de la comunicación interauricular (**TABLA 142.3**)^{7,18}. Los resultados quirúrgicos desde el punto de vista funcional, son buenos, demostrándose mejor captación de O₂, clase funcional y desaparición de la cianosis^{19,20}; por otra parte, la factibilidad de practicar una plastia se encuentra alrededor del 90%, con mortalidades bajas y sobrevida del 96% a un año y del 83% a 18 años.

Indicaciones de cirugía
– Insuficiencia cardíaca congestiva.
– Deterioro de la tolerancia al ejercicio (clase II NYHA en adelante).
– Cianosis progresiva con saturación arterial en reposo o en ejercicio (80%).
– Agrandamiento cardíaco progresivo con un índice cardiotorácico (65%).
– Embolismo sistémico a pesar de anticoagulación adecuada.
– Fibrilación auricular y/o arritmias que amenacen la vida o no responden a manejo médico o electrofisiológico.
– Recién nacido críticamente enfermo que no responde a tratamiento médico.
– Endocarditis infecciosa de la válvula tricúspide.

Tabla tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1350.

Procedimientos

En neonatos se deben hacer procedimientos paliativos del tipo fístulas de *Blalock-Taussig* modificada y, algunos casos, seleccionados, deben ser llevados a cirugía de Starnes, que consiste en cerrar la válvula tricúspide, septectomía atrial y fístula sistémico-pulmonar, con miras a corrección uni-

ventricular posterior^{14, 15, 21}. El trasplante cardíaco es una opción en algunos centros durante la infancia temprana para casos severos⁷.

En pacientes mayores, la cirugía de elección es la plastia tricuspídea con cierre de la comunicación interauricular^{22, 23}. Cuando no es posible una plastia adecuada, se debe considerar el cambio valvular por una válvula biológica²⁴.

Cuando la morfología del ventrículo derecho no permite una corrección bi-ventricular completa, se puede considerar la posibilidad de un reparo en uno y medio ventrículo. Esta posibilidad consiste en hacer una cirugía de Glenn, conservando el flujo anterógrado que genera el ventrículo derecho y no cerrar la comunicación interauricular²⁵. Otro procedimiento posible para este grupo de pacientes, es realizar una cirugía paliativa definitiva del tipo Fontan²⁶.

En pacientes con arritmias sintomáticas se pueden realizar, en forma adicional, procedimientos ablativos en asociación con la cirugía valvular, sin embargo los estudios muestran que la cirugía valvular sola también disminuye la incidencia de arritmias²⁷⁻²⁹.

Cirugía

La técnica quirúrgica se hace con ayuda de circulación extracorpórea, con las técnicas usuales de canulación y protección miocárdica. Se han descrito tres técnicas principales de reparo. El objetivo de la operación es construir con la valva anterior una tricúspide competente; el primero en usar esta técnica fue Danielson, luego fue modificada por Carpentier y Quaegebeur, diferenciándose en el modo de plicar la porción atrializada. La otra técnica utilizada es la de Hertzner, no plica el segmento atrializado sino que lo recluta funcionalmente^{30, 31}. Probablemente la más utilizada es la de Carpentier, sin el uso de anillo tricuspídeo, ya que deja un ventrículo más normal^{32, 33}. Hay un grupo chino que reporta una técnica diferente con escisión completa de la porción atrializada, construyendo una válvula tricúspide, y restaurando el anillo a su posición y tamaño^{31, 34}.

Una vez iniciada la circulación extracorpórea, se incide la aurícula derecha, se moviliza la válvula anterior en toda su inserción al anillo tricuspídeo y se continúa disecando del endocardio del ventrículo derecho hasta su unión en las cuerdas tendinosas²². Luego, se hace una plicatura de la porción atrializada del ventrículo derecho desde el ápex, hacia el anillo tricuspídeo, en forma de triángulo; debe tenerse cuidado al colocar la sutura, debido a que el ventrículo es muy delgado y se puede lesionar la arteria coronaria descendente posterior.

La valva anterior se sutura entonces al nuevo anillo tricuspídeo, teniendo en cuenta de no avanzar la sutura más allá de la comisura de la valva septal, para evitar el sistema de conducción. Después se cierra la comunicación interauricular o el foramen oval, se sutura la aurícula derecha y se procede como en otras cirugías del lado derecho del corazón.

Cuando no es posible el reparo valvular se realiza reemplazo prefiriendo las válvulas biológicas, aunque con la válvula mecánica hay reportes con buenos resultados^{24, 35}.

Situaciones especiales

1. Cuando la valva anterior está muy fenestrada, deben repararse estas fenestraciones, si ello no es posible, debe reemplazarse la válvula tricúspide.

2. En caso de que la valva anterior esté densamente unida a las cuerdas tendinosas, deben hacerse fenestraciones longitudinales, para permitir el paso de sangre; pues se produciría una severa estenosis tricuspídea; si no es posible, debe reemplazarse la válvula.

3. Se busca cualquier tejido valvular que se pueda movilizar de las valvas septal y posterior para llevarlo al anillo, suturar comisuras y buscar una válvula competente.

4. Si el paciente tiene además fibrilación auricular crónica, se puede practicar cirugía del laberinto (Maze) de la aurícula derecha.

5. Las cuerdas tendinosas con materiales tipo PTFE se pueden alargar o acortar.

6. Probablemente es mejor utilizar válvulas biológicas en posición tricuspídea, por la alta incidencia de trombosis.

7. Cuando la función ventricular derecha está muy comprometida o hay obstrucción tricuspídea, o si en el postoperatorio inmediato hay falla ventricular derecha, puede recurrirse a construir un Glenn bidireccional como ha sido propuesto por Carpentier haciendo un reparo uno y medio ventricular.

Pronóstico

El curso clínico es variable y depende de la presentación. La verdadera historia natural es difícil de determinar por las intervenciones quirúrgicas cada vez más tempranas.

Aunque la mortalidad en neonatos cianóticos ha disminuido con el transcurso de los años y la evolución en manejo y técnica quirúrgica, sigue siendo significativamente mayor que en pacientes sin cianosis durante este mismo período (70% vs. 14%), fueron factores de riesgo independientes la atresia pulmonar anatómica o funcional, las comunicaciones interauriculares medianas o grandes y la disfunción ventricular izquierda^{17, 18, 36, 37}.

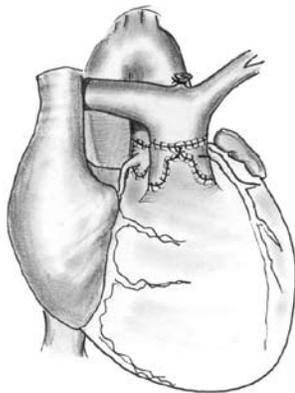
La mayoría de los autores describen una edad promedio de muerte entre 20 a 30 años, aunque hay reportes de pacientes que viven muchas décadas^{8, 18, 38, 39}. Se ha reportado muerte súbita asociada a arritmias^{5, 13, 18, 27}.

La necesidad de una cirugía temprana es factor de mal pronóstico.

Referencias

1. Epstein ML. Congenital stenosis and insufficiency of the tricuspid valve. En: Allen AD, Gutegell HP, Clark HP, Driscoll DJ (eds.). Moss and Adams heart disease in infants, children and adolescents. Baltimore. MD Williams & Wilkins 2001;810-6.
2. Zuberhuhler JR, Allwork SP, Phil M, Anderson RH. The spectrum of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;79:202-11.
3. Valdez-Cruz L, Cayre RO. Anomalies of the tricuspid valve and right atrium. En: Valdez-Cruz L, Cayre RO (eds.). Echocardiographic diagnosis of congenital heart disease. Lippincott-Raven publishers 1999;239-49.
4. Celermajer DS, Dood SM, Greenwad SE, Wyse RK, Deanfield JE. Morbid anatomy in neonate with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: pathophy siologic and clinical implications. J Am Coll Cardiol 1992;19:1049-53.
5. Monning G, Wasmer K, Eckardt L. Atrioventricular nodal re-entrant tachycardia in a patient with Ebstein anomaly Heart. 2004;90:e58.
6. Paul M, Wenovsky G. Transposition of the great arteries. En: Emmanouilides GC, Reimenscheider TA, Allen AD, Gutegell HP (eds.). Moss and Adams heart disease in infants, children and adolescents. Baltimore. MD. Williams & Wilkins 1995;1154-224.

7. Mair DD. Ebstein's anomaly: natural history and management. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:1047-8.
8. Kumar AE, Fyler DC, Miettinen OS, et al. Ebstein anomaly: clinical profile and natural history. *J Am Cardiol* 1971;28:84-95.
9. Roberson DA, Silverman NH. Ebstein's anomaly. Echocardiographic and clinical features in the fetus and neonate. *J Am Coll Cardiol* 1989;14:1300-7.
10. Fyler DC. Tricuspid valve problem. En: Fyler DC (ed). *Nada's Pediatric Cardiology*, Philadelphia. PA. Hanley & Belfus Inc 1992;669-74.
11. Park M, Guntheroth W. El electrocardiograma pediátrico. Mosby 1981; 45, 78, 93, 126, 149.
12. Davidson DL, Bando K, Helfaer M, Cameron DE. Ebstein's anomaly. En: Nichols DG, Cameron DE, Greeley WJ, Lappe DG, Ungerleider RM, Wetzel RC (eds.). *Critical Heart Disease in infants and children*. St. Louis. MI. Mosby-Year Book 1995;907-21.
13. Pflaumer A, Eicken A, Augustin N. Symptomatic neonates with Ebstein Anomaly. *J Thorac and Cardiovasc Surg* 2004 apr;127(4):1208-9.
14. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, Griffin ML, Choy M, Shumway NE. Ebstein's anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;101:1082-7.
15. Qingyu W, Zhixiong H. Anatomic correction of Ebstein anomaly. *J of Thor and Cardiovasc Surg* 2001;122:1237-8.
16. Aphinives P, Tontisirin C. Extracorporeal membrane oxygenation for postoperative cardiac support in Ebstein's anomaly: a case report *J Med Assoc Thai* 1994;77(6):334-6.
17. Yertman AT, Freedom RM, McCrindle BW. Outcome in cyanotic neonates with Ebstein's anomaly. *Am J Cardiol* 1998;81:749-54.
18. Gentles TL, Calder AL, Clarkson PM, Neutze JM. Predictors of long-term survival with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Am Cardiol* 1992;69:377-81.
19. Augustin N, Schmidt-Habelmann P, Wottke M, Meisner H, Sebening F. Results after surgical repair of Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg* 1997;63:1650-6.
20. MacLeallan-Tobert SG, Driscoll DJ, Mottram CD, Mahoney DW, Wollan PC, Danielson GK. Exercise tolerance in patients with Ebstein's anomaly. *J Am Coll* 1997;29(7):1615-22.
21. Kreutzer E. Enfermedad de Ebstein. En: Kreutzer E (ed.). *Cardiología y cirugía cardiovascular infantil*. Buenos Aires, Doyma Argentina SA 1993;186-91.
22. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. Ebstein's malformation. En: Kirklin JW, Barrat-Boyes BG (eds.). *New York, Churchill Livingstone. Cardiac Surg* 1993;1105-30.
23. Dobell AR. Ebstein's abnormality of the tricuspid valve. En: Arciniegas E (ed.). *Chicago ILL, Year-Book Medical Publisher, Inc, Pediatric Cardiac Surg* 1985;315-23.
24. Abe T, Morishita K, Kamata K, Komatsu S. Thrombosed tricuspid valves presenting some 20 years after the surgical correction of Ebstein's anomaly: report of two cases. *Surg Today* 1995;25(2):164-7.
25. Chauvaud S, Fuzellier JF, Berrebi A, Lajos P, Marino JP, Mihaileanu S. Bi-directional cavopulmonary shunt associated with ventricle and valvuloplasty en Ebstein's anomaly: benefits in high risk patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998;13(5):514-9.
26. Kaulitz R, Zeimer G. Modified fontan procedure for Ebstein's anomaly of the trispid valve-an alternative surgical approach preserving Ebstein's anatomy. *Thorac Cardiovasc Surg* 1995;43(5)275-9.
27. Chauvaud SM, Brancaccio G, Carpentier A. Cardiac arrhythmias in patients undergoing surgical repair of Ebstein Anomaly. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1547-52.
28. Brancaccio G, Chauvaud S, Carpentier A. Valutazione pre e postoperatoria dell'incidenza di aritmie in pazienti sottoposti ad intervento correctivo della malattia di Ebstein. *Ital Herat J* 2000 sept;1 suppl:1173-9.
29. Theodoro DA, Danielson GK, Porter CJ, Warnes CA. Right-sided maze procedure for right atrial arrhythmias in congenital heart disease. *Ann Thorac Surg* 1998;65(1):148-53.
30. Hetzer R, Nagdyman N, Ewert P. A modified repair technique for tricuspid incompetence in Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115(4):857-68.
31. Parra T. Enfermedad tricuspidea. Tratamiento quirúrgico. Franco S (ed.). *Enfermedad valvular cardíaca. Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía, primera edición, 2004 Editorial Colina, págs. 147-156.*
32. Carpentier A, Chauvaud S, Macè L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:92-101.
33. Senni M, Chaurvaud S, Crupi G, Procopio A, Bianchi TG. Early and intermediate results of Carpentier's repair for Ebstein's anomaly. *Ital Cardiol* 1996;26(12):1415-20.
34. Vargas FJ, Mengo GK, Granjan MA, Gentile JA. Tricuspid annuloplasty and ventricular plication for Ebstein's malformation. *Ann Thorac Surg* 1998;65(6):1755-7.
35. Kaplan M, Kut MS, Demirtas MM, Cimen S, Ozler A. Prosthetic replacement of tricuspid valve: bioprosthetic or mechanical. *Ann Thorac Surg* 2002;73(2):467-73.
36. Celemajer DS, Cullen S, Sullivan ID, Spiegelhalter DJ, Wyse RKH, Deanfield JE. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:1041-6.
37. Yetman AT, Freedom RM, McCrindle BW. Outcome in cyanotic neonates with Ebstein's anomaly. *Am J Cardiol* 1998;81(6):749-54.
38. Abe T, Kamata K, Taguchi A, Sugimoto S, Kawashima T, Inoue S, et al. Surgical treatment and long-term results of congenital heart disease in adults: early and late follow-up studies in 231 cases. *Rinsho Kyobu Geka* 1994;14(3):224-34.
39. Celemajer DS, Bull C, Till JA, Cullen S, Vassilikos VP, Sullivan ID, et al. Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:170-6.



Transposición de grandes arterias

JUAN F. VÉLEZ MORENO, MD
MARTHA L. ECHEVERRI LEAL, MD

Definición

La transposición de grandes arterias (TGA) es un defecto cardíaco congénito en el cual la relación de las grandes arterias está inversa al igual que la conexión ventrículo-arterial, es decir, la aorta está conectada totalmente o en gran parte al ventrículo derecho y la arteria pulmonar se conecta totalmente o en gran parte al ventrículo izquierdo (**FIGURA 143.1**); la aorta se encuentra anterior a la arteria pulmonar^{1,2}.

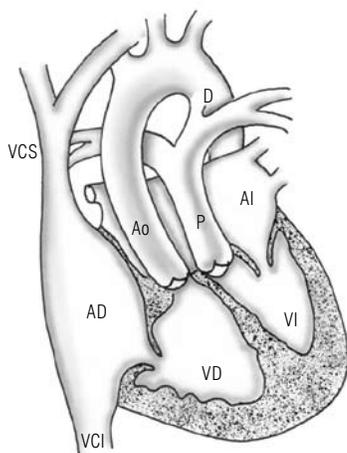


FIGURA 143.1 Esquema que ilustra una discordancia ventrículo-arterial con concordancia atrioventricular (TGA) con *septum* íntegro: la aurícula derecha (AD) se conecta con el ventrículo derecho (VD), y la aorta (Ao) emerge de ese ventrículo, mientras que la aurícula izquierda (AI) se conecta con el ventrículo izquierdo (VI) y de este se origina la arteria pulmonar (P). Figura tomada del libro de Cardiología pediátrica, pág. 600.

Sin tratamiento, el 30% de los lactantes que padecen esta patología muere en la primera semana de vida, el 50% en el primer mes, el 70% en los primeros 6 meses y el 90% en el primer año.

Nota histórica

La primera descripción de la anomalía fue hecha por Esteno en el año de 1672, pero fue John Farré quien utilizó por primera vez el término de “transposición”¹. El reconocimiento de la enfermedad en pacientes vivos se debe a las observaciones de Fanconi en 1932 y de Taussig en 1938².

El primer intento de tratamiento quirúrgico lo realizaron Blalock y Hanlon en 1950, haciendo una septectomía atrial con el fin de mejorar la mezcla sanguínea, y luego Lillehei y Varco describieron una corrección fisiológica parcial que consistía en la anastomosis de las venas pulmonares derechas a la aurícula derecha y la vena cava inferior a la aurícula izquierda (operación de Baffes).

Basado en los principios propuestos por Albert (1954) y Merendino y colaboradores (1957), Senning realizó la primera corrección fisiológica exitosa en 1959, redirigiendo el flujo venoso sistémico hacia el ventrículo izquierdo y el flujo venoso pulmonar hacia el ventrículo derecho, utilizando los tejidos auriculares. Posteriormente, en 1964, se reportó el tratamiento exitoso con la cirugía de Mustard y, debido a que los resultados fueron mejores, se consideró la técnica de elección en esa época.

La introducción de la atrioseptostomía atrial con balón por Rashkind y Miller, en 1966, fue un avance fundamental en el manejo de los niños, mejorando inicialmente la supervivencia mediante esta paliación y convirtiéndose posteriormente en un factor determinante de los buenos resultados quirúrgicos actuales, lo que permitió que los pacientes llegaran en excelentes condiciones preoperatorias.

Debido a los regulares resultados obtenidos con la corrección fisiológica (“switch atrial”), Mustard y Bailey, entre otros, propusieron la corrección anatómica (“switch arterial”), pero esta fue realizada solo hasta 1975 por Jatene en Brasil, utilizando un injerto. En 1981, Lecompte describió

la forma de conectar directamente las grandes arterias sin necesidad de injertos, lo que se conoce como la “maniobra de Lecompte”, con lo cual mejoraron en forma muy significativa los resultados quirúrgicos.

Embriología

Existen múltiples teorías para explicar la aparición de esta anomalía, y entre ellas se enumeran las siguientes: 1. Anomalías de la septación tronco-coronaria, implicando una septación anormal entre la aorta y la arteria pulmonar. 2. Anomalías del esqueleto fibroso en el cual se presenta una continuidad mitropulmonar en reemplazo de la mitroaórtica. 3. La hipótesis de la hemodinámica embrionaria anormal causada por flujos alternativos secundarios a estenosis, y 4. Desarrollo inverso de las regiones situadas por debajo de las válvulas semilunares, con absorción del cono subpulmonar que genera continuidad con la válvula mitral, quedando la aorta anterior a la arteria pulmonar sin presentarse la torsión característica del corazón normal³. Desafortunadamente, en la actualidad no se ha podido reproducir de manera experimental esta malformación, lo que hace imposible aceptar cualquiera de estas teorías, para explicar su origen.

Epidemiología

La TGA es la cardiopatía cianógena más común en la infancia, le corresponde entre el 5% y el 9,9% del total de las cardiopatías congénitas en los países desarrollados^{4,5} y predomina en hombres, en una proporción de 3:1 (hombres:mujeres). En general, la presentación de los casos de transposición se considera esporádica y no de carácter familiar, aunque la frecuencia de la enfermedad en gemelos es mayor.

No contamos con estadísticas nacionales sobre la incidencia de la enfermedad, pero en la Fundación Cardioinfantil de Bogotá, del total de los pacientes operados entre 1997 y 2004, la corrección quirúrgica de pacientes con TGA representó el 4%⁶.

Anatomía

El 95% de los pacientes presentan *situs solitus* y levocardia³ y aproximadamente el 75% de los pacientes no tiene anomalías mayores asociadas diferentes a la comunicación interauricular o el *foramen oval* permeable. El 20% tiene comunicación interventricular, que generalmente es del tipo conoventricular, y solo el 5% tiene asociada una obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, la cual puede ser de tipo mecánico o dinámico.

Cerca del 50% de los pacientes tiene *ductus arteriosus* permeable al nacer, pero, en el primer año de vida, la mayoría se cierra.

Uno de los aspectos más importantes para tener en cuenta desde el punto de vista anatómico es la distribución de las arterias coronarias, debido a las implicaciones que tienen en los resultados del tratamiento quirúrgico. Para la descripción de los patrones coronarios se utiliza la convención de Leiden⁷ en la cual el seno coronario 1 está situado a la derecha de un observador imaginario que se localiza en el seno no coronario y mira hacia el tronco de la arteria pulmonar. Continuando en sentido antihorario, el seno siguiente es el 2 (**FIGURA 143.2**).

En el patrón más frecuente, las arterias descendente anterior (DA) y la circunfleja (Cx) se originan en el seno 1, mientras que la coronaria derecha (CD)

lo hace en el seno 2 (68% de los casos). En el 20% de los casos, del seno 1 se origina la DA y del 2, la Cx y la CD. Un origen común de las tres arterias originándose en el seno 2 se presenta en el 4,5% y del seno 1, en el 1,5% de los casos. En el 3% de los pacientes, las coronarias son intramurales⁸.

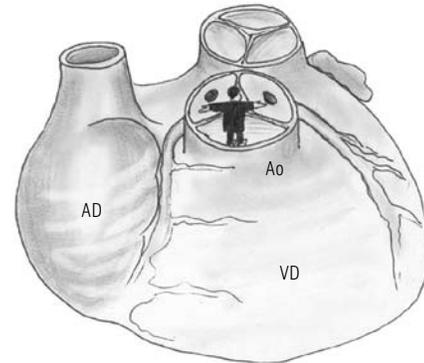


FIGURA 143.2 Esquema para la identificación de los senos coronarios. Se imagina un hombrecito parado en el seno no coronario de la válvula aórtica mirando hacia la arteria pulmonar, su mano derecha señala siempre el seno No. 1 y la mano izquierda al No. 2. Ao: aorta; AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho. Figura tomada del libro de Cardiología pediátrica, pág. 603

Fisiopatología

En esta malformación que es cianógena, el paciente tiene dos circulaciones en paralelo o, para describirlo de otra forma, dos circuitos independientes. En una, el retorno venoso sistémico pasa por el ventrículo derecho y sale por la aorta; mientras que en la otra la sangre venosa pulmonar pasa por el ventrículo izquierdo hacia la arteria pulmonar. Evidentemente, la sangre de cada uno de ellos no tiene posibilidades de mezcla según esta descripción. Entonces, para poder vivir, esta disposición circulatoria requiere de una comunicación entre los dos circuitos, ya sea a través de un *ductus arteriosus*, una comunicación interauricular o una comunicación interventricular, que permitirá el paso de la sangre oxigenada a la circulación sistémica y, a su vez, lograr la oxigenación de la sangre venosa sistémica.

El paciente con TGA tiene mayor tendencia a desarrollar enfermedad vascular pulmonar y especialmente cuando se asocia a la comunicación interventricular. Las causas de este fenómeno pueden estar asociadas a la saturación de oxígeno, el contenido de CO₂ y el pH arterial pulmonar³. Se han encontrado cambios severos de la circulación pulmonar a edades tan tempranas como los 2 meses de edad, observándose en el estudio histológico hipertensión pulmonar grado III de la clasificación de Heath y Edwards hasta en el 20% de los pacientes y casi en el 80% al año de edad en los pacientes con CIV a diferencia de los que tienen un *septum* interventricular íntegro, en los cuales a los 2 meses solo el 1% presenta dichos cambios y el 34%, después del año de edad^{1,8}.

El flujo pulmonar también puede estar aumentado en los pacientes con *ductus arteriosus* permeable; pero, debido a su tendencia al cierre en el período *posnatal*, estos pacientes necesitan mantener su permeabilidad, lo cual se obtiene con el uso de las prostaglandinas tipo 1 (PGE1). En los casos de estenosis al tracto de salida del ventrículo izquierdo puede observarse hipoflujo pulmonar e hipoxia.

El comportamiento de la fisiología y anatomía del ventrículo izquierdo después del nacimiento es de gran importancia; pues, debido a la disminución

progresiva de las resistencias pulmonares, la poscarga disminuye y se pierden masa miocárdica, observándose hacia el segundo mes de vida una pared ventricular delgada y cambios de la arquitectura y fisiología ventricular que lo hacen inadecuado para soportar la circulación sistémica. Por esta razón, la corrección quirúrgica se debe hacer en el primer mes de vida, preferentemente, en las primeras dos semanas^{8,9}.

Presentación clínica

Estos pacientes son generalmente eutróficos, de sexo masculino que después de unas horas de nacidos se tornan cianóticos. La presentación del cuadro clínico depende en gran medida de las anomalías asociadas. Si el *septum* interventricular está íntegro, la cianosis es notoria, pero si existe una CIV pequeña, la cianosis puede ser moderada y en algunos casos, no detectable. Si existe un *ductus arteriosus* permeable no muy grande o una comunicación interauricular, el paciente solo presenta una discreta cianosis, pero si el *ductus arteriosus* o la CIV son grandes, la cianosis no es muy severa y predomina el cuadro clínico de falla cardíaca.

En el examen físico se encuentra un precordio algo hiperactivo cuando se auscultan soplos, generalmente de carácter suave y sistólicos y el segundo ruido es único y fuerte. En algunos pacientes se puede encontrar hepatomegalia y taquipnea (signos de falla cardíaca), cuando existe un gran cortocircuito asociado de izquierda a derecha. Desde el punto de vista clínico-fisiológico se pueden clasificar los cuadros clínicos así:

Tipo I. Pacientes con TGA sin CIV o con CIV pequeña, con flujo pulmonar aumentado

Se caracteriza por una cianosis temprana presente desde la primera hora de vida en el 56% de los casos y en el 92% de los casos es evidente en el primer día de vida. El diagnóstico temprano en este caso es crítico. Los hallazgos al examen físico, además de la cianosis intensa, manifestaciones de insuficiencia cardíaca congestiva (que puede no ser severa) y la presencia de un soplo sistólico no específico, con una radiografía de tórax y un ECG que puede ser normal en el período neonatal, deben ser suficientes para sospechar la presencia de una cardiopatía congénita cianógena que requiere diagnóstico y tratamiento temprano. La disnea leve y taquipnea están presentes en la mitad de los casos. En la auscultación el primer ruido cardíaco es normal y el soplo eyectivo que es suave se explica por un posible incremento del flujo en el tracto de salida ventricular izquierdo. En caso de presentarse un *ductus* arterioso permeable, puede auscultarse un soplo continuo subclavicular izquierdo, pulsos saltones y precordio hiperdinámico.

Tipo II. Transposición de grandes arterias con comunicación interventricular amplia (cortocircuito amplio) y flujo pulmonar aumentado

En este caso puede no haber signos ni síntomas de enfermedad cardíaca inicialmente, con excepción de cianosis leve que se incrementa con el llanto. El cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva se presenta en el transcurso de las primeras 2 a 6 semanas de vida, y se manifiesta por presencia de soplo cardíaco que puede ser más intenso con el transcurso de los días, asociado a un segundo ruido y un tercer ruido único e intenso.

Tipo III. Transposición de grandes arterias con CIV, con obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo (estenosis subpulmonar), con flujo pulmonar restringido.

Este grupo representa el 5%-8% de los neonatos con transposición. Los hallazgos clínicos son similares a los pacientes con tetralogía de Fallot, con cianosis extrema desde el nacimiento.

Tipo IV. Transposición de grandes arterias con CIV y flujo pulmonar restringido secundario a hipertensión arterial pulmonar severa

La hipertensión arterial pulmonar se hace presente después del nacimiento, con incremento de la cianosis. Puede no existir soplo cardíaco o solo un soplo sistólico eyectivo suave con la progresión de la hipertensión arterial pulmonar.

Técnicas diagnósticas

El ECG en los que no tienen CIV ni estenosis pulmonar se observa un eje eléctrico derecho y sobrecarga ventricular sistólica derecha. Si hay CIV, se observan signos de sobrecarga biventricular con predominio del ventrículo derecho y, en caso de estenosis pulmonar concomitante, el ECG es similar al del paciente con CIV e hipertensión pulmonar. Si solo hay estenosis pulmonar, entonces se observan los signos de crecimiento ventricular izquierdo^{1-3,5}. En los Rx de tórax se puede encontrar la triada del corazón ovoide, pedículo estrecho y flujo pulmonar normal o ligeramente aumentado cuando no hay CIV ni estenosis pulmonar (**FIGURA 143.3**). Si se asocia una CIV, predominan los signos de hiperflujo pulmonar y la silueta cardíaca puede tener también la conformación ovoide.



FIGURA 143.3 Rx de tórax característico de una discordancia VA (D-TGA); obsérvese la triada típica dada por corazón ovalado, pedículo estrecho y flujo pulmonar aumentado. Figura tomada del libro de Cardiología pediátrica, pág. 608.

La mayoría de los casos puede ser diagnosticada en forma muy precisa mediante la ecocardiografía transtorácica, gracias a la alta resolución de los equipos usados actualmente y que permite un diagnóstico anatómico y fisiológico de alta especificidad. Además, solamente con esta ayuda diagnóstica se puede realizar la septostomía atrial en la UCI, sin necesidad de desplazar el

paciente a la sala de hemodinámica. En los casos en que exista alguna duda diagnóstica, como por ejemplo la presencia de anomalías asociadas (especialmente del arco aórtico), el cateterismo cardíaco está indicado.

Uno de los aspectos más importantes en el estudio preoperatorio de estos pacientes es la descripción anatómico-funcional del ventrículo izquierdo, pues una vez este pierde su forma elíptica, se contraindica la corrección anatómica (cirugía de Jatene o *switch* arterial) y se deberá recurrir a las técnicas de reentrenamiento del ventrículo con un cerclaje de la arteria pulmonar^{10, 11} o se optará por la corrección fisiológica (cirugías de Senning o Mustard), dependiendo de los protocolos de manejo de cada institución.

Manejo preoperatorio

El objetivo inicial en el manejo de los pacientes neonatos con TGA es lograr su equilibrio fisiológico, debido al deterioro causado por la cianosis y la hipoperfusión secundarias a la anomalía anatómica.

Con el ánimo de mejorar la mezcla de la sangre de los dos sistemas y disminuir la mortalidad operatoria, se inicia el manejo con PGE1 y se recomienda rutinariamente hacer la septostomía con balón, procedimiento que se puede hacer guiándose por medio de un ecocardiograma o, en su defecto, en el laboratorio de hemodinámica^{1, 12, 13}.

Manejo quirúrgico

Desde el punto de vista histórico, es importante resaltar la utilización que Blalock y Hanlon hicieron de la septectomía atrial en 1950 para mejorar la mezcla. Este procedimiento, que se hacía sin asistencia de la máquina de circulación extracorpórea, ha sido reemplazado por la septostomía con balón o, en algunos casos, por la septectomía quirúrgica en circulación extracorpórea.

La corrección fisiológica mediante el redireccionamiento de los flujos venosos hacia las arterias correspondientes se ha hecho mediante los procedimientos de Mustard (FIGURA 143.4) y Senning (FIGURA 143.5). Debido a problemas asociados —como la obstrucción de cavas, las fugas de los colgajos, las arritmias ventriculares, la insuficiencia valvular tricuspídea y la disfunción ventricular derecha a largo plazo—, el procedimiento de elección en la actualidad es el *switch* arterial o cirugía de Jatene¹⁴. Sin embargo, este tipo de cirugías aún tiene indicaciones, dependiendo de las instituciones y las relativas contraindicaciones del *switch* arterial.

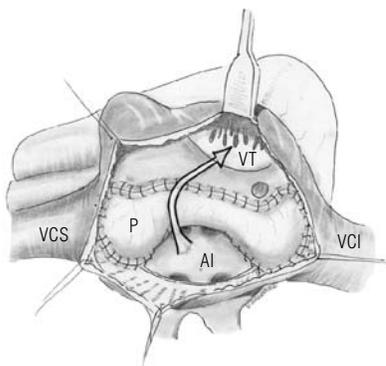


FIGURA 143.4 Esquema de la cirugía de Mustard. La flecha señala el flujo dirigido de las venas pulmonares hacia la válvula tricúspide. VCS: vena cava superior; P: parche; AI: aurícula izquierda; VT: válvula tricúspide; VCI: vena cava inferior. Figura tomada del libro de Cardiología pediátrica, pág. 614.

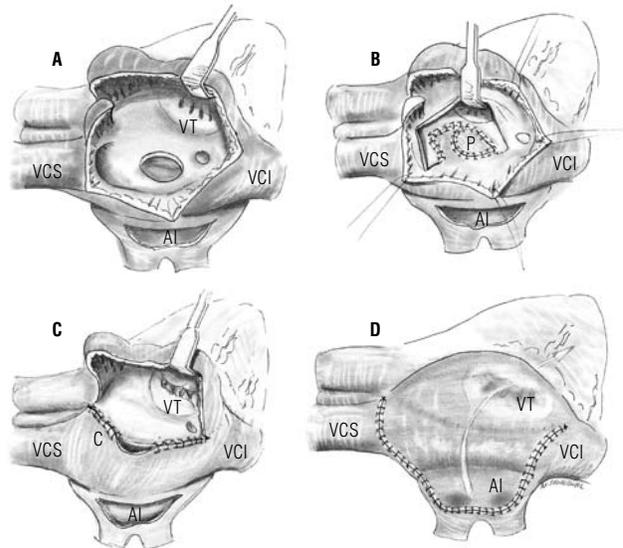


FIGURA 143.5 Esquema de la cirugía de Senning. A. Vista inicial de la aurícula derecha e incisión en la aurícula izquierda. B. Con extensión de parche de pericardio y septum interauricular, se aíslan las venas pulmonares. C. Construcción del túnel para derivar el flujo de las venas cava hacia la válvula mitral. D. Esquema final en el que la flecha muestra el flujo de las venas pulmonares hacia la válvula tricúspide. VCS: vena cava superior; VCI: vena cava inferior; P: parche; VM: válvula mitral; VT: válvula tricúspide. Figura tomada del libro de Cardiología pediátrica, pág. 615.

TGA con *septum* ventricular íntegro

El tratamiento de elección es el *switch* arterial, debido a que los resultados a largo plazo son muy superiores en comparación con las correcciones fisiológicas (Mustard y Senning). A corto plazo, el mayor problema que se puede observar con esta cirugía es el compromiso coronario y, a largo plazo, los problemas obstructivos del tracto de salida derecho. Generalmente, el procedimiento se realiza en hipotermia (moderada o profunda de acuerdo con el grupo quirúrgico) (FIGURA 143.6). Se hace una disección completa de los grandes vasos —liberando completamente las arterias pulmonares para evitar las tensiones indebidas—; se secciona el *ductus arteriosus*; se extraen los botones coronarios y se anastomosan a la neoarteria, evitando al máximo las tensiones de los troncos arteriales coronarios. Para la reconstrucción completa de la neoarteria, es necesario pasar la aorta por detrás de la arteria pulmonar (maniobra de Le-compte), haciendo entonces la anastomosis en forma término-terminal. Para la creación de la neopulmonar, se utiliza pericardio antólogo (del mismo paciente) para reemplazar el tejido de las coronarias y evitar la tensión de la anastomosis, la cual puede conducir a estenosis tardías. Una vez terminado el procedimiento, se sale de perfusión y es fundamental, para la vigilancia posoperatoria, colocar una línea de presión en la aurícula izquierda, la cual dará información fidedigna de la función ventricular izquierda y la perfusión coronaria.

La supervivencia de este grupo de pacientes a 5 años, de acuerdo con los resultados de la Congenital Heart Surgeons Society, es del 82%, el ritmo sinusal se presenta en más del 95% de ellos y, entre el 5% y el 10%, presentan regurgitación de la neoarteria de grado leve y no progresiva³.

TGA con comunicación interventricular

El procedimiento y la evolución son similares al anterior. El cierre de la CIV se puede hacer a través de las arterias o de la aurícula derecha, teniendo los cuidados del cierre de las CIV. Dependiendo del servicio quirúrgico, el procedimiento se puede hacer durante el período neonatal o posponerse hasta los 6-8 meses de vida, gracias a que la función del ventrículo izquier-

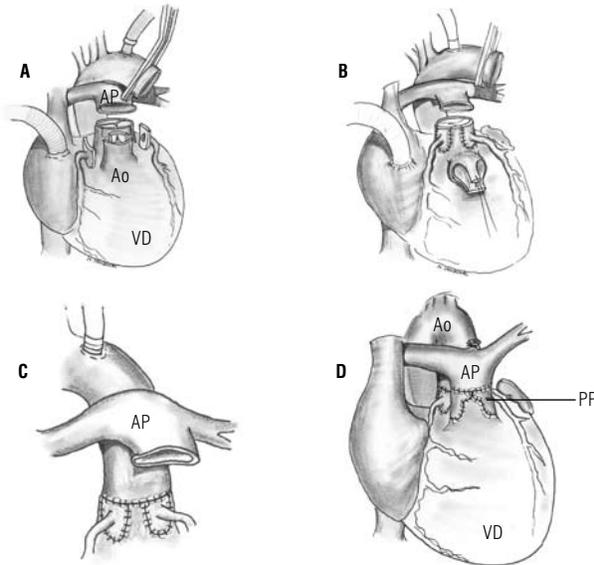


FIGURA 143.6 Esquema de la cirugía de Jatene. A. Se aprecian los botones coronarios explantados y la arteria pulmonar posterior seccionada; en líneas punteadas se señalan las incisiones en L. B. Anastomosis de los botones coronarios. C. Maniobra de Lecompte. D. Estado final de la cirugía en la cual se aprecia la conexión de la arteria pulmonar al ventrículo derecho utilizando parche de pericardio (PP). Ao: aorta; VD: ventrículo derecho; AP: arteria pulmonar. Figura tomada del libro de Cardiología pediátrica, pág. 616.

do estará preservada si la CIV es amplia. La mortalidad para este grupo de pacientes es del 6% aproximadamente.

Preparación ventricular en TGA con septum íntegro

En 1977, Yacoub y colaboradores¹⁰ reportaron el uso de cerclaje de la arteria pulmonar asociada a una fístula sistémico-pulmonar para la preparación del ventrículo izquierdo, con miras a hacer la corrección anatómica posteriormente, en pacientes que, por alguna razón, no fueron sometidos al *switch* arterial en el período neonatal.

Para que el procedimiento tenga alta posibilidad de éxito, el ventrículo izquierdo debe alcanzar un grosor normal para la edad, la relación de presiones del ventrículo izquierdo y el derecho debe ser > 70% y el volumen y la masa ventricular izquierdas deben ser normales para la edad. La remodelación ventricular izquierda generalmente se logra en 1 ó 2 semanas. Este procedimiento se recomienda en los pacientes con más de un mes de vida que serán sometidos al *switch* arterial³.

TGA, comunicación interventricular y estenosis pulmonar

En los casos de pacientes con estenosis pulmonares severas, en los cuales la cianosis es predominante, el manejo inicial es la creación de una fístula sistémico-pulmonar asociada a una septectomía atrial para mejorar la mezcla sanguínea. Si la estenosis no es muy importante, el paciente puede estar asintomático por varios meses.

La corrección clásica para este tipo de defecto ha sido la operación de Rastelli, en la cual se deriva el flujo del ventrículo izquierdo hacia la aorta, mediante la utilización de un parche intraventricular, y se hace la conexión del ventrículo derecho a la arteria pulmonar, mediante la colocación de un homoinjerto. Los

resultados de mortalidad (10% a 29%) y la necesidad de reoperación por la utilización del homoinjerto han llevado a la aparición de otras técnicas correctivas, como lo son el procedimiento REV (*réparation a l'étage ventriculaire*) de Lecompte¹⁵, la translocación aórtica de Nikaidoh¹⁶ y el *switch* arterial, en un selecto grupo de pacientes en los cuales la obstrucción subpulmonar se debe al prolapso de la valva septal de la tricúspide a través de la CIV.

Pronóstico

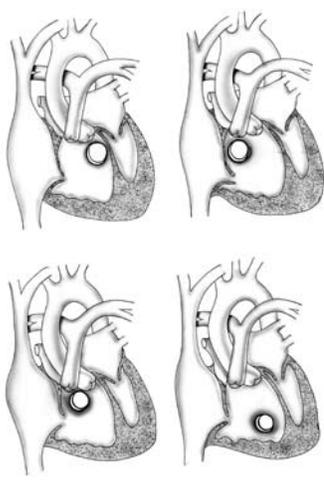
Los resultados actuales del *switch* arterial permiten recomendarlo como el procedimiento de elección para la corrección de la TGA en la mayoría de los pacientes, quedando un escaso grupo de estos que requiere las correcciones fisiológicas tipo Mustard o Senning. Aunque no contamos con estadísticas nacionales sobre la mortalidad operatoria de este grupo de pacientes, en la Fundación Cardioinfantil - Instituto de Cardiología de Bogotá, la mortalidad observada en los últimos 3 años para el *switch* arterial en un grupo de 20 pacientes con TGA fue del 10%; en centros excelentes, la mortalidad perioperatoria actualmente está por debajo del 5%¹⁷.

Cerca del 10% de los pacientes necesita reintervención antes de la edad adulta, para corrección de estenosis de la neopulmonar y, aunque frecuentemente se observa insuficiencia valvular pulmonar, esta generalmente es bien tolerada por el ventrículo y, por ello, no es necesaria la reintervención. El comportamiento de la neo aorta es satisfactorio desde el punto de vista anatómico y funcional, aunque se encuentra algo de dilatación pero sin repercusión en el funcionamiento valvular. La complicación más temida a largo plazo es la estenosis coronaria. Los estudios de seguimiento angiográfico¹⁸ muestran anomalías coronarias hasta en el 5% de los casos de pacientes sin evidencia clínica de isquemia o presentan cambios mínimos en el ECG o el ecocardiograma. A pesar de estos hallazgos, casi el 100% de los pacientes tiene una vida normal que incluye su participación en deportes competitivos.

Referencias

- Díaz G, Fernández O, Manrique F. Transposición completa de grandes arterias. En: Díaz G, Sandoval N, Carrillo G, Vélez JF (eds.). *Cardiología Pediátrica*. 1ª edición. Bogotá: McGraw-Hill; 2003. p. 600-20.
- Kirklin J, Barratt-Boyes B. *Cardiac surgery*. 2nd edition. New York, Churchill-Livingstone; 1993. p. 1383-1467.
- Mavroudis C, Backer CL. Transposition of the great arteries. En: Mavroudis C, Backer CL (eds.). *Pediatric Cardiac Surgery*. 3rd edition. Chicago, Mosby; 2003. p. 442-75.
- Talner CN. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program, by Donald C. Fyler. *Pediatrics* 1980;65(suppl):375-461.
- Yuh D, Reitz B. Cyanotic defects. En: Reitz B, Yuh D (eds.). *Congenital cardiac surgery*. 1ª edición. New York, McGraw-Hill; 2002. p. 133-57.
- Vélez JF, Bresciani R, Piñeros D, Cabrera C. Base de datos de la FCI-IC 1997-2005.
- Gittenberger-de Groot A, Sauer U, Quaegebeur J. Aortic intramural coronary artery in three hearts with transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;91:566-71.
- Vélez JF, García A, Fernández O, Carrillo G, Jaramillo G, Cassalet G. Transposición de grandes vasos. En: Rozo R, Villamizar A, Calderón J, et al. (eds.). *Cardiología*. 1ª edición. Bogotá: Sociedad Colombiana de Cardiología; 1999. p. 1353-61.
- Norwood W, Dobell A, Freed M, Kirklin JW, Blackstone EH. Intermediate results of the arterial switch repair. A 20-institution study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:854.
- Yacoub M, Radley-Smith R, Maclaurin R. Two-stage operation for anatomical correction of transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Lancet* 1977;1(8025):1275-8.
- Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY, Muster AJ, Gidding SS, Duffy CE, Paul MH. Preparation of the left ventricle for anatomical correction in patients with simple transposition of the great arteries. *Surgical guidelines*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;94:87-94.

12. Mee R. The arterial switch operation. En: Stark J, de Leval M (ed.). *Surgery for congenital heart defects*. 2nd edition. London, WB Saunders Company; 1994. p. 483-500.
13. Chantepie A, Schleich JM, Gournay V, Blaysat G, Maragnes P. Preoperative mortality in transposition of the great vessels. *Archs Pediatr* 2000;7:34.
14. Jatene AD, Fontes VF, Souza LC, Paulista PP, Neto CA, Sousa JE. Anatomic correction of transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;83:20.
15. Lecompte Y. Réparation à l'étage ventriculaire - the REV procedure technique and clinical results. *Cardiol Young* 1991;1:63.
16. Nikaidoh H. Aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction. A new surgical repair for transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88:365.
17. Sidi D. Complete transposition of the great arteries. En: Moller J, Hoffman J (eds.). *Pediatric Cardiovascular Medicine*. 1ª edición. Philadelphia-Pennsylvania, Churchill-Livingstone; 2000. p. 351-62.
18. Bonhoeffer P, Bonnet D, Piechaud JF, Stumper O, Aggoun Y, Villain E, et al. Coronary artery obstruction after the arterial switch operation for transposition of the great arteries in newborn. *J Am Coll Cardiol* 1997;78:870.



NÉSTOR F. SANDOVAL REYES, MD
ELIZABETH MORA COPETE, MD
GUSTAVO CARRILLO ÁNGEL, MD

Doble salida del ventrículo derecho

Definición

La doble salida del ventrículo derecho (DS VD) es una de las formas anómalas de conexión ventriculoarterial. Hace mención al origen de una válvula semilunar, y más del 50% del anillo de la válvula aórtica, emergiendo del ventrículo derecho. Es decir, ambos grandes vasos están conectados al ventrículo anatómicamente derecho¹⁻³.

Incidencia

La doble salida del ventrículo derecho es un defecto raro que afecta del 1 al 1,5% de los pacientes con enfermedad cardíaca congénita. Se estima que su frecuencia va de 1/10.000 a 1/15.000 nacidos vivos y se ha relacionado con trisomía 13 y 18⁴.

Anatomía

La descripción anatómica de la doble salida del ventrículo derecho requiere de dos consideraciones básicas:

- La relación de los grandes vasos.
- La localización de la comunicación interventricular (CIV), la cual se convierte en la única vía de egreso posible desde el ventrículo izquierdo.

Relación de las grandes arterias

Tres relaciones básicas de las grandes arterias son reconocidas: la más común es una relativa posición normal, en la cual el anillo aórtico es posterior y a la derecha del anillo pulmonar. En la segunda relación, la aorta está directamente a la derecha del tronco de la pulmonar y en paralelo, lo que se conoce como vasos lado a lado. Y, en la tercera

relación, la aorta es anterior al tronco de la pulmonar y puede estar a la derecha o a la izquierda de la misma.

Vasos normorrelacionados (aorta posterior y a la derecha de la arteria pulmonar)

En este tipo pueden existir grados variables de dextrorrotación similares a los encontrados en la tetralogía de Fallot, y se diferencia en el grado de cabalgamiento de la válvula aórtica sobre el ventrículo derecho. Siempre una relación normal de los grandes vasos define a la comunicación interventricular como subaórtica. La proximidad de la válvula aórtica a la comunicación interventricular está determinada por los pliegues del infundíbulo ventricular. El septo infundibular desviado hacia el área subpulmonar o pulmonar define la presencia o ausencia de estenosis pulmonar en cada uno de estos casos. Esto, a su vez, determina la magnitud del flujo pulmonar y, por ende, la presentación clínica que, como veremos más adelante, se comporta fisiológicamente como tetralogía de Fallot.

En este grupo también se describen anomalías asociadas como comunicación interventricular restrictiva, estenosis mitral y estenosis subaórtica⁵.

Los diagnósticos de tetralogía de Fallot y doble salida del ventrículo derecho pueden causar confusión. Sin embargo, Edwards aclara que la doble salida del ventrículo derecho es una anomalía de las conexiones ventriculoarteriales y la tetralogía de Fallot una anomalía del septo infundibular, sin ser mutuamente excluyentes⁶.

Vasos lado a lado (aorta paralela y a la derecha de la arteria pulmonar)

Este tipo de doble salida del ventrículo derecho es menos común y se presenta en un poco más del 20% de todos los casos. En la publicación

original de *Taussig-Bing* se describió un infundíbulo bilateral, grandes vasos relacionados lado a lado con la aorta a la derecha paralela a la arteria pulmonar, y cabalgamiento de la pulmonar sobre el septo interventricular. La relación de la comunicación interventricular es en posición izquierda al tronco pulmonar y dentro de los límites de la trabécula septomarginalis.

Este nombre se ha generalizado a todas las anomalías con doble salida del ventrículo derecho y comunicación interventricular subpulmonar ⁷.

Dentro de las anomalías asociadas en este grupo están: la estenosis pulmonar (muy rara), la estenosis subaórtica (relativamente frecuente) y, además, pueden estar asociadas la coartación de aorta, o hipoplasia del arco aórtico⁸.

Aorta anterior (bien sea a la derecha o a la izquierda)

Con la dextrorrotación de la aorta, la comunicación interventricular se relaciona con el tronco de la pulmonar que es posterior. Este defecto ahora es subcristal y no supracristal como en la malformación de *Taussig-Bing*.

La doble salida del ventrículo derecho con D-transposición de grandes arterias puede ser usada para describir la anatomía y fisiología de esta lesión.

Un tipo menos frecuente de conexión de doble salida del ventrículo derecho es el que tiene un origen anterior e izquierdo en la aorta con curso paralelo de los grandes vasos. La posición aórtica es similar a la encontrada en la transposición corregida, aunque esta relación entre los grandes vasos es más frecuentemente asociada con comunicación interventricular subaórtica. La posición variable de la aorta en este escenario puede ocasionar alteración significativa de la morfología del defecto septal ventricular.

El septo infundibular se inserta posterior al borde superior de la trabécula septomarginalis. De tal manera que el defecto septal ventricular es similar al que se observa en la posición subpulmonar cuando la aorta es derecha.

Cuando el defecto es doblemente relacionado y la aorta es anterior e izquierda, ambos grandes vasos se pueden sobreponer (*override*) al defecto septal ventricular. Brandt⁹ ha denominado esto “doble salida de ambos ventrículos”, extendiéndolo al concepto de doble salida del ventrículo derecho e izquierdo.

Relación de la comunicación interventricular

La relación de las grandes arterias predice la localización de la comunicación interventricular en relación con el septo del tracto de salida. El tamaño de la comunicación interventricular varía con la morfología del pliegue infundíbulo ventricular y el grado de extensión del septo del tracto de salida. Se pueden identificar cuatro tipos de comunicación interventricular en la doble salida del ventrículo derecho (**FIGURA 144.1**).

Comunicación interventricular subaórtica

Este defecto aparece con vasos normorrelacionados. El infundíbulo ventricular está interpuesto entre la comunicación interventricular y la válvula

aórtica resultando en un borde alrededor del defecto. La estenosis pulmonar es debida a la desviación del *septum* infundibular.

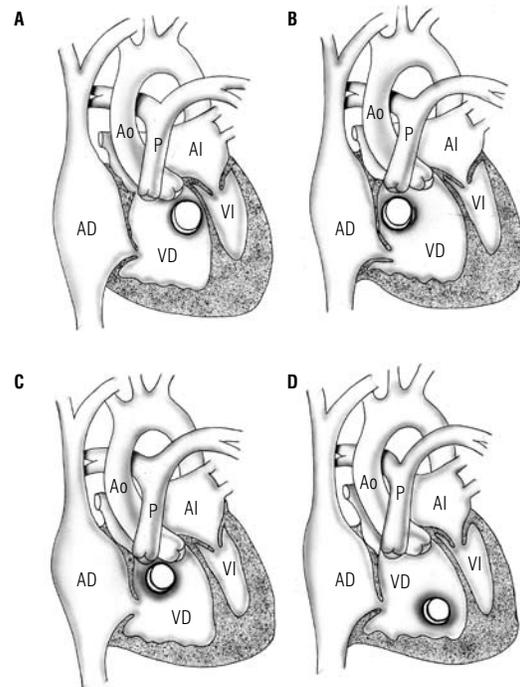


FIGURA 144.1 Clasificación de la doble salida del ventrículo derecho. **A.** Doble salida del ventrículo derecho con comunicación interventricular (CIV) subaórtica. **B.** Doble salida del ventrículo derecho con CIV subpulmonar. **C.** Doble salida del ventrículo derecho con CIV doblemente relacionada. **D.** Doble salida del ventrículo derecho con CIV no relacionada. AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar.

Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1358.

La localización subaórtica es la más común de los casos de DSVD presentándose en el 70% de los mismos. Cuando la CIV es subaórtica y no hay obstrucción subpulmonar, el septo infundibular se encuentra conectado a la rama anterior de la trabécula septomarginalis, pero sin producir obstrucción al tracto de salida pulmonar. La válvula aórtica se encuentra a la derecha de la pulmonar. Dos mecanismos pueden producir estenosis subaórtica en estos casos; el más frecuente es un pliegue ventriculoinfundibular grande. Raramente una membrana subaórtica puede ser la causa de la obstrucción⁵. Entre otros problemas asociados se pueden contar la coartación de aorta y las anomalías de la válvula mitral.

Se comporta como una CIV grande, corresponde a una CIV grande no restrictiva, sin obstrucción del tracto de salida subpulmonar.

Comunicación interventricular subpulmonar

Este defecto se relaciona con la presencia del anillo aórtico anterior y a la derecha de la pulmonar, el defecto puede ser perimembranoso o muscular y es por extensión superior o inferior del infundíbulo ventricular. Las lesiones obstructivas del lado izquierdo ocurren con mayor frecuencia en asociación con este tipo de doble salida del ventrículo derecho. Este tipo es menos común y se presenta un poco por encima del 20% de todos los casos. El septo infundibular se conecta con la rama posterior de la trabécula septomarginalis y aunque la estenosis pulmonar es rara, la estenosis subaórtica es relativamente frecuente. Se puede asociar a coartación aórtica o hipoplasia del arco aórtico⁹. La válvula aórtica se encuentra a la derecha de la pulmonar

en relación lado a lado (como en el caso original de *Taussig-Bing*, o con la aorta anterior a la pulmonar).

El comportamiento fisiopatológico del paciente con este tipo de DSVD es similar a una D-transposición de los grandes vasos, y puede, entonces, resultar difícil la diferenciación clínica, pues la sangre oxigenada proveniente del ventrículo izquierdo es, preferencialmente, dirigida a la arteria pulmonar a través de la CIV, entrando de nuevo a la circulación pulmonar y el flujo de sangre desaturada va de nuevo a la circulación sistémica¹⁰. Con la disminución de la resistencia vascular pulmonar, el flujo pulmonar se incrementa de manera importante, causando signos tempranos de congestión pulmonar. Si no existe una mezcla intracardiaca adecuada como una comunicación interauricular, el paciente puede presentar cianosis importante y, por otro lado, cuando la mezcla es significativa, los hallazgos son más de falla cardíaca congestiva.

Asociado a esta anomalía puede existir obstrucción subaórtica, la cual se puede asociar con anomalías en el desarrollo de la válvula aórtica y del arco aórtico y, en estos casos, pueden presentar colapso vascular cuando el ductus arterioso se cierra parcial o completamente¹¹.

Comunicación interventricular doblemente relacionada

La hipoplasia del septo infundibular resulta en grados variables de “*override*” (sobreposición) de la comunicación interventricular por ambas arterias. El defecto septal es simultáneamente subaórtico y subpulmonar. Es menos frecuente en el 5% de los casos.

Comunicación interventricular no relacionada

Puede ser trabecular o membranosa del tracto de entrada y está lejana de ambas grandes arterias. En la doble salida del ventrículo derecho los defectos septales atrioventriculares (tipo canal) son los más frecuentes¹².

Hay casos de cierre espontáneo de comunicación interventricular en doble salida del ventrículo derecho; estos se asocian con hipoplasia del aparato de la válvula mitral y del ventrículo izquierdo. También hay casos de cierre de comunicación interventricular con anatomía ventricular izquierda previamente normal, en los cuales la supervivencia ha sido reportada por *shunt* atrial de izquierda a derecha^{13, 14}.

Embriología

Es una malformación bulboventricular primitiva en el estadio 15 de tronco primitivo, donde ocurre un completo “*override*” del ventrículo derecho primitivo, dejando a la válvula aórtica a la derecha de la futura válvula pulmonar. En este estado de la embriogénesis no ocurren los 3 eventos necesarios para producir tractos de salida normales como son:

- Inversión del cono distal en el sentido de las manecillas del reloj dando la localización posterior de la futura aorta.
- Levantamiento a la izquierda de la unión cono ventricular permitiendo que el cono aórtico coincida con el ventrículo izquierdo.
- Diferente absorción del cono subaórtico resultando en continuidad mitro-aórtica.

En esta patología la embriogénesis va desde el espectro de tetralogía de Fallot hasta la transposición de grandes arterias, siendo la doble salida del

ventrículo derecho una expresión intermedia de defectos básicos de la absorción, rotación y orientación del septo conal.

Fisiología

Una clasificación fisiológica de la doble salida del ventrículo derecho está basada en la presencia o ausencia de estenosis pulmonar, con una subcategorización del grupo sin estenosis pulmonar, basado en la relación de la comunicación interventricular con las grandes arterias y los tractos de salida del ventrículo derecho.

Así podemos concluir que son tres los determinantes primarios de la dinámica circulatoria en la doble salida del ventrículo derecho. Al mismo tiempo, semejan tres espectros grandes del comportamiento hemodinámico que van desde una gran comunicación interventricular hasta una tetralogía de Fallot o transposición de grandes arterias.

Otros factores que influyen en el comportamiento fisiológico son las lesiones obstructivas del corazón izquierdo como la coartación de aorta, o las anomalías de la válvula mitral. Estas se van haciendo obstructivas a lo largo de la vida llegando a su máxima expresión en la escolaridad de estos pacientes. También puede influir cualquier estenosis de la válvula semilunar y otros defectos cardíacos adicionales.

Relaciones de presión: en muchos de los casos de doble salida ventricular derecha con comunicación interventricular no restrictiva las presiones son iguales en ambos ventrículos y, en la ausencia de obstrucción pulmonar, la presión en ambas grandes arterias se origina del ventrículo derecho.

La obstrucción pulmonar es común y ocurre hasta en el 50% de los pacientes con doble salida del ventrículo derecho. La estenosis pulmonar más común es con comunicación interventricular subaórtica y resulta en una fisiología igual a la de la tetralogía de Fallot; es muy poco frecuente que se asocie con comunicación interventricular subpulmonar.

La estenosis subaórtica ocurre en menos del 10% de los casos de doble salida ventricular derecha, dando gradiente entre el ventrículo derecho y la aorta. Los casos de estenosis pulmonar y subaórtica resultan en una severa hipertrofia biventricular en respuesta a una presión suprasistémica.

Oxigenación: la saturación de oxígeno en la doble salida del ventrículo derecho está determinada por la cantidad de flujo sistémico hacia el lado pulmonar y el grado de mezcla sanguínea que se realice en el ventrículo derecho. El flujo pulmonar podría estar restringido por la estenosis pulmonar o resistencias pulmonares elevadas. La saturación aórtica y la pulmonar están determinadas, en parte, por la relación de la comunicación interventricular con las grandes arterias.

Flujo pulmonar restringido: se comporta como la tetralogía de Fallot, donde la presión sistólica en la aorta y en ambos ventrículos es la misma, con una diferencia de gradiente de presión entre ventrículo derecho y la pulmonar. Además, su relación con una comunicación interventricular subaórtica permite la mezcla de sangre de ambos ventrículos con igualdad de saturaciones en ambos grandes vasos.

Aumento del flujo pulmonar: en ausencia de estenosis pulmonar la presión elevada, la resistencia vascular pulmonar aumentada, la morfología del ventrículo derecho y del tracto de salida ventricular derecho influyen

significativamente en el grado de mezcla o diferenciación del gasto ventricular. En los casos de comunicación interventricular subaórtica, el flujo sanguíneo está determinado por el radio de la pulmonar y la resistencia sistémica. La resistencia vascular pulmonar normal se acompaña de aumento marcado del flujo pulmonar, dando saturaciones más altas en la aorta que pueden exceder a las saturaciones de la arteria pulmonar. Si el gasto del ventrículo izquierdo va directamente a la aorta, simula la hemodinámica de una gran comunicación interventricular.

Una comunicación interventricular subpulmonar resulta en una saturación de la arteria pulmonar mayor a la de la aorta. La oxigenación del ventrículo izquierdo se logra a través del defecto septal estableciendo la circulación en paralelo de la transposición de grandes arterias; esto da un grado variable de sangre mixta que puede ocurrir en el ventrículo derecho. También hay cianosis presente cuando el retorno venoso llega directamente a la aorta y semejan pacientes con transposición de grandes arterias más comunicación interventricular.

Clínica

Como vimos previamente, la clínica es variable dado los espectros de presentación fisiológica. Estos están determinados por la relación de la comunicación interventricular con la aorta y la presencia de estenosis pulmonar o no; además de las asociaciones con lesiones obstructivas del lado izquierdo.

La presentación y el diagnóstico de la doble salida ventricular derecha usualmente se establecen los primeros meses de vida. Tres grupos clínicos pueden ser descritos:

Grupo similar a la tetralogía de Fallot: se presenta con cianosis severa del recién nacido y oligohemia. La cianosis está relacionada con el grado de estenosis pulmonar, infundibular y/o estenosis subpulmonar y la presencia de lesiones del lado izquierdo. Además de la cianosis se observan crisis de hipoxia, alteración en el crecimiento y policitemia. Al examen físico se documenta cianosis central que refleja el grado de obstrucción subpulmonar. La auscultación revela un soplo eyectivo de intensidad 2-4/6 en la base con irradiación a las axilas y a la espalda. El componente pulmonar del segundo ruido está disminuido o ausente generando un segundo ruido único. La perfusión periférica es normal. En casos crónicos la hipoxia sostenida causa hipocratismo con deformidad de la base de la uña y, finalmente, dedos en palillo de tambor.

Grupo similar a la CIV: son pacientes con saturaciones normales y con falla cardíaca. En este grupo la remisión a cardiología ocurre bastante tarde por su comportamiento fisiopatológico similar a una comunicación interventricular mediana a grande. El flujo pulmonar va aumentando gradualmente con la disminución normal y progresiva de las resistencias pulmonares observada en las primeras semanas de vida. También se observa un incremento en el retorno venoso pulmonar que eleva la presión de llenado del ventrículo izquierdo. Este, a su vez, se transmite a las venas pulmonares y al lecho capilar pulmonar generando congestión y edema pulmonar intersticial y, posteriormente, edema alveolar. Si el defecto no se corrige tempranamente se puede desarrollar una enfermedad pulmonar vascular obstructiva que, debido a su naturaleza progresiva, inicialmente se limitará a un cortocircuito de izquierda a derecha y, posteriormente, con las

resistencias vasculares pulmonares elevadas y fijas, causará cortocircuito de derecha a izquierda (síndrome de Eisenmenger)¹⁵.

Inicialmente, el paciente puede ser asintomático, pero en la medida en que el flujo pulmonar aumenta se presentan los signos y síntomas de congestión pulmonar. Los padres indican que sus hijos presentan dificultad para alimentarse, taquipnea, tiraje intercostal, sudoración excesiva, frialdad de las extremidades y, ocasionalmente, pobre ganancia de peso. En la medida en que la resistencia vascular pulmonar aumenta, los signos y síntomas pueden disminuir temporalmente, pero cuando estas resistencias se vuelven fijas se produce cianosis, originalmente asociada a actividad física y, con posterioridad, durante el reposo.

El recién nacido puede tener un examen físico normal. Con el incremento de flujo hacia la arteria pulmonar se hace evidente el aumento en la actividad precordial y el desplazamiento del ápex. La auscultación revelará un soplo holosistólico de intensidad 1-3/6 en el área inferior paraesternal izquierda. El segundo ruido tiene desdoblamiento fisiológico y el componente pulmonar (S2) está acentuado. Con el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar desaparece el retumbo diastólico seguido por atenuación del soplo sistólico. Se apreciará aumento del impulso paraesternal del ventrículo derecho y un segundo ruido acentuado y único.

Grupo similar a la transposición de grandes arterias: estos pacientes presentan cianosis que varía con oximetrías desde 40 a 80%. La asociación con coartación de aorta y con interrupción de aorta resulta en falla cardíaca congestiva temprana en la primera semana de vida. Al examen físico se encuentra cianosis y falla cardíaca congestiva acompañada por cardiomegalia y disminución o ausencia de pulsos femorales. En ausencia de estenosis pulmonar aparece taquipnea; en la auscultación también se puede encontrar un segundo ruido único o puede no escucharse soplo. El componente pulmonar puede estar reforzado con un soplo sistólico grado 3/6 y retumbo diastólico apical.

Cuando está presente un *ductus* no restrictivo puede enmascarar signos de obstrucción al flujo sistémico, pero una vez se cierra se puede volver a auscultar un soplo eyectivo de estenosis aórtica o coartación de aorta.

Métodos diagnósticos

Electrocardiograma

No se puede considerar patognomónico de esta enfermedad. La hipertrofia ventricular derecha es invariable en el período neonatal, reflejando las presiones sistémicas del ventrículo derecho. Las fuerzas izquierdas pueden ser normales o estar incrementadas en pacientes con aumento del retorno venoso. La presión restrictiva a través de la comunicación interventricular y el crecimiento auricular derecha es común. Si la aurícula izquierda se encuentra dilatada puede indicar aumento del retorno venoso o un orificio mitral restrictivo.

La desviación del eje a la izquierda puede ocurrir por el desplazamiento posterior del haz de His causado por la comunicación interventricular y esta desviación se puede encontrar en el 6 al 50% de los casos de doble salida del ventrículo derecho. El bloqueo auriculoventricular de primer grado es común en los grandes defectos septales¹⁶.

Radiología

La imagen radiográfica va a estar determinada por las dinámicas circulatorias que corresponden con la presentación clínica.

En general, la cardiomegalia y el aumento en la trama vascular pulmonar van a estar determinadas por la ausencia o presencia de estenosis pulmonar y la relativa resistencia vascular pulmonar.

La disminución de la trama vascular pulmonar y concavidad superior izquierda de la arteria pulmonar se observan en casos severos de estenosis pulmonar acompañados de una comunicación interventricular subaórtica, como se vería en la tetralogía de Fallot. En ausencia de estenosis pulmonar con comunicación interventricular se ve cardiomegalia y prominencia del cono de la pulmonar, así como aumento en la vasculatura pulmonar.

El desarrollo de la enfermedad vascular obstructiva resulta en reducción de la vasculatura pulmonar con agrandamiento proximal de las arterias pulmonares. La doble salida del ventrículo derecho con comunicación interventricular subpulmonar semeja la radiografía de una transposición de grandes arterias, con cardiomegalia y aumento del flujo pulmonar. La radiografía corrobora los hallazgos clínicos.

Ecocardiografía

El ecocardiograma es el principal instrumento para realizar un adecuado diagnóstico y, generalmente, suficiente para definir la anatomía ventricular, la relación de las grandes arterias con el ventrículo derecho, la relación espacial de las grandes arterias, y la localización de la comunicación interventricular en relación con las válvulas semilunares, que permite definir el grado de cabalgamiento de la aorta o arteria pulmonar, la presencia de obstrucción subvalvular, la posición del arco aórtico, la presencia de *ductus* arterioso e inclusive la anatomía de las arterias pulmonares centrales.

Con el Doppler a color se determina la presencia de cortocircuitos, estenosis e insuficiencias valvulares, y la obstrucción en los tractos de salida¹⁷.

Cateterismo cardíaco

Con el cateterismo se obtiene un completo mapeo hemodinámico y anatómico, por lo que se convierte en una herramienta útil cuando existe duda de la anatomía intracardiaca, de las ramas pulmonares distales, anatomía coronaria, o posición del arco aórtico¹⁸. De igual forma, permite determinar resistencias vasculares pulmonares, volúmenes ventriculares y gradiente por medio de la comunicación interventricular.

Es la única forma de realizar la septostomía atrial (con balón o cuchilla) de manera mínimamente invasiva en los pacientes inestables, para incrementar la mezcla a nivel auricular y, de esta manera, estabilizar al paciente con fisiología de transposición de grandes arterias antes de ser llevado a cirugía.

Resonancia magnética nuclear

Puede resolver algunas ambigüedades y explorar anomalías anatómicas asociadas. Es muy buena para demostrar las relaciones entre las grandes arterias, la anatomía de los tractos de salida y su relación con el septo ventricular y, además, da la orientación de la comunicación interventricular en

relación con las grandes arterias. El problema es lo prolongado que puede resultar el estudio al requerir de varios planos de imágenes en pacientes con formas complejas de doble salida del ventrículo derecho.

Anomalías cardíacas asociadas

La fisiología y la anatomía quirúrgica de la doble salida del ventrículo derecho son frecuentemente complicadas por otros defectos cardíacos congénitos asociados. Las formas asociadas de estenosis valvular pulmonar y subpulmonar ocurren en el 50 al 70% de los casos con doble salida del ventrículo derecho con comunicación interventricular subaórtica, a diferencia de cuando la comunicación interventricular es subpulmonar que la estenosis pulmonar no supera el 5 al 20% de los casos.

El segundo grupo común de anomalías corresponde a las lesiones obstructivas del corazón izquierdo. La obstrucción al flujo sistémico puede estar dada por una comunicación interventricular restrictiva, estenosis valvular aórtica y/o subvalvular, una coartación de aorta o interrupción del arco aórtico y, en general, cualquier condición que produzca obstrucción al flujo sistémico. Se asocia con la localización subpulmonar de la comunicación interventricular, anomalías del tracto de entrada ventricular izquierdo, anormalidades del retorno venoso y de la válvula mitral que son severas y poco comunes.

Se han reportado un número pequeño de casos con septo íntegro en asociación con doble salida ventricular derecha más estenosis o atresia de la mitral¹⁴. La hipoplasia del ventrículo izquierdo puede ocurrir al disminuir el retorno venoso y acompañarse de una gran comunicación interauricular con una comunicación interventricular restrictiva.

Anatomía coronaria

La anatomía coronaria es usualmente normal y similar a la de los corazones normales. Sin embargo, se han reportado orígenes anormales —especialmente coronaria derecha— originándose del tronco de la coronaria izquierda o descendente anterior emergiendo de la coronaria derecha¹⁹.

Sistema de conducción

El curso del nodo auriculoventricular y del sistema His-Purkinje es similar al descrito en una comunicación interventricular. El nodo atrioventricular comienza entre el seno coronario y la valva medial de la tricúspide con la porción penetrante del haz de His pasando a través del cuerpo fibroso central cerca de la cresta de la comunicación interventricular.

En el defecto subaórtico, subpulmonar o doblemente relacionado, el tejido de conducción se desplaza al borde superior de la comunicación interventricular, lo cual debe ser tenido en cuenta en el acto quirúrgico.

Formas complejas

Se incluyen casos de dextrocardia y discordancia atrioventricular, acompañados de *levo-mal-posición* de las grandes arterias. Ventrículos superiores e inferior en cuyo caso las grandes arterias emergen del ventrículo superior derecho, usualmente con comunicación interventricular del septo de entrada, con variedad en las conexiones segmentarias y relaciones arteriales.

Igualmente, se comentó la presencia de válvula auriculoventricular única: lo que se conocería como un canal atrioventricular completo en asociación con doble salida ventrículo derecho y estenosis pulmonar y se puede complicar con anomalía total del drenaje pulmonar y asplenia.

Historia natural y evolución de la enfermedad

La historia clínica de los pacientes que no van a cirugía está determinada por la fisiología asociada y la severidad de cualquier defecto cardíaco asociado. La doble salida del ventrículo derecho con una gran comunicación interventricular subaórtica rápidamente da una enfermedad vascular pulmonar obstructiva. En los casos parecidos a la tetralogía de Fallot, el deterioro no es súbito y hay un poco más de tiempo para intervenir, con mayor sobrevida a largo plazo. Esto permite, en la mayoría de los casos, un procedimiento paliativo o de corrección quirúrgica según el curso. Y en el caso de la transposición de las grandes arterias sin estenosis pulmonar, sucede lo mismo que en un defecto septal grande donde se desarrolla una enfermedad pulmonar rápidamente progresiva y se complica más en los casos en que se asocia a lesiones obstructivas del lado izquierdo donde encontramos la mayor mortalidad.

Tratamiento quirúrgico

Para tomar una decisión acerca del tipo de corrección quirúrgica, se debe realizar una completa y muy detallada evaluación de los hallazgos ecocardiográficos y tener, a su vez, muy en cuenta en forma espacial, la relación de la CIV, la emergencia de las grandes arterias, pero, muy especialmente, la distancia entre la válvula tricúspide y la arteria pulmonar, pues de esta depende la técnica quirúrgica empleada y si se puede realizar un túnel entre la CIV y la válvula aórtica^{20,21}. En general, esta distancia debe ser mayor del diámetro del anillo aórtico para poder realizar un parche intracardiaco²².

DSVD con CIV subaórtica

La doble salida del ventrículo derecho con comunicación interventricular subaórtica es la variedad más frecuentemente encontrada, constituyéndose entre el 50 al 60% de todos los casos de DSVD²³.

El túnel parche o túnel intraventricular es la forma preferida para corregir esta entidad (**FIGURA 144.2**). En casos especiales el cerclaje o *banding* de la arteria pulmonar está indicado por tratarse de pacientes prematuros o pequeños con síntomas de congestión pulmonar o en pacientes que, por alguna razón, no son candidatos para reparación completa. Cuando la comunicación interventricular es restrictiva (menos del 50% del diámetro de la válvula aórtica) se requiere aumentar el tamaño de la CIV haciendo una incisión antero superior o resecando una porción en cuña del septo interventricular con el riesgo de producir un bloqueo auriculoventricular. En general, se recomienda hacer la corrección completa antes de los 6 meses para prevenir la enfermedad vascular pulmonar. Actualmente, los resultados son excelentes, con una sobrevida temprana del 99%, y a los 10 años es del 97%, con una mortalidad intraoperatoria baja. Algunas series muestran reparo intraventricular satisfactorio entre el 87% y 93% de los casos. La

clase funcional posquirúrgica es buena, si se tiene en cuenta que, al menos, el 87% de los sobrevivientes están en la clase I de la NYHA²⁴.

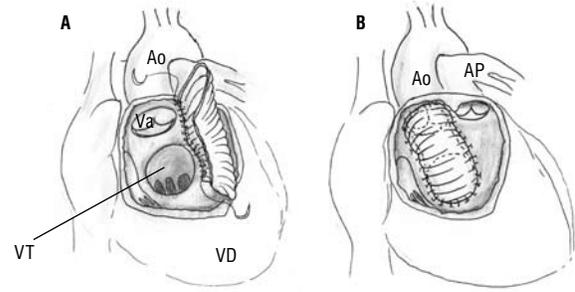


FIGURA 144.2 A. Diagrama del reparo quirúrgico de la doble salida del ventrículo derecho con CIV subaórtica. Inicio de la realización de túnel interventricular con parche de dacrón. B. Diagrama del túnel terminado, conectando la CIV con la válvula aórtica. VT: válvula tricúspide; VD: ventrículo derecho; AP: arteria pulmonar; CIV: comunicación interventricular; VAo: válvula aórtica; VP: válvula pulmonar.

DSVD con CIV subaórtica y estenosis pulmonar

Esta entidad es similar a la tetralogía de Fallot. En algunas series este grupo continúa siendo de bajo riesgo en comparación con el resto de pacientes con DSVD²¹.

La corrección completa se recomienda entre los 6 y 12 meses de edad. Algunos pacientes con estenosis pulmonar significativa y/o marcada hipoplasia de la arteria pulmonar o de sus ramas, requieren paliación con una fistula de *Blalock-Taussig* en los primeros meses de vida. En este caso, se debe continuar el seguimiento muy de cerca para determinar el momento de la corrección total, dependiendo del crecimiento de las arterias pulmonares. En algunos casos, se requerirá de la colocación de un conducto tipo homoinjerto del ventrículo derecho a la arteria pulmonar, que, igualmente, deberá ser reemplazado en el futuro.

DSVD con CIV subpulmonar

Esta entidad de DSVD con CIV subpulmonar se presenta en aproximadamente el 29% de los casos. La presentación clínica y el curso natural son similares al de la D-transposición de grandes vasos con CIV. El pronóstico es menos favorable si se acompaña de alguna lesión obstructiva del lado izquierdo.

Muchas técnicas quirúrgicas han sido descritas por la complejidad de esta entidad:

1. Por la localización de la CIV y su relación con la arteria pulmonar. La primera técnica consiste en la construcción de un túnel entre la comunicación interventricular y la arteria pulmonar, dejando conectado el ventrículo izquierdo a la arteria pulmonar. Lógicamente, se debe adicionar un procedimiento de Mustard o de Senning, que son técnicas para invertir el flujo a nivel auricular, quedando como una transposición corregida. Esta técnica mostró alta mortalidad tanto intraoperatoria como tardía y no se usa mucho en la actualidad.

2. Procedimiento de Damus Kaye Stansel. Esta técnica fue empleada en este tipo de padecimiento en 1982²⁵, y consiste en la realización de un túnel

entre la CIV y la válvula pulmonar. Posteriormente, esta intervención consistiría en una anastomosis de la arteria pulmonar distal en forma terminolateral a la aorta ascendente con cierre de la válvula aórtica, y la realización de un conducto del ventrículo derecho a la arteria pulmonar distal²⁶.

3. Construcción de un túnel intraventricular —denominado por muchos Kawashima²⁷—, que conecta con un parche en forma helicoidal el ventrículo izquierdo y la aorta rodeando la arteria pulmonar y permitiendo el flujo del ventrículo derecho a la arteria pulmonar. De esta manera, se evita la realización de procedimientos adicionales a nivel auricular o de grandes vasos²⁸ (**FIGURA 144.3**).

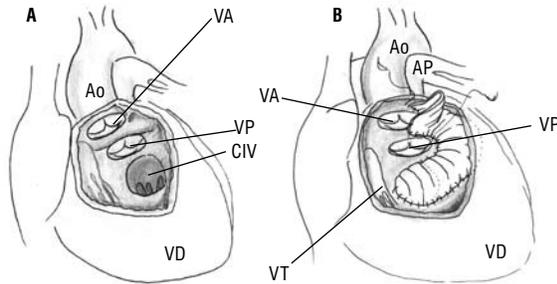


FIGURA 144.3 A. Diagrama del ventrículo derecho con doble salida, en el cual se aprecia la relación de las válvulas aórtica y pulmonar y la comunicación interventricular. B. Diagrama del reparo de la doble salida del ventrículo derecho con CIV subpulmonar, empleando la técnica de Kawashima con túnel elíptico intraventricular. VT: válvula tricúspide; VD: ventrículo derecho; AP: arteria pulmonar; CIV: comunicación interventricular; VAo: válvula aórtica; VP: válvula pulmonar.

4. Una de las técnicas más empleadas actualmente consiste en la realización de una conexión intracardiaca tipo túnel, desde el ventrículo izquierdo a la arteria pulmonar, quedando como una transposición de grandes arterias. Por tal razón, se requiere de la construcción de una cirugía de intercambio arterial o cirugía de Jatene. Tiene la ventaja que, igualmente, se puede realizar cuando existen alteraciones en la relación de las grandes arterias²⁹.

5. Cuando hay concomitantemente algún tipo de estenosis pulmonar, se recomienda la realización de un túnel entre la CIV y la aorta, quedando la válvula pulmonar incluida en este túnel que conecta el ventrículo izquierdo y la aorta, por lo que se requiere efectuar una conexión externa tipo conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar con homoinjerto³⁰ o una maniobra tipo Barbero Marcial o de Lecompte descendiendo la arteria pulmonar hasta el tracto de salida del ventrículo derecho.

6. En casos similares al antedicho de DSDV con estenosis pulmonar, en quienes la distancia entre la válvula pulmonar está muy cerca de la válvula tricúspide, al igual que la técnica anterior, se puede emplear la técnica de (REV) o “*Réparation à l'étage ventriculaire*” que utiliza la maniobra de Lecompte para evitar el uso de un homoinjerto que requerirá otras cirugías futuras para su reemplazo³¹.

7. En casos de DSDV con estenosis subpulmonar en pacientes que no son candidatos a *switch* arterial, se ha propuesto otra técnica similar al procedimiento de Konno para estenosis subaórtica, denominada Nikaidoh o translocación aórtica y reconstrucción del tracto de salida biventricular³².

DSVD con CIV doblemente relacionada

En algunas series se presenta en el 12% del total de los casos¹⁹. El comportamiento hemodinámico es similar a aquellos con CIV subaórtica. Sin embargo, en este subgrupo anatómico hay cierta tendencia a complicarse con estenosis subaórtica después del cierre de la CIV, por este motivo, Kirklin³³ sugiere que la estenosis subaórtica se debe a la localización de los puntos de sutura que facilitan que la sangre golpee la válvula aórtica y promuevan el crecimiento de tejido fibroso en el área subvalvular. Se recomienda colocar un parche de tipo túnel para alejar la sutura de la válvula aórtica.

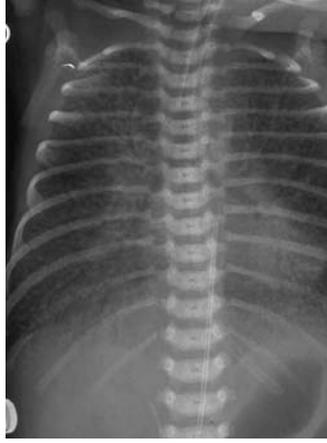
DSVD con CIV no relacionada

Varias técnicas quirúrgicas han sido utilizadas para corregir esta anomalía. No obstante, los resultados con la realización del túnel intraventricular no son siempre satisfactorios, pues se reporta una mortalidad más alta y existe más riesgo de reoperación, principalmente, por estenosis subaórtica³⁴. Se mencionan otras técnicas de reparación univentricular con inversión auricular y corrección univentricular usando el procedimiento de Fontan. Sin embargo, la tendencia es siempre al reparo biventricular por el regular pronóstico de los pacientes de Fontan a largo plazo³⁵.

Referencias

- Freedom RM, Yoo SJ. Double-outlet right ventricle: pathology and angiocardiology. *Pediatric Cardiac Surgery Annual of the Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2000; 3:3-19.
- Anderson RH, Becker AE, Wilcox BR, McCartney FJ, Wilkinson JL. Surgical anatomy of double outlet right ventricle - a reappraisal. *Am J Cardiol* 1983; 52:555-559.
- Lev M, Bharati S, Meng L, et al. A concept of double outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 64:271-281.
- Bianchi DW, D'Alton ME. Double outlet right ventricle. En: *Fetology: diagnosis and management of the fetal patients*. McGraw Hill; 2000:371-376.
- Golan M, Hegesh J, Massini C, Goor DA. Double-outlet right ventricle associated with subaortic stenosis. *Pediatr Cardiol* 1984; 5:157-158.
- Edwards WD. Double outlet right ventricle and tetralogy of Fallot: two distinct but not mutually exclusive entities. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 182:418-422.
- Stellin G, Zuberbuhler JR, Anderson RH, et al. The surgical anatomy of the Taussig-Bing malformation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93:560-9.
- Sadow SH, Synhorst DP, Pappas G. Taussig-Bing anomaly and coarctation of the aorta in infancy: surgical options. *Pediatr Cardiol* 1985; 6:83-90.
- Brandt PW, Calder AL, Barratt-Boyes BG, Neutze JM. Double outlet left ventricle. Morphology, cineangiographic diagnosis and surgical treatment. *Am J Cardiol*. 1976; 38(7): 897-909.
- Mair DD, Ritter DG. Factors influencing systemic arterial oxygen saturation in complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1973; 31:742-748.
- Waldman JD, Schneeweiss A, Edwards WD, et al. The obstructive sub aortic conus. *Circulation* 1984; 70:339-344.
- Imamura M, Drummond-Webb JJ. Double-outlet right ventricle with complete atrioventricular canal. *Ann Thorac Surg* 1998; 66:942-4.
- Marino B, Loperfido F, Sardi CS. Spontaneous closure of ventricular septal defect in a case of double-outlet right ventricle. *Br Heart J* 1983; 49:608-611.
- Gerlis LM, Dickinson DF, Anderson RH. Disadvantageous closure of the interventricular communication in double-outlet right ventricle. *Br Heart J* 1984; 51:670-673.
- Hoffman JIE, Rudolph AM, Heymann M. Pulmonary vascular disease with congenital heart lesions: pathologic features and causes. *Circulation* 1981; 64:873-877.
- Konrad E, Ritter DG, Weidman W, DuShane JW. Hemodynamic and anatomic correlation of the electrocardiogram in double outlet right ventricle. *Circulation* 1972; 46:995-1004.
- DiSessa TG, Hagan AD, Pope C, Samtoy L, Friedman WF. Two-dimensional echocardiographic characteristics of double-outlet right ventricle. *Am J Cardiol* 1979; 44:1146-1154.
- Elliot LP, Barger LM, Soto B, Bream PR. Axial cineangiography in congenital heart disease. *Radiol Clin North Am* 1980; 8:515-546.

19. Hideki V, Yagihara T. Coronary arterial anatomy in double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD. *Ann Thorac Surg* 1995; 59:591-594.
20. Sakata R, Lecompte Y, Batisee A, DiCarlo D. Anatomic repair of anomalies of ventriculo-arterial connection associated with ventricular septal defect. Criteria of surgical decision. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 95:90.
21. Belli E, Serraf A, Lacour-Gayet, et al. Biventricular repair for double-outlet right ventricle. *Circulation* 1998; S19:II360-65.
22. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Double-outlet right ventricle. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG, (eds.). *Cardiac surgery*. Third edition. New York: Churchill Livington; 2003:1509-1539.
23. Takeuchi K, del Nido PJ. Surgical management of double outlet right ventricle with subaortic ventricular septal defect. *Pediatric Cardiac Surgery Annual of the Seminars in Thoracic and Cardiovasc Surg* 2000; 3:34-42.
24. Stewart LW, Kirklin JW, Pacifico AD, y cols. Repair of double outlet right ventricle. An analysis of 62 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78:502.
25. Smith EEJ, Pucci JJ, Walesby RK, et al. A new technique for correction of Taussig-Bing anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 83:901-4.
26. Ceithaml EL, Puga FJ, Danielson GK, y cols. Result of the Damus Kaye Stansel procedure for transposition of great arteries and for double outlet right ventricle with sub pulmonary ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 1984; 38:433.
27. Kawashima Y, Fujita T, Miyamoto T, Manabe H. Intraventricular rerouting of blood for the correction of Taussig-Bing malformation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971; 62:825-9.
28. Pacifico AD, Kirklin JW, Colvin EV y cols. Intraventricular tunnel repair for Taussig-Bing hearts and related cardiac anomalies. *Circulation* 1986; 7 (suppl. I):153.
29. Quaegebeuer JM, Rohmer J, Ottenkamp J, et al. The arterial switch operation. An eight-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92:361-84.
30. Rastelli GC. A new approach to "anatomic" repair of transposition of great arteries. *Mayo Clinic Proc* 1969; 44:1.
31. Lecompte Y, Batisee A, DiCarlo D. Double outlet right ventricle: A surgical synthesis. In: *Advances in cardiac surgery*. Vol. 4. St Louis: Mosby; 1993.
32. Nikaidoh H. Aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction. A new surgical repair for transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1984 Sep;88(3):365-72.
33. Kirklin JW, Pacifico AD, Blackstone EH, et al. Current risks and protocols for operations for double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92:913-30.
34. Belli E, Serraf A, Lacour-Gayet F, Hubler M, Zoghby J, Houyel L, Planche C. Double-outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1999; 15(6): 747-52.
35. Puga JF. The role of the Fontan procedure in the surgical treatment of congenital heart malformations with double outlet right ventricle. *Pediatric Cardiac Surgery Annual of the Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2000; 3:57-62.



GABRIEL F. DÍAZ GÓNGORA, MD
 NÉSTOR F. SANDOVAL REYES, MD
 EDGARDO VANEGAS GASCÓN, MD

Conexión venosa pulmonar anómala total

Conexión venosa pulmonar anómala (CVPA)

Definición y aspectos generales

La cardiopatía en la cual las venas pulmonares no drenan a la aurícula izquierda como ocurre normalmente, sino que drenan a la aurícula derecha, ya sea directamente o a través de una vena sistémica o sistema venoso que va a desembocar a la aurícula derecha, recibe el nombre de conexión venosa pulmonar anómala^{1, 2}; término propuesto por Edwards en 1953³ y aceptado actualmente. Si todas las venas pulmonares drenan en una forma anormal, se hablará de conexión venosa pulmonar anómala total (CVPAT); pero, si solo es una o varias venas pulmonares, se hablará de conexión venosa pulmonar anómala parcial (CVPAP), siendo esta la primera clasificación que fue propuesta por Brody en 1942⁴.

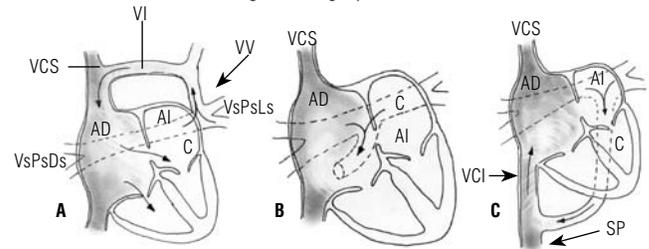
La CVPAT asociada a otra cardiopatía la describió por primera vez Wilson⁵ en 1798 y fue estudiada por Friedlowski^{6, 7} de forma aislada en 1868; sin embargo, la primera descripción de una anomalía del drenaje venoso pulmonar fue hecha por Winslow en 1739, al publicar un caso de drenaje venoso pulmonar anómalo parcial⁸. En 1950, Friedlich⁹ describió por primera vez esta patología presente ya en seres vivos; más tarde, en 1956¹⁰, Burroughs, Kirklin y Lewis realizaron la primera corrección exitosa de esta enfermedad; mientras que, en ese mismo año, Gott¹¹ describía el primer caso de CVPAT infracardiaca.

Según diferentes publicaciones, dicha conexión es una patología que se encuentra entre el 1% y 2% del total de las cardiopatías¹²⁻¹⁴; pero, si se toma la incidencia en el primer año de vida, esta se reporta en el 2%^{15, 16} de las cardiopatías y, en lo relacionado al drenaje anómalo infradiaphragmático, es más frecuente en el sexo masculino en una relación 2:1 (hombres: mujeres)¹⁷. Se asocia a pocos síndromes genéticos, dentro de los que se

puede mencionar el síndrome de “ojo de gato” (coloboma del iris y atresia anal). En el 30% de los casos se asocia con vicios de rotación (asplenia y poliesplenia).

Clasificación

Aunque se han propuesto varias clasificaciones para la CVPAT¹⁸⁻²³ —entre ellas, la muy importante anatomoembriológica de Neil²⁰—, seguimos la propuesta por Darling²¹, de bastante aceptación, quien clasifica anatómicamente esta patología según el sitio en el que se conectan las venas pulmonares (**FIGURA 145.1**). Cabe aclarar que estas dos clasificaciones son prácticamente complementarias. Así pues, Darling²¹ divide los drenajes venosos anómalos en los siguientes grupos:



FIGURAS 145.1 Esquema de los diferentes tipos de drenaje venoso pulmonar anómalo total. **A.** Supracardiaco a la vena cava superior a través de la vena vertical y vena innominada. **B.** Intracardiaco a la aurícula derecha o al seno coronario. **C.** Infracardiaco a la vena porta o a la vena cava inferior. VCS: vena cava superior; VI: vena innominada; W: vena vertical; VsPsLs: venas pulmonares izquierdas; VsPsDs: venas pulmonares derechas C: colector; VCI: vena cava inferior; SP: sistema porta; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 428.

a) Supracardiaco: es la variedad de conexión venosa anómala más frecuente (alrededor del 50% de todos los casos)^{14, 15, 22, 23} y ocurre cuando las venas pulmonares drenan o se conectan a la vena cava superior derecha (VCSd), a la vena cava superior izquierda (VCSi) y a la vena innominada,

siendo esta última el sitio más frecuente: 3-4 veces más frecuente que a la vena cava superior²⁴ o a alguna de sus tributarias (**FIGURA 145.1A**).

b) Intracardiaco: cuando las venas pulmonares drenan o se conectan directamente a la aurícula derecha o al seno coronario. En cuanto a frecuencia, es el grupo intermedio, al presentarse en cerca del 35% de los casos^{14, 15, 22, 23} (**FIGURA 145.1B**).

c) Infracardiaco: es el tipo de drenaje venoso pulmonar anómalo menos frecuente (alrededor del 15% de los casos)^{14, 15, 22, 23} y ocurre cuando el drenaje o conexión venosa pulmonar va a desembocar a la vena cava inferior o a alguna de sus tributarias; más frecuentemente a la vena porta (**FIGURA 145.1C**).

d) Mixto: ocurre cuando las venas pulmonares drenan o se conectan a más de uno de los sitios mencionados. Esto sucede en cerca del 7% del total de los casos¹⁵.

Desde el punto de vista clínico, fisiopatológico y hemodinámico, la CVPAT puede ser obstructiva o no obstructiva, según exista o no obstrucción en el drenaje, como su nombre lo indica²⁴.

Puede existir obstrucción al drenaje venoso pulmonar:

- Por compresión extrínseca del vaso colector.
- Por disminución del calibre del vaso colector.

Estos dos primeros mecanismos son prácticamente constantes en los casos con conexión anómala infradiaphragmática, pero puede ocurrir también ocasionalmente en la supradiaphragmática^{15, 25-27}.

c) Por obstrucción intracardiaca a nivel del tabique interauricular, ya sea por la presencia de un foramen oval permeable pequeño o de una comunicación interauricular (CIA) restrictiva y, excepcionalmente, por obstrucción en la desembocadura del seno coronario^{25, 28}.

Embriología

En esta patología existe un insuficiente desarrollo de la vena pulmonar común, con persistencia y desarrollo de las anastomosis entre el plexo venoso pulmonar y las venas sistémicas. Para que se produzca esta malformación, la alteración del desarrollo ocurre tempranamente durante la formación de los sistemas venosos del embrión, originándose: a) la persistencia de conexiones venosas primitivas que deberían desaparecer y b) no establecimiento o desaparición de la conexión normal y única del drenaje venoso pulmonar con la aurícula izquierda a través de la vena pulmonar común²⁹⁻³¹.

En la conexión venosa pulmonar anómala total supracardiaca no se establece la conexión normal con la vena pulmonar común, porque probablemente ocurre atresia de esta vena, desaparece la conexión con el plexo esplácnico y sistema venoso vitelino y persisten las conexiones con el sistema cardinal superior, ya sea derecho —lo que origina el drenaje venoso a la vena cava superior derecha— o izquierdo —lo que origina el drenaje anómalo a la vena cava superior izquierda o a la vena innominada—^{19, 29-31}.

En la conexión venosa pulmonar anómala infracardiaca no se establece la conexión normal con la vena pulmonar común, desaparecen las conexiones primitivas con el sistema cardinal superior y persisten las conexiones primitivas con el plexo esplácnico y con el sistema venoso vitelino, lo que origina

que las venas pulmonares drenen, ya sea al sistema porta (que es lo más frecuente), al *ductus* venoso o a la vena cava inferior^{19, 29-31}.

En la conexión venosa pulmonar anómala intracardiaca desaparecen las conexiones primitivas con el sistema venoso vitelino y con el sistema cardinal superior y la anomalía ocurre en la formación de la vena pulmonar común, ya sea porque se forma ectópicamente como parte de la aurícula derecha o porque existe una anomalía en la formación o, mejor, en la posición del complejo septal interauricular, lo cual deja a la vena pulmonar común formando parte de la aurícula derecha. Si la conexión de las venas pulmonares no se hace con la vena pulmonar común, sino con el cuerno izquierdo del seno venoso que se origina en el sistema venoso cardinal común izquierdo, se originará el drenaje venoso pulmonar anómalo al seno coronario^{19, 29-31}.

Anatomía patológica

Conexión venosa pulmonar anómala total supracardiaca (CVPATS)

Existen hallazgos anatómicos de tipo general para las diversas formas de Cvpats y hallazgos específicos según la conexión sea:

- A la vena innominada
- A la vena cava superior izquierda
- A la vena cava superior derecha.

Aspectos morfológicos generales de la CVPATS

Cuando la CVPATS no es obstructiva —que es lo común en este tipo de drenaje—, encontramos, como hallazgos generales, gran cardiomegalia debida a un amplio crecimiento de las cavidades derechas; mientras que el ventrículo izquierdo está disminuido de tamaño o es normal, según el volumen de la comunicación interauricular³², pero la aurícula izquierda siempre es hipoplásica porque le falta la parte correspondiente a la vena pulmonar común primitiva³³. La coronaria descendente anterior está desplazada hacia la izquierda y el ventrículo izquierdo se hace tan posterior que prácticamente no es visible cuando se observa el corazón de frente. El borde externo del ventrículo derecho es rectificado y la aurícula derecha es globulosa y de un gran tamaño. El tronco de la pulmonar y las ramas, lo mismo que la vena cava superior, se encuentran bastante dilatados y la aorta se muestra más pequeña^{6, 14, 19, 22, 23}.

Un hallazgo constante en el tabique interauricular es la presencia de un *foramen* oval permeable de dimensiones variables o una comunicación interauricular que, cuando es grande, propicia que crezcan las cavidades izquierdas y, cuando es pequeña o solo existe un foramen oval, podemos considerar que el drenaje venoso pulmonar anómalo total es de tipo obstructivo, con lo que la obstrucción se sitúa a nivel intracardiaco²⁸.

Los hallazgos específicos dependerán de la variedad de la CVPAT así:

1. A la vena innominada. Esta es la variedad más frecuente de los supracardiacos. En estos casos, las cuatro venas pulmonares se unen en un colector común que se localiza por detrás de la aurícula izquierda. Este colector se continúa con la vena vertical que asciende por la izquierda del mediastino, pasa luego por delante de la rama pulmonar izquierda y del bronquio izquierdo, para conectarse con la vena innominada (que pasa por delante de la aorta), la cual va a desembocar, como normalmente ocurre, a la vena cava superior derecha^{6, 14, 19, 22, 23}.

2. A la vena cava superior izquierda (VCSI). En estos casos, la vena vertical se continúa con una VCS/ persistente, la cual generalmente drena en la vena innominada.

3. A la vena cava superior derecha (VCSD). En esta variedad, la vena vertical asciende hacia la derecha, para ir a desembocar a la parte posterior de la VCSD. En estos casos, por su recorrido, la vena vertical frecuentemente está obstruida por compresión extrínseca. Como una subvariedad de este tipo de drenaje, la vena vertical puede drenar al sistema ázigos y, más específicamente, cerca de la desembocadura de esta en la VCSD^{6, 14, 19, 22, 23, 34}.

Como se mencionó, en la CVPATS puede haber obstrucción intracardiaca, por la presencia de un *foramen oval* o de una CIA restrictiva o por la compresión extrínseca. En este último caso, las cavidades derechas son más pequeñas si la obstrucción es extracardiaca, pero los hallazgos en general dependen del sitio de la obstrucción.

Conexión venosa pulmonar anómala total intracardiaca (CVPATIT)

1. En este caso, las venas pulmonares pueden unirse en un vaso colector común y drenar directamente a la aurícula derecha (parte superior y media) o pueden drenar en forma separada y directa a esta aurícula. Este vaso puede estar obstruido en su unión con la aurícula derecha o la obstrucción puede existir a nivel del *foramen oval*. Además, las venas pulmonares pueden drenar separadamente y no a través de un colector común.

2. El vaso colector puede desembocar directamente en el seno coronario. El aspecto externo del corazón es similar al del drenaje venoso pulmonar anómalo supracardiaco no obstruido, pero internamente encontramos diferencias muy importantes: cuando el drenaje es al seno coronario, se observa esta estructura muy dilatada en el surco atrioventricular izquierdo y, a nivel del tabique interauricular, encontramos muy dilatada su desembocadura³⁴. El drenaje directamente al seno coronario es poco frecuente, es más común que ocurra a través de una vena cava superior izquierda persistente^{6, 14, 19, 22, 23}.

Conexión venosa pulmonar anómala total infracardiaca (CVPATIF)

Este tipo de drenaje venoso pulmonar anómalo generalmente se encuentra asociado a patologías complejas y es común en el síndrome de asplenia; no obstante, puede encontrarse como patología aislada. Como principio, toda conexión venosa pulmonar anómala infracardiaca es de tipo obstructivo. Las venas pulmonares se reúnen en un vaso colector común situado por detrás de la aurícula izquierda, el cual desciende por detrás del corazón y por delante del esófago —muy cerca a la línea media— y, a medida que desciende, va disminuyendo de calibre hasta alcanzar el menor diámetro para atravesar el diafragma por el hiato diafragmático^{6, 14, 19, 22, 23}. Este vaso colector puede drenar directamente a la vena cava inferior, a las venas suprahepáticas, al *ductus venoso* o, lo que es más frecuente, a la vena porta^{35, 36}.

Externamente, los corazones de estos pacientes son de tamaño normal o pequeños, no solo por la obstrucción, sino también porque son los pacientes que tienen un promedio de vida más corto, y además hay dilatación

leve o moderada del tronco de la pulmonar. Las cavidades derechas están aumentadas de tamaño con relación a las izquierdas, pero solo en forma leve y nunca como ocurre en la CVPAT supra o intracardiaca. Internamente, el hallazgo más significativo es la presencia de un *foramen oval* permeable o CIA que es el único medio de flujo sanguíneo hacia las cavidades izquierdas.

Desde el punto de vista histológico, a nivel pulmonar se encuentra dilatación de las venas pulmonares con engrosamiento de la pared y verdadera arterialización de las venas —principalmente cuando es de tipo obstruido— y a nivel arterial se encuentran cambios de enfermedad vascular pulmonar que son más acentuados entre mayor sea el paciente. También se encuentran cambios histológicos en el colector, como la fibrosis¹⁴.

Desde el punto de vista clínico y hemodinámico, tendremos en cuenta si el drenaje es de tipo obstructivo o no.

Fisiopatología

Es una cardiopatía con mezcla completa, cuya saturación de oxígeno depende de la relación del flujo pulmonar: flujo sistémico(QP:QS). El gasto cardíaco sistémico depende del tamaño de la comunicación interauricular.

Conexión venosa pulmonar anómala total no obstructiva

En la CVPAT no obstructiva, como ocurre generalmente en la CVPAT supracardiaca, no hay alteración de la fisiología en la vida fetal, pero, al nacer el niño e iniciarse el flujo a través de los pulmones y dependiendo de la velocidad con que bajen las resistencias pulmonares, llegará un gran flujo a las cavidades derechas, las cuales se dilatan y se hipertrofian progresivamente³⁷. Esto indica que en esta patología existe un gran cortocircuito de izquierda a derecha en el sitio del drenaje del colector y, a partir de este sitio, habrá un aumento de la saturación sanguínea, dado que ésta es sangre oxigenada. También habrá un cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular, por aumento de la presión en la aurícula derecha en relación con la izquierda.

Dependiendo del tamaño del *foramen oval* o de la comunicación interauricular, va a haber una mayor o menor cantidad de la mezcla sanguínea que pasa a las cavidades izquierdas y a la aorta. Así, si la comunicación interauricular es grande, va a haber mayor flujo sanguíneo que pasa a dichas cavidades y esto mejora el pronóstico del paciente y le permite vivir más tiempo con poca sintomatología; si por el contrario existe un *foramen oval* pequeño o la comunicación interauricular es pequeña, hay gran sobrecarga del volumen de las cavidades derechas, lo que hace que el paciente entre rápidamente en insuficiencia cardíaca derecha, mientras que el flujo sistémico estará disminuido. La sobrecarga derecha que inicialmente es principalmente de volumen se asocia más tarde a la sobrecarga de presión, dada por el aumento de las resistencias pulmonares, lo cual ocurre en forma prematura y progresiva. El flujo sanguíneo llega con dificultad al ventrículo izquierdo, lo que hace que este se observe ligeramente hipodesarrollado lo mismo que la aorta ascendente, mientras que la aurícula izquierda generalmente es hipoplásica, lo que está en favor de que el tamaño del ventrículo izquierdo depende del tamaño de la comunicación interauricular, como ya se mencionó. En estos casos, al existir una restricción a nivel del tabique interauricular,

habrá aumento importante del flujo pulmonar, propiciándose la presencia de edema pulmonar y además, disminución del gasto cardíaco^{6, 14, 37-39}. Por otra parte, cuando no existe obstrucción, el comportamiento hemodinámico varía dependiendo de si el paciente vive a nivel del mar o a grandes alturas, pues en este último caso es muy acelerada la evolución hacia la hipertensión pulmonar severa, por lo que la insuficiencia cardíaca se instaura precozmente.

Conexión venosa pulmonar anómala total obstructiva

Aunque el prototipo de este grupo es la CVPAT infracardiaca o infradiaphragmática, puede existir una obstrucción en los otros tipos, incluyendo el supracardiaco, ya sea en la unión del colector o por compresión extrínseca del colector por alguna estructura como alguno de los bronquios, etc.

En este grupo no existe la sobrecarga de volumen que existe en el drenaje venoso pulmonar anómalo no obstruido, excepción hecha del drenaje venoso pulmonar anómalo obstruido a nivel intracardiaco; en cambio, existe sobrecarga de presión por aumento de esta en los pulmones.

Lo más importante en el drenaje venoso pulmonar anómalo obstruido es el aumento de presión venocapilar pulmonar que lleva a edema intersticial y a franco edema pulmonar, precozmente después del nacimiento y, en forma retrógrada, a aumento de las resistencias pulmonares por lo cual, disminuye el flujo pulmonar anterógrado, siendo este un aspecto contrario a lo que ocurre cuando no hay obstrucción en la que haya considerable aumento del flujo pulmonar. El edema pulmonar impide la oxigenación de la sangre y esto asociado al poco flujo que llega a las cavidades derechas por la obstrucción origina cianosis precoz en la vida posnatal. El poco flujo que llega a las cavidades izquierdas y a la aorta explica el hipodesarrollo de estas estructuras. En el drenaje venoso pulmonar anómalo obstruido a nivel intracardiaco, existe relevante sobrecarga de volumen y presión, como ya se mencionó, y las cavidades izquierdas están hipodesarrolladas^{6, 37, 38, 40}.

Para resumir, la CVPAT no obstructiva se caracteriza por gran sobrecarga de volumen de cavidades derechas, debido al inmenso cortocircuito de izquierda a derecha que existe en el sitio del drenaje. La presión pulmonar va aumentando progresivamente y el flujo a las cavidades izquierdas depende del tamaño del defecto interauricular. Debido a la mezcla que ocurre en la aurícula derecha con gran cantidad de sangre no oxigenada, estos pacientes no son cianóticos inicialmente; por el contrario, en la CVPAT obstructiva, hay edema pulmonar e hipertensión pulmonar retrógrada severa en forma precoz con muy poca sangre oxigenada que llega a la aurícula derecha y, por ende, a las cavidades izquierdas, lo que se traduce en cianosis precoz, insuficiencia cardíaca y bajo gasto sistémico^{6, 37-40}.

Historia natural

La historia natural de los dos grupos es muy diferente: los pacientes sin obstrucción al drenaje inicialmente no son cianóticos y en la época del recién nacido pueden presentar poca sintomatología, razón por la cual su patología pasa desapercibida la mayoría de las veces. Algunos pueden llegar precozmente con cuadro de severa insuficiencia cardíaca y bronconeumonías a repetición, que puede ser el factor desencadenante de la insuficiencia, pero lo más común es que se manifiesten en promedio a los dos o tres

meses o antes si se vive a grandes alturas con antecedentes de problemas pulmonares a repetición^{6, 14, 19, 41, 42}. La mortalidad espontánea es del 80% en el primer año de vida, aunque existen casos excepcionales que llegan a la vida adulta⁴¹, en lo cual influye notablemente la presencia de una CIA grande y de estenosis pulmonar leve asociada.

El grupo con obstrucción al drenaje presenta una evolución muy diferente, pues, como se mencionó, se presentan en la primera semana de vida con un cuadro de cianosis, insuficiencia cardíaca, dificultad respiratoria; sin tratamiento. La mayoría fallece dentro del primer mes de vida^{6, 41, 42}.

Clínica

La clínica también variará si la CVPAT es obstructiva o no obstructiva.

Observación

Los pacientes con CVPAT no obstructiva, si no se han diagnosticado antes, generalmente se presentan entre el segundo y tercer mes de vida en promedio, presentando poca ganancia de peso, polipnea y un síndrome de dificultad respiratoria importante, cianosis moderada que mejora con el oxígeno y, la mayoría de las veces, insuficiencia cardíaca. Un hallazgo significativo a la observación incluso después del primer mes de vida es el "abombamiento" o prominencia paraesternal izquierda, como signo de notable crecimiento del ventrículo derecho^{6, 14, 19, 41-46}. Por el contrario, en la CVPAT obstructiva encontramos a los pacientes críticamente enfermos en la primera semana de vida con cianosis, dificultad respiratoria marcada e insuficiencia cardíaca⁴⁷.

Palpación

En general, en ambos grupos los pulsos son normales o con amplitud moderadamente disminuida. Hay hiperactividad importante del ventrículo derecho y de la región infundibular, hallazgos que se encuentran en región paraesternal izquierda baja y en el segundo espacio intercostal izquierdo con línea paraesternal, respectivamente, y con frecuencia puede palparse el cierre de la pulmonar como signo de hipertensión pulmonar. El hígado se encuentra congestivo y aumentado de tamaño, lo que es más notorio en el grupo con obstrucción al drenaje^{6, 14, 19, 41-47}.

Auscultación

Se encuentran ruidos cardíacos rítmicos con desdoblamiento amplio y permanente del segundo ruido y reforzamiento del componente pulmonar; sin embargo, cuando este último es muy fuerte, el segundo ruido puede parecer único y aumentado de intensidad. Puede auscultarse un soplo sistólico inespecífico en el borde paraesternal izquierdo o un soplo eyectivo leve en el segundo espacio intercostal izquierdo con línea paraesternal originado, a nivel de la válvula pulmonar, y no es raro encontrar un retumbo diastólico de origen tricuspídeo, por aumento de flujo a través de esta válvula.

Si hay hipertensión pulmonar importante, es frecuente encontrar un soplo sistólico de regurgitación tricuspídea en el tercio inferior del borde esternal izquierdo y debe tenerse en cuenta que en el grupo con obstrucción al drenaje, puede que no se encuentre ningún soplo. Como muchas veces estos pacientes llegan en insuficiencia cardíaca, se encuentra una notable taquicardia, con galope ventricular y estertores alveolares por edema pulmonar (lo que es más frecuente en el grupo con obstrucción al drenaje). En el grupo sin obstrucción se debe ser cuidadoso ante este hallazgo, porque

con frecuencia estos pacientes llegan con un cuadro de bronconeumonía asociado^{6, 14, 19, 41-47}.

Electrocardiograma

En ambos grupos se encuentra ritmo sinusal con eje del QRS desviado a la derecha, signos de crecimiento importante del ventrículo derecho con R alta o qR en precordiales derechas y S predominante en precordiales izquierdas; también puede encontrarse complejos QRS polifásicos o mellados en D2, D3 y AVF y en precordiales derechas. En el grupo sin obstrucción, la onda P es acuminada y alta en D2 y precordiales derechas que puede llegar a pasar de los 4 mm de altura, siendo esta la principal diferencia con el grupo que presenta obstrucción al drenaje en el cual no hay crecimiento de la aurícula derecha, salvo que la obstrucción esté a nivel del tabique interauricular o haya una prolongada supervivencia. En precordiales izquierdas, se encuentra R de bajo voltaje, lo que indica la presencia de pocas fuerzas ventriculares izquierdas^{41, 43, 44, 46}.

Radiología

Los Rx de tórax ayudan mucho en el diagnóstico de esta patología y son diferentes en los dos grupos: si no hay obstrucción, encontramos cardiomegalia, por crecimiento importante de las cavidades derechas, y, frecuentemente, un “abombamiento” o prominencia de la VCS, lo cual es muy marcado en algunas ocasiones. Si hay persistencia de la VCS o cuando el drenaje ocurre a la vena innominada, puede verse después de los tres a cinco meses de edad un abombamiento a ambos lados del mediastino que, junto con la imagen de la silueta cardíaca, nos puede dar un cuadro característico que se ha llamado imagen en “8” o de “muñeco de nieve” (FIGURA 145.2). Esto es lo que comúnmente se conoce como signo radiológico característico de la CVPAT supracardiaca; sin embargo, antes de los tres meses esta imagen no aparece y, si se encuentra, debe pensarse que se debe a la presencia de un timo grande. El tronco de la pulmonar se encuentra aumentado, aunque a veces no es visible en forma clara por cambio de orientación del tronco debido a la rotación horaria del corazón. El flujo pulmonar está bastante aumentado; en la placa lateral, es común encontrar “abombamiento” de la región esternal inferior y media por crecimiento del ventrículo derecho y, en el mediastino medio y superior, algunas veces se puede observar una densidad que corresponde al colector común y vena vertical^{6, 14, 19, 46, 48}.



FIGURA 145.2 Rx de tórax de conexión venosa anómala total supracardiaca en vena vertical con imagen de “8” o “muñeco de nieve”.

En el grupo con obstrucción al drenaje venoso, los Rx de tórax ayudan mucho y pueden permitirnos sospechar el diagnóstico, pero ello requiere un cierto grado de suspicacia y agudeza diagnóstica (FIGURA 145.3).

Vemos un corazón pequeño o normal con ligera dilatación del tronco de la pulmonar; signos de congestión venocapilar pulmonar importante, dados por un patrón reticular de edema intersticial que se extiende de los hilios a la periferia; no es raro encontrar líneas B de Karley y hallazgos de edema pulmonar. Sin embargo, debe tenerse en cuenta que estos hallazgos no son exclusivos del DVPAT obstruido, sino que también pueden apreciarse en cualquier tipo de obstrucción al drenaje venoso pulmonar (*cor triatriatum*, estenosis de las venas pulmonares, etc.). También hay que tener en cuenta que este hallazgo de severo edema pulmonar con una clínica de dificultad respiratoria importante y sin soplos puede confundirse fácilmente con un cuadro de patología pulmonar y no es raro que a estos pacientes se les haga inicialmente el diagnóstico de membrana hialina^{6, 14, 19, 46, 49}.



FIGURA 145.3 Rx de tórax de conexión venosa anómala total de tipo obstructivo infrafragmático, en el que se observa índice cardiotorácico normal, con edema pulmonar patrón radiológico de “vidrio esmerilado”.

Ecocardiografía

El estudio ecocardiográfico del paciente con drenaje venoso pulmonar anómalo es un estudio de detalles que requiere conocer la anatomía de los diferentes tipos de drenaje pulmonar anómalo y además requiere tiempo, paciencia y sedación del paciente.

Para el estudio, se requieren varias proyecciones, siendo las más útiles la supraesternal y la cuatro cámaras apical y subcostal o subxifoidea^{22, 50, 51}. En el drenaje pulmonar anómalo supracardiaco, lo primero que encontramos en la proyección supraesternal es un vaso venoso dilatado que corresponde a la vena innominada, la cual podemos seguir hasta localizar el vaso recto o colector en el lado izquierdo; seguimiento que, junto con la proyección subxifoidea, nos permitirá ubicar el colector adonde llegan las cuatro venas pulmonares que en la proyección supraesternal se observa debajo de la rama pulmonar derecha y en la subxifoidea, detrás de la aurícula izquierda. Debemos ayudarnos con el color que nos permitirá observar la orientación del flujo y con el Doppler para descartar que haya alguna obstrucción (FIGURAS 145.4A y 145.4B).

Estas mismas proyecciones nos permiten estudiar el drenaje intracardiaco a la aurícula derecha y al seno coronario; mientras que, si sospechamos un drenaje infracardiaco, debemos hacer, a nivel toracoabdominal a la altura del diafragma, cortes coronales y principalmente longitudinales que nos permitirán ver el colector venoso y, con la ayuda del color, podremos detectar que la orientación del flujo es cefalocaudal (de arriba hacia abajo), a diferencia del flujo de la vena cava inferior que es caudocéfalo (de abajo hacia arriba). El Doppler igualmente nos servirá para detectar cualquier obstrucción^{52, 53}.

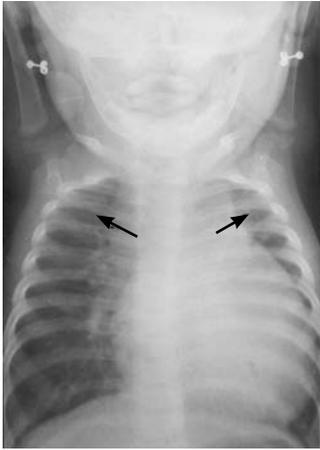


FIGURA 145.4A Radiografía de tórax de un niño de tres meses con CVPAT supracardiaca. Obsérvese la imagen en 8 o muñeco de nieve dada en la parte superior por la dilatación de las dos venas cavas superiores (flechas) y la parte inferior por la cardiomegalia debida a crecimiento de cavidades derechas.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 434.



FIGURA 145.4B Recién nacido de tres días de vida con una CVPAT infracardiaca (obstruida) a diferencia de la radiografía de la **FIGURA 145.4A**, no hay cardiomegalia y predomina la congestión venocapilar pulmonar.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 434.

También debemos estudiar en forma detallada el tabique interauricular, para analizar las características del defecto interauricular, si existe o no existe obstrucción a este nivel, y se analizarán las características de las cavidades cardíacas siguiendo el análisis segmentario y teniendo en cuenta que a nivel de la aurícula izquierda, esta se encuentra hipoplásica y sin vestigio alguno de las venas pulmonares, lo que le da un aspecto peculiar. Debe tenerse en cuenta la frecuente asociación con otras malformaciones como las heterotaxias viscerales.

Estudio hemodinámico

Con un estudio ecocardiográfico completo, si el drenaje y la ubicación del colector es clara, se puede evitar el cateterismo cardíaco y llevar al paciente directamente a cirugía^{15, 50, 51, 54}, pero si quedan dudas, debe practicarse el cateterismo cardíaco una vez el paciente esté estabilizado. Se sugiere realizarlo en las CVAT de tipo mixto. Este estudio debe buscar:

a) Hacer el diagnóstico preciso de la anatomía del drenaje venoso pulmonar, haciendo una inyección de material radio-opaco en el colector común idealmente y, si no es posible ingresar en el colector —algo poco frecuente—, se hará la inyección en el tronco o ramas de la pulmonar esperando la recirculación. Para ello, debe valorarse muy bien el drenaje de cada pulmón para descartar así los drenajes anómalos mixtos; b) Valorar el tamaño de las cavidades izquierdas, haciendo una inyección en la aurícula izquierda en proyección de cuatro cámaras, lo que permite que podamos valorar el tamaño de la comunicación interauricular —lo cual es muy valioso— y c) Deben valorarse las resistencias pulmonares. El estudio también debe permitir descartar anomalías asociadas^{14, 15, 41, 46}.

Acerca del sitio del drenaje, nos orientamos además por el salto de saturación en las oximetrías. La presión en la aurícula derecha siempre es mayor que la de la izquierda.

Conducta

Para corregir los trastornos metabólicos o ácidosbásicos que existan, debe hacerse un tratamiento drástico con inotrópicos, vasodilatadores y diuréticos y, después que el paciente se ha compensado, debe ser evaluado integralmente para decidir si el paciente se lleva a cirugía solamente con estudio ecocardiográfico o si requiere estudio hemodinámico. La conducta quirúrgica debe ser la corrección lo antes posible^{14, 15, 41, 46}; sin embargo, si por algún motivo no se puede hacer la corrección, debe ampliarse la comunicación interauricular si es restrictiva, ya sea con atrioseptostomía con balón o Rashkind⁵⁵ —la cual es efectiva solamente en los dos primeros meses de vida, ya que después existe una fibrosis del tabique interauricular— o con una atrioseptectomía (cuchilla de Park o Blalock Hanlon)^{56, 57}. Mientras el paciente no sea intervenido, debe administrársele inotrópicos, vasodilatadores y diuréticos y debe tenerse en mente que los casos con obstrucción al drenaje son una emergencia médico-quirúrgica.

Conexión venosa pulmonar anómala parcial (CVPAP)

Definición

La CVPAP, descrita por Winslow en 1739⁸, es una patología que se presenta cuando una o más venas pulmonares, pero no todas, no drenan a la aurícula izquierda sino a la derecha o a alguna parte del sistema venoso sistémico.

Embriología

Las conexiones primitivas de las venas de los primordios pulmonares con los plexos venosos mencionados (cardinal superior y abdominal) pueden persistir anómalamente no en forma total —lo que originaría la conexión anómala de todas las venas pulmonares—, sino en forma parcial —lo que origina la conexión anómala de alguna o algunas de ellas—, siendo más frecuente que ocurra en la conexión de las venas del pulmón derecho, posiblemente debido a la mayor distancia que existe entre el primordio pulmonar derecho y la vena pulmonar común unida a la aurícula izquierda, aunque también puede encontrarse CVPAP de las venas pulmonares izquierdas. De esta forma, al persistir estas conexiones venosas primitivas de alguna o algunas de las venas

pulmonares, estas no se conectarían a la aurícula izquierda, sino que lo harían al sistema porta o vena cava inferior, cava superior, vena innominada izquierda, seno coronario, etc., dependiendo de la conexión anómala persistente^{17, 19-22}.

Patología

Estas conexiones anómalas pueden ser:

1. Supracardiácas: siendo frecuente que las venas pulmonares derechas drenen a la vena cava superior derecha directamente y que las izquierdas drenen a la vena innominada izquierda, siendo excepcional que drenen al seno coronario.

2. Intracardiácas: a la región medial posterosuperior de la aurícula derecha.

3. Infracardiácas: a la vena cava inferior, al sistema porta o a las venas suprahepáticas. Este grupo es el que forma el síndrome de cimitarra, llamado así por sus manifestaciones radiológicas^{58, 59}. En este síndrome, las venas pulmonares derechas se reúnen en un único vaso el cual desciende a través del diafragma para desembocar ya sea en la vena cava inferior o al sistema porta. Por lo extenso de su trayecto y por el paso a través del diafragma, es común que haya obstrucción al drenaje de estas venas; además, se asocia a hipoplasia de la rama pulmonar derecha y del pulmón derecho (que origina dextrocardia por dextroposición cardíaca) y a secuestros pulmonares, al existir irrigación sistémica del lóbulo inferior derecho^{58, 59}.

El aspecto externo del corazón en la CVPAP depende ante todo del número de venas que drenan anómalamente, existiendo una relación directa entre el grado de crecimiento de las cavidades derechas y la dilatación del tronco de la pulmonar con el número de venas anómalas. Si solo existe una vena anómala, el corazón tiene aspecto externo prácticamente normal.

Internamente, lo llamativo es la frecuente asociación a una CIA o a un foramen oval permeable y no es raro encontrar una CIA alta —llamada también tipo seno venoso— asociada a la CVPAP de las venas del pulmón derecho, lo que muchas veces dificulta precisar si en realidad existe o no conexión anómala, o si solamente existe la CIA; hecho que tiene importancia solo desde el punto de vista académico, pues desde el punto de vista práctico y quirúrgico tiene poco significado, dado que en la cirugía lo primordial es dejar conectada la vena o venas pulmonares derechas a la aurícula izquierda^{17, 19-22}.

Fisiopatología

El comportamiento fisiopatológico dependerá del número de venas que drenen anómalamente y si existe o no obstrucción al drenaje de ellas.

En la CVPAP no obstruida de las dos venas pulmonares derechas, que es lo más frecuente, ya sea que drenen a la vena cava superior o directamente a la aurícula derecha, se produce sobrecarga de volumen de las cavidades derechas, pero en menor grado que en la CVPAT, lo que se manifiesta por crecimiento de la aurícula derecha, del ventrículo derecho y por dilatación del tronco de la pulmonar. El volumen sanguíneo que llega a través de estas venas unido al drenaje venoso sistémico normal lleva a un aumento del flujo pulmonar. Por todas estas razones, esta patología generalmente se confunde con una comunicación interauricular^{14, 15, 41, 46}.

En la CVPAP obstruida como ocurre en el síndrome de cimitarra, la obstrucción generalmente se produce por compresión extrínseca a nivel del

diafragma y esto lleva al aumento de la presión venocapilar en el pulmón derecho: principal causa de la repercusión hemodinámica que existe en estos pacientes, aunque hay que tener en cuenta que en ellos existe hipoplasia del pulmón derecho y patología pulmonar específica^{58, 59}.

Historia natural

Cuando solamente drenan anormalmente una o dos venas pulmonares, estos pacientes son asintomáticos, por ello, solo se detectan al estudiar un niño por un soplo hallado en un examen pediátrico o en la autopsia de un paciente que fallece por otra causa. Otros tienen antecedentes de problemas pulmonares a repetición, lo que asociado a algún hallazgo cardíaco origina la investigación del paciente, con lo que se aclara el diagnóstico^{14, 15, 41, 46}.

Clínica

Estos pacientes impresionan como niños normales, los pulsos son normales y la hiperactividad cardíaca dependerá del número de venas mal conectadas. Los hallazgos auscultatorios poco se diferencian de los que se encuentran en la comunicación interauricular con desdoblamiento permanente y fijo del segundo ruido; puede haber reforzamiento del componente de la pulmonar y se ausculta un soplo eyectivo poco intenso en el segundo y tercer espacio intercostal izquierdo con línea paraesternal. Cuando hay obstrucción al drenaje, es frecuente que haya antecedentes de problemas pulmonares a repetición, hay hiperactividad del VD y reforzamiento del componente pulmonar del segundo ruido.

Electrocardiografía

El electrocardiograma puede mostrar bloqueo incompleto de la rama derecha y signos de crecimiento del ventrículo derecho.

Radiología

Cuando no hay obstrucción, los Rx de tórax de estos pacientes, poco se diferencian de los hallazgos radiológicos que se encuentran en los pacientes con CIA con moderada repercusión hemodinámica, es decir ligero crecimiento del ventrículo derecho, flujo pulmonar aumentado y dilatación del tronco de la pulmonar. Cuando hay obstrucción, encontramos congestión venocapilar en la zona del pulmón correspondiente. En el síndrome de Cimitarra hay hallazgos muy característicos en la placa de tórax PA, encontrándose una vena con orientación dirigida hacia el diafragma que puede hacer sospechar el diagnóstico, lo que se confirma con el angiograma; además este pulmón puede mostrar signos de congestión venocapilar y flujo diferencial. También, como ya se mencionó, se asocia con poca frecuencia a hipoplasia pulmonar derecha y a secuestros pulmonares^{58, 59}. En el DVAPAP obstruido intra o supracardiaco, algo muy llamativo en los Rx es la congestión venocapilar exclusivamente del pulmón derecho. Así mismo, puede encontrarse crecimiento del VD y dilatación del tronco de la pulmonar. Los estudios radiológicos pueden complementarse con tomografías o resonancia nuclear magnética que ayuda a la valoración de estos casos.

Conducta

Cuando solamente drena una sola vena anormalmente, estos pacientes son por lo general asintomáticos y pasan desapercibidos; por esto, suelen

dejarse en observación sin tomar ninguna medida en especial. Si drenan anormalmente todas las venas del pulmón derecho, lo ideal es valorar la repercusión hemodinámica y considerar la corrección quirúrgica dependiendo de ella; debe hacerse un estudio ecocardiográfico y, si quedan dudas, un estudio con resonancia nuclear magnética que permita aclarar el diagnóstico⁶⁰ o un estudio hemodinámico para precisar las características anatómicas y cuantificar la repercusión hemodinámica. En el síndrome de la Cimitarra debe recordarse la frecuencia con que se asocia a hipoplasia del pulmón derecho, dextroposición y secuestros pulmonares^{58, 59}. Valorado el estudio hemodinámico, se decidirá sobre la indicación quirúrgica.

Tratamiento quirúrgico

Para efectos de este tipo de tratamiento, los pacientes con CVPA deben dividirse en dos grupos: el que tiene obstrucción y el que no está obstruido⁶¹. La presentación clínica de estos dos tipos de pacientes es muy diferente: el primero es un paciente recién nacido en severa falla cardíaca, en edema pulmonar y con acidosis metabólica severa secundaria a un síndrome de bajo gasto. Este tipo de paciente requiere una intervención casi inmediata, después de ser manejado con intubación endotraqueal y haberse corregido en forma rápida su cuadro metabólico y de soportarse con inotrópicos⁶². El segundo tipo de paciente se presenta como un caso de comunicación interauricular, con leve sintomatología y descubrimiento, por un examen médico, de un soplo que ya estudiado muestra una CVPA parcial o total.

El diagnóstico y la anatomía quirúrgica se obtienen con un ecocardiograma⁶³, el cual determina satisfactoriamente el tipo de conexión (supracardíaco, intracardíaco, infracardíaco o mixto), el sitio de obstrucción —si lo hay—, el grado de hipertensión pulmonar y la presencia de cardiopatías asociadas tales como la persistencia del conducto arterioso, la presencia de comunicación interauricular y otras de incidencia escasa, como el *cor triatriatum sinistrum* o el canal auriculoventricular⁶⁴, aspectos que son fundamentales para hacer el plan quirúrgico. Por otro lado, el cateterismo cardíaco solo debe reservarse para aquellos pacientes en los cuales el diagnóstico no es claro con el ecocardiograma y para la variedad mixta⁶⁵.

Manejo preoperatorio

El tratamiento de la CVAT obstructiva es una emergencia quirúrgica; el paciente debe ser manejado con intubación endotraqueal, administración de oxígeno al 100%, mantener al paciente hiperventilado para barrer CO₂ y mantener un pH sanguíneo alto para producir vasodilatación pulmonar⁶⁵. Las prostaglandinas pueden ser utilizadas como relajante en las conexiones venosas pulmonares totales infradiafragmáticas que drenan al *ductus* venoso. Una vez hechas estas indicaciones, se debe intervenir en forma inmediata.

En cuanto al paciente con CVPAT no obstructiva, se puede hacer la corrección en forma electiva a los tres meses de edad.

Complicaciones

Las complicaciones desde el punto de vista quirúrgico son las siguientes: la anastomosis inadecuada puede provocar una obstrucción, ya sea por su longitud o porque se produce distorsión entre las dos bocas anastomóticas al no quedar estas perfectamente alineadas; la hipertensión pulmonar, que

puede ser residual al salir de perfusión, secundaria a una boca anastomótica inadecuada —caso en el cual se deberá rehacer nuevamente—, o puede ser del tipo intrínseco, caso en el que se iniciará el manejo con vasodiladores, sedación profunda, administración de oxígeno al 100% y aplicación de óxido nítrico; aunque se pueden tomar medidas más extremas, como dejar la fosa oval abierta y abrir el colector vertical.

Crónicamente, la complicación que se presenta de un 12% a un 15% de los pacientes es la obstrucción de la anastomosis por la invasión de tejido fibrótico, el cual puede aparecer en los primeros seis meses del posoperatorio⁶³. Tal vez el uso de anastomosis con puntos separados y con suturas absorbibles sea una solución a este severo problema. Las arritmias son otras complicaciones que se presentan en estos casos.

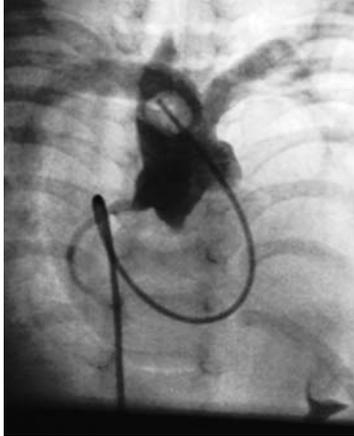
En cuanto a la mortalidad por cirugía correctiva se puede decir que ha disminuido considerablemente, especialmente en el paciente electivo, es decir, en los pacientes con CVAPT no obstructiva y en los cuales es de un 2% a un 3%. En el paciente con CVAPT de tipo obstructivo, y especialmente en las infradiafragmáticas, la mortalidad es alta (15% al 20%).

El tamaño de las cavidades izquierdas y de las venas pulmonares es un importante factor pronóstico en los pacientes con este tipo de patología^{66, 67}.

Referencias

- Snellen HA, Albers FH. The clinical diagnosis of anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation* 1952;6:801-16.
- Keith JD, Rowe RD, Vlad P, O'Hanley JH. Complete anomalous pulmonary venous drainage. *J Am Med* 1954;16:23-38.
- Edwards JE. Congenital malformation of the heart and great vessels. In: *Pathology of the heart*. Gould SE, Ed. Charles C Thomas, Publisher, Springfield, 1953;III (chap 5):266.
- Brody H. Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart. *Arch Path* 1942;33:221-40.
- Wilson J. A description of a very unusual formation of the human heart. *Philos. Trans R Soc Lond* 1798;88:346.
- Rowe RD. Anomalies of pulmonary venous return. In: *Heart disease in infancy and childhood*. Keith JFD, Rowe RD, Vlad P (eds.). Mc Millan Publishing Co, Inc. New York 1978;558-77.
- Friedlowski A. Einfall von fehlendes atrium sinistrum. *Vrtljschr. Prakt. Heilk* 1868;25:45.
- Winslow M. Mem. Acad. Roy. D. Sci. 1739. In: *Otto AW. Lehrbuch der pathologischen Anatomie der Mensch und der Tiere*. Berlin, A. Rucker 1830.
- Friedlich A, Bing RJ, Blount SG. Physiological studies in congenital heart disease IX. Circulatory dynamics in the anomalies of venous return to the heart including pulmonary arteriovenous fistula. *Bull. Hopkins Hosp* 1950;86:20.
- Burroughs JT, Kirklin JW. Complete surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection: report of three cases. *Mayo Clin Proc* 1956;31:182.
- Gott VL, Lester RG, Lillehey CW. Total anomalous pulmonary venous return: an analysis of thirty cases. *Circulation* 1956;13:543.
- Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980;65 (Suppl):376-461.
- Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Brenner JI, Neill CA, Perry LW, et al. Congenital heart disease. Prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985;121:31-6.
- Lucas RV. Anomalous venous connectin. In: *Moss heart disease in infants children and adolescents 4th edition*. Adams FH, Emmanouilides GC. Williams and Wilkins. Baltimore 1989;458-91.
- Mussewe NN, Smallhorn JF, Freedom RM. Anomalies of the pulmonary venous connection including cor triatriatum and stenosis of individual pulmonary veins. In: *Neonatal heart disease*. Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF (eds.). Springer Verlag, London 1992;309-31.
- Grabitz RG, Joffres MR, Collins-Nakau RL. Congenital heart disease. Incidence in the first year of life. *Am J Epidemiol* 1988;128:381-8.
- Lucas Rv Jr, Adams P Jr, Anderson Rc, Varco Rl, Edwards Je, Lester Rg. Total anomalous pulmonary venous connection to the portal venous system: a cause of pulmonary venous obstruction. *J Roentgenol. Radium Ther Nucl Med* 1961;83:561.

18. Burroughs JT, Edwards JE. Total anomalous pulmonary venous connection. *J Am Heart* 1960;59:913-31.
19. Marin E. Drenaje venoso pulmonar anómalo total. Estudio clínico y hemodinámico; historia natural; estudio anatómico. Tesis doctoral, Madrid 1979.
20. Neill CA. Development of the pulmonary veins. With reference to embryology of anomalies of the pulmonary veins return. *Pediatrics* 1956;18:880-7.
21. Darling RC, Rothney WB, Craig JM. Total anomalous pulmonary venous drainage to the right side of the heart. *Lab Invest* 1957;6:44-64.
22. Valdés-Cruz L, Cayré R. Anomalies of the pulmonary venous system. In: Echocardiographic diagnosis of congenital heart disease. An embryologic and anatomic approach. Valdez-Cruz, Cayre R (eds.). Lippincot Raven Publishers, Philadelphia 1999;511-23.
23. Marin E. Drenaje venoso pulmonar anómalo total. En: *Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía*. Sánchez P (ed.). Salvat Editores SA 1986;258-74.
24. Smith B. Total anomalous pulmonary venous return: diagnosis criteria and new classification. *Amer J Dis Child* 1951;101:41.
25. Lucas Rv Jr, Anderson Rc, Amplatz K, Adams P Jr, Edwards Je. Congenital causes of pulmonary venous obstruction. *Pediatr Clin North Am* 1983;10:781.
26. Hostreites. Total anomalous pulmonary venous connection with severe pulmonary venous obstruction: a clinical entity. *Circulation* 1962;25:916.
27. Lucas Rv Jr, Adams P Jr, Anderson Rc, Varco Rl, Edwards Je, Lester Rg. Total anomalous pulmonary venous connection to the portal venous system: a case of pulmonary venous obstruction. *Amer J Roentgen Rad Ther Nucl Med* 1961;86:651.
28. Ward KE, Mullins CE, Huhta JC, Nihill MR, McNamara DG, Cooley DA. Restrictive interatrial communication in total anomalous pulmonary venous connection. *Am J Cardiol* 1986 May 1;57:1131-6.
29. Auer J. The development of the human pulmonary vein and its major variations. *Anat Rec* 1948;101:581-94.
30. Neil C. Development of the pulmonary veins with reference to the embriology of anomalies of pulmonary venous return. *Pediatrics* 1956;18:880.
31. Edwards JE. Pathologic and developmental considerations in anomalous pulmonary venous connection. *Mayo Clin Proc* 1953;28:441-52.
32. Prognostic value of left ventricular size measured by echocardiography in infants with total anomalous pulmonary venous drainage. *Am J Cardiol*, 1983 April;51:1155-9.
33. Rosenquist GC, Kelly JL, Chandra R, Ruckman RN, Galioto FM Jr, Midgley FM, et al. Small left atrium and change in the contour of the ventricular septum in total anomalous pulmonary venous connection. A morphometric analysis of 22 infants hearts. *Am J Cardiol* 1985 March;55:777-82.
34. Snellen N. Anomalous pulmonary venous drainage, in relation to superior vena cava and coronary sinus. *Am Heart J* 1963;66:184.
35. Duff DF, Nihill DM, McNamara DG. Infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous return. Review of clinical and pathological findings and results of operation in 28 cases. *Br Heart J* 1977;39:619-26.
36. Woodwark GM, Vince DJ, Ashmore PG. Total anomalous pulmonary venous return to portal vein. 1963;45:662-6.
37. Bull C. Total anomalous pulmonary venous drainage. In: *Fetal and neonatal cardiology*. Long WA (ed.). WB Saunders Company 1990;439-51.
38. Burschel H. Total anomalous pulmonary venous drainage, clinical and physiological patterns. *Staff Meet. May Clin Proc* 1956;31:161.
39. Swan HJ, Toscano Barbosa E, Wood EH. Hemodynamic findings in total anomalous pulmonary venous drainage. *Mayo Clin Proc* 1956;31:177.
40. Long WA, Lawson EE, Harned HS Jr, Henry GW. Infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous drainage: new diagnostic, physiologic and surgical considerations. *Am J Perinatol* 1984 Apr;1:227-35.
41. Perloff JK. Total anomalous pulmonary venous connection. In: *The clinical recognition of congenital heart disease*. Perloff JK (ed.). WB Saunders Company. Philadelphia 1987;308-22.
42. Gersory WM. Presentation, diagnosis and natural history of total anomalous pulmonary venous drainage. In: *Pediatric Cardiology* 1980;11:463-73.
43. Gatham GE, Nadas AS. Total anomalous pulmonary venous drainage: clinical observations of 75 pediatric patients. *Circulation* 1970;42:143-54.
44. Dushane JW. Total anomalous pulmonary venous connection. Clinical aspects. *Mayo Clin Proc* 1956;31:167.
45. Hastreiter Ar, Paul Mh, Molthan Me, Miller Ra. Total anomalous pulmonary venous connection with severe pulmonary venous obstruction. A clinical entity. *Circulation* 1962;25:216.
46. Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A. Total anomalous pulmonary venous drainage. In: *The neonate with congenital heart disease*. Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A (eds.). WB Saunders Company, Philadelphia 1981;350-72.
47. Gersory, et al. Management of total anomalous pulmonary venous drainage in early infancy. *Circulation* 1971; Supp. I:43-44 I-19.
48. Bruwer A. Roentgenologic findings in total anomalous pulmonary venous connection. *Proc Staff Meet. Mayo Clin Proc* 1956;31:171.
49. Levin B, White H. Total anomalous pulmonary venous drainage into the portal system. *Radiology* 1961;76:894-901.
50. Huhta JC, Gutgesell HD, Nihill MR. Cross sectional echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *Br Heart J* 1985;53:525-34.
51. Smallhorn JF, Sutherland GR, Tommasini G, Hunter S, Anderson RH, Macartney FJ. Assessment of total anomalous pulmonary venous connection by two dimensional echocardiography. *Br Heart J* 1981;46:613-23.
52. Snider AR, Silverman NH, Turley K, Ebert PA. Evaluation of infradiaphragmatic total anomalous venous connection with two dimensional echocardiography. *Circulation* 1982;66:1129-32.
53. Cooper MJ, Teitel DF, Silverman NH, Enderlein MA. Study of the infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection with cross-sectional and pulsed Doppler echocardiography. *Circulation* 1984;70:412-6.
54. Krabill KA, Ring WS, Foker JE, Braunlin EA, Einzig S, Berry JM, et al. Echocardiography versus cardiac catheterization diagnosis of infants with congenital heart disease requiring surgery. *Am J Cardiol* 1987;60:351-4.
55. Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: palliative approach to complete transposition of the great arteries. *JAMA* 1966;196:991-2.
56. Park SC, Neches WH, Zuberbuhler JR, Lenox CC, Mathews RA, Fricker FJ, et al. Clinical use of blade atrial septostomy. *Circulation* 1978;58:600.
57. Blalock A, Hanlon CR. The surgical treatment of complete transposition of the aorta and the pulmonary artery. *Surg Gynecol Obstetr* 1950;90:1-15.
58. Neill Ca, Ferencz C, Sabiston Dc, Sheldon H. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage: "Scimitar Syndrom". *Bull Johns Hopkins Hosp* 1960;107:1-21.
59. Oakley D, Naik D, Verel D, Rajan S. Scimitar vein syndrome. *Am Heart J* 1984;107:596.
60. Didier D, Higgins CB, Fisher MR, Osaki L, Silverman NH, Cheitlin MD. Congenital heart disease: gated MR imaging in 72 patients. *Radiology* 1986 Jan;158:227-35.
61. Jonas R, Smolinsky A, Mayer JE, Castañeda AR. Obstructed pulmonary venous drainage with total anomalous pulmonary venous to the coronary sinus. *Am J Cardiol* 1987; 59:431
62. Castañeda A, Jonas R, Mayer JE. Cardiac surgery of the neonate and infant. WB Saunders 1994;157-166
63. Sano S, Brawn WJ, Mee RB. Total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;97:886.
64. Delisle G, Ando M, Calder AL, Zuberbuhler JR, Rothenmacher S, Alday LE, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: report of 93 autopsied cases with emphasis in diagnostic and surgical considerations. *Am Heart J* 1976;91:99-122.
65. Yee ES, Turley K, Hsieh WR, Ebert PA. Infant total anomalous pulmonary venous connection: factors influencing timing of presentation and operative outcome. *Circulation* 1987;76(Suppl III):III83-7.
66. Katz NM, Kirklin JW, Pacifico AD. Concepts and practices in surgery for total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 1978;25:479-87.
67. Jenkins KJ, Sanders SP, Orav EJ, Coleman EA, Mayer JE Jr, Colan SD. Pulmonary vein size and outcome in infants with totally anomalous pulmonary venous connection. *J Am Coll Cardiol* 1993 Jul;22(1):201-6.



Tronco arterial común

FRANCISCO L. MANRIQUE RINCÓN, MD
ÓSCAR M. FERNÁNDEZ GÓMEZ, MD

Introducción

El *truncus arteriosus* o tronco arterial común, es una cardiopatía congénita que se caracteriza por un solo tronco arterial saliendo del corazón, dando origen a las arterias coronarias, las arterias pulmonares o por lo menos a una y las arterias braquiocefálicas¹⁻³.

Datos obtenidos de Butto y cols, Collet y Edwards, y Van Praagh, indican que el 20% de los pacientes con *truncus arteriosus* no tratados quirúrgicamente mueren en la primera semana de vida y por lo menos el 86% muere antes del año de edad. Se han reportado casos extraordinarios de pacientes con esta patología que sobreviven sin cirugía más allá de la cuarta década de la vida.

Epidemiología

El *truncus arteriosus* es una cardiopatía poco común. La prevalencia es de 0,030 por 1.000 nacidos vivos y ocupa del 0,7 al 1,4% de los defectos cardíacos congénitos^{4, 5}.

El síndrome de DiGeorge ocurre en aproximadamente el 33% de los pacientes con *truncus arteriosus* y en el 68% de los pacientes con interrupción de arco aórtico tipo B. Además del defecto cardíaco, este síndrome se caracteriza por facies anormal, aplasia o hipoplasia del timo, aplasia o hipoplasia de las glándulas paratiroides. El lactante con este síndrome presenta hipocalcemia e inmunodeficiencia. El análisis molecular ha demostrado que casi todos los pacientes con diagnóstico clínico de síndrome de DiGeorge tienen una microdelección del cromosoma 22 en el *locus* 22q11^{6, 7}.

Anatomía y patología

La clasificación de Collett y Edwards referida desde 1949 ha sido la más utilizada. Esta describe cuatro tipos de *truncus arteriosus*. En el tipo I, una corta arteria pulmonar principal que sale del tronco común, da origen a las dos ramas pulmonares. En el tipo II, ambas ramas pulmonares salen directamente del tronco común, con orificios propios, pero adyacente una de la otra. En el tipo III, las ramas pulmonares salen de los lados del tronco común, con orificios ampliamente separados. En el tipo IV, la circulación pulmonar está dada por vasos que salen de la aorta descendente en ausencia de arterias pulmonares centrales⁸. El tipo IV, ahora, es considerado realmente un tipo de atresia pulmonar con comunicación interventricular.

Calder y cols. con Van Praagh¹ desarrollaron una clasificación de acuerdo a la presencia de una comunicación interventricular (tipo A) o a su ausencia (tipo B) y según el sitio de origen de las ramas pulmonares. El tipo A1 tiene un tronco pulmonar principal debido a la presencia de un *septum* aortopulmonar incompleto. Este tronco pulmonar principal corto se origina generalmente del aspecto posterolateral izquierdo del tronco arterioso común. En el tipo A2, el *septum* aortopulmonar está ausente y las ramas pulmonares se originan separada una de la otra. El tipo A3 se caracteriza por la ausencia de una de las ramas pulmonares. La rama pulmonar ausente se originaría de un *ductus* arterioso, o menos frecuentemente de una colateral aortopulmonar mayor. El tipo A4 es el tronco común asociado ya sea a interrupción del arco aórtico, atresia del arco aórtico, coartación preductal o hipoplasia severa del arco aórtico (**FIGURA 146.1**).

El tronco arterioso común tipo B, es decir, sin comunicación interventricular, no es frecuente.

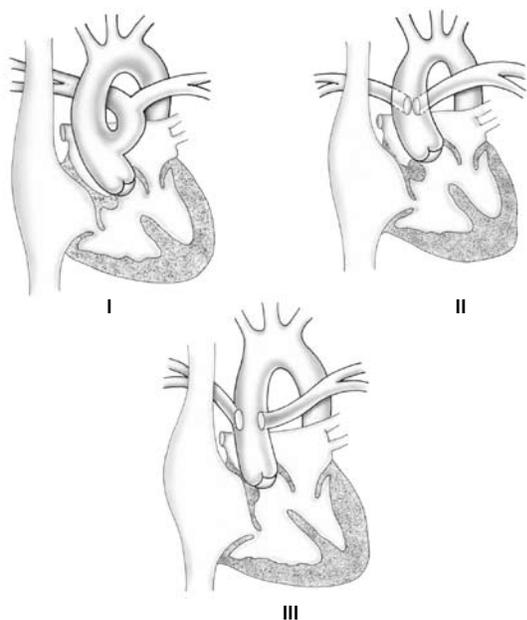


FIGURA 146.1 Truncus arterioso. **Tipo I:** tronco pulmonar nace del tronco aórtico. **Tipo II:** arterias pulmonares nacen de la aorta. Orificios de origen cercano. **Tipo III:** arterias pulmonares se originan en la aorta de forma independiente.

Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1367.

Válvula troncal

La patología de la válvula troncal es de importancia, ya que la presencia de insuficiencia y estenosis puede afectar el pronóstico del paciente. Las valvas pueden estar gruesas y nodulares. La válvula es tricúspide en un 65 a 70% de los pacientes, cuadrícúspide en 9 a 24%, y bicúspide de 6 a 23%. Menos frecuente puede ser monocúspide o tener 5 o más valvas.

La estenosis se presenta en aproximadamente un tercio de los pacientes y la insuficiencia en un 50%.

Arterias coronarias

Las arterias coronarias pueden ser anormales en el tronco común y afectar el reparo quirúrgico. Las alteraciones más frecuentes se presentan cuando la coronaria izquierda se origina más alta y más posterior, muy cerca del *ostium* pulmonar.

Una sola arteria coronaria ha sido reportada en 13 a 18% de los casos. El *ostium* coronario puede estar pequeño y causar estenosis significativa de la arteria coronaria. También se han reportado conexiones ventrículo-coronarias en los casos raros de tronco común con *septum* interventricular íntegro.

Lesiones cardíacas asociadas

Las alteraciones más frecuentes asociadas se encuentran en el arco aórtico. El arco aórtico es derecho en 20 a 30% de los pacientes, la interrupción del arco aórtico ocurre en aproximadamente un 19%. Una vena cava superior izquierda está presente en el 12% de los casos. Se han reportado otras asociaciones poco comunes con canal atrioventricular completo, atresia tricúspide, ventrículo único, ventrículo izquierdo hipoplásico, válvula mitral con doble orificio y conexión anómala pulmonar total.

Embriología

La diferenciación normal del tronco en aorta y arteria pulmonar está dada por dos surcos que aparecen en el segmento como troncal del embrión de 4 a 5 semanas. Estos dos surcos crecen hacia la línea media y se fusionan para formar el *septum* como troncal, que divide el tronco en aorta y arteria pulmonar.

Las células ectomesenquimales derivadas de la cresta neural cardíaca contribuyen directamente a la septación aorticopulmonar. La ablación experimental de la cresta neural cardíaca en embriones de pollo resulta en tronco arterioso común.

Patofisiología

La presentación clínica del *truncus* depende de la fisiología de la lesión. Predomina en la mayoría de los casos, la fisiología de cortocircuito de izquierda a derecha a nivel de las grandes arterias. Puede ocurrir un flujo preferencial al lecho pulmonar, presumiblemente debido a una orientación espacial favorable de las arterias pulmonares con relación a la comunicación interventricular, lo que resulta en una saturación de oxígeno alta no esperada. La relación del gasto pulmonar con el gasto sistémico está determinada en esta lesión por las resistencias arteriolares pulmonares y las resistencias arteriolares sistémicas. En el recién nacido, las resistencias pulmonares se encuentran elevadas y, por lo tanto, puede no haber síntomas. Cuando las resistencias vasculares pulmonares comienzan a bajar en las primeras semanas de vida, aumenta el flujo pulmonar y la saturación de oxígeno. Con esta sobrecirculación pulmonar aparecen los signos de insuficiencia cardíaca congestiva. Al bajar más las resistencias pulmonares, y con las arterias pulmonares saliendo directamente del tronco, se permite paso de sangre durante la diástole al lecho pulmonar. Este robo diastólico resulta en una presión diastólica baja, con un aumento en la diferencial de presión en la toma de la tensión arterial y pulsos amplios o saltones a la palpación. Si no hay corrección quirúrgica, las resistencias pulmonares aumentarán y se desarrollará enfermedad vascular pulmonar obstructiva⁹.

Una situación menos común, se presenta cuando los flujos de sangre oxigenada y desoxigenada se cruzan uno al otro, con muy poca mezcla, permitiendo excelente saturación sistémica, independiente de la cantidad de flujo pulmonar. Esta situación permitiría a un paciente "pasar" el test de hiperoxia y tener una saturación alta, sin los signos y síntomas esperados por sobre circulación pulmonar.

Si hay estenosis severa de la válvula troncal, la fisiología dominante será la sobrecarga de presión ventricular con una poscarga alta. Si la alteración asociada es la insuficiencia significativa de la válvula troncal, se presentará entonces, sobrecarga de volumen ventricular con exacerbación de los signos de insuficiencia cardíaca congestiva y descompensación hemodinámica temprana al nacer. En los pacientes con interrupción de arco aórtico, el flujo sistémico es *ductus*-dependiente.

Presentación clínica

La presentación clínica típica es la de insuficiencia cardíaca congestiva que inicia en las primeras semanas de vida del recién nacido. Los padres refieren

que el niño se cansa fácilmente con la alimentación, presenta taquipnea y diaforesis profusa. Hay falla para progresar, la cual se hace severa si el niño no es tratado y operado a edad temprana. Clínicamente se comporta como el paciente con comunicación interventricular amplia más *ductus* arterioso persistente. En el caso más raro de asociación de tronco arterioso con estenosis de ramas pulmonares, hay cianosis evidente desde el nacimiento y esta se incrementará con la edad. Tal estenosis, sin embargo, protegería al niño de la falla cardíaca. Si el paciente tiene estenosis de ramas pulmonares más insuficiencia severa de la válvula troncal se encontraría entonces cianosis severa más signos de insuficiencia cardíaca.

Examen físico

El paciente con hiperflujo pulmonar tiene cianosis leve o no la presenta. Se nota un levantamiento paraesternal izquierdo y a menudo se palpa un frémito sistólico a lo largo del borde paraesternal izquierdo. El precordio es hiperactivo, con taquicardia. El primer ruido es normal, seguido de un fuerte chasquido, que se ha correlacionado ecocardiográficamente con la máxima apertura de la válvula troncal. El segundo ruido cardíaco es único y se encuentra aumentado de intensidad. Un tercer ruido cardíaco apical es frecuente. Se encuentra un soplo pansistólico generalmente grado II a III/VI, audible en el borde paraesternal izquierdo bajo y se irradia a todo el precordio. Un soplo diastólico apical de baja tonalidad, secundario a flujo aumentado a través de una válvula mitral normal, se escucha frecuentemente. El paciente con insuficiencia valvular troncal, generalmente tiene un soplo diastólico de alta tonalidad, que se escucha mejor en el borde paraesternal izquierdo. El soplo continuo es raro en el tronco arterioso común, en cambio, para el diagnóstico diferencial, este soplo sí es frecuente y más sugestivo de atresia valvular pulmonar con *ductus* arterioso o colaterales aortopulmonares. Sin embargo, cuando se escucha en tronco arterioso común ya diagnosticado, el soplo continuo es sugestivo de estenosis ostial de las arterias pulmonares. Otros signos de falla cardíaca incluyen estertores crepitantes y hepatomegalia.

Los pulsos periféricos son amplios y aumentados de intensidad. En los pacientes de mayor edad, con flujo pulmonar disminuido secundario a estenosis nativa de las arterias pulmonares, cerclaje de la arteria pulmonar o enfermedad vascular obstructiva, se encuentra cianosis obvia e hipocratismo digital⁹.

Técnicas diagnósticas

Electrocardiograma

Muestra comúnmente un eje de QRS en el plano frontal, normal o con desviación mínima a la derecha. La hipertrofia biventricular es frecuente. Las fuerzas ventriculares izquierdas son particularmente prominentes en pacientes con severo hiperflujo pulmonar. En este grupo también se encuentra crecimiento de aurícula izquierda. En los pacientes con flujo pulmonar normal o disminuido, solo se encuentra hipertrofia ventricular derecha.

El electrocardiograma puede ser normal en los primeros días del nacimiento.

Radiografía de tórax

Muestra cardiomegalia después del primer o segundo día de vida. Esta sigue aumentando a medida que se incrementa el flujo pulmonar con la

disminución de las resistencias vasculares pulmonares. Hay crecimiento de la aurícula izquierda. Cada vez que aumenta la falla cardíaca, los vasos pulmonares dilatados son opacados por el edema pulmonar. La posición del arco aórtico se debe determinar. La combinación de arco aórtico derecho e hiperflujo pulmonar es altamente sugestivo de tronco arterioso común. Una rama pulmonar izquierda relativamente más alta, que se puede identificar en la radiografía postero-anterior, es asociada al tronco arterioso tipo I. Si hay atresia o estenosis severa de una de las ramas pulmonares, se encontraría asimetría en la vasculatura pulmonar, que puede estar asociada a hipoplasia del pulmón y hemitórax del mismo lado del arco aórtico¹⁰.

Ecocardiograma

Constituye el método preferido para el diagnóstico. Con el ecocardiograma fetal se puede hacer el diagnóstico prenatal, de importancia para una atención oportuna y corrección temprana. El diagnóstico diferencial prenatal más difícil es la atresia valvular pulmonar con comunicación interventricular. Sin embargo, en esta las ramas pulmonares frecuentemente son diminutas, en contraste con el tronco común, donde las ramas pulmonares, son de buen tamaño en la mayoría de los casos^{11, 12}. Se puede realizar estudio genético adicional fetal para buscar delección 22q11.

El propósito del ecocardiograma tratorácico es contestar los interrogantes quirúrgicos y las lesiones asociadas. Es importante determinar si existe un segmento de arteria pulmonar principal, la relación de las ramas pulmonares entre sí y la válvula troncal. Definir, con estudio detallado doppler, cualquier estenosis o insuficiencia de la válvula troncal. También se debe delinear la anatomía de las arterias coronarias, su relación con la válvula troncal y los segmentos de la arteria pulmonar. Es importante estudiar el arco aórtico, porque en pacientes con arco aórtico interrumpido, el arco ductal puede ser fácilmente confundido con este. Se deben estudiar las anomalías asociadas, valorar vena cava superior izquierda y descartar comunicaciones interventriculares trabeculares adicionales.

En la toma paraesternal eje largo se observa una arteria cabalgando y un defecto interventricular del tracto de salida. Se puede visualizar la arteria pulmonar saliendo del aspecto posterior del tronco común. La insuficiencia troncal también se puede visualizar en esta proyección.

La toma paraesternal eje corto, con el transductor angulado superiormente, muestra con facilidad el origen de la arteria pulmonar y su bifurcación. Las arterias coronarias se visualizan en esta toma, en el eje largo y en la subcostal coronal. La proyección apical cuatro-cámaras es de importancia para valorar la estenosis o insuficiencia de la válvula troncal y los defectos interventriculares trabeculares. La toma subcostal provee una imagen de todos los aspectos de la anatomía. La supraesternal da la mejor imagen para el estudio del arco aórtico⁹.

Con la miniaturización de los transductores transeofágicos, el estudio intraoperatorio para valorar defectos interventriculares residuales, obstrucciones en la salida del flujo ventricular derecho y la presencia de insuficiencia residual significativa de la válvula troncal, provee información muy importante para determinar un reparo adicional o reemplazo de la válvula troncal mientras el paciente está en la sala de cirugía.

Otros métodos diagnósticos que cada día toman mayor relevancia son la tomografía computarizada ultrarrápida y la resonancia magnética nuclear

que pueden delinear en forma detallada las cámaras cardíacas, el arco aórtico y las pulmonares, que son de gran importancia en esta patología^{12, 13}.

Cateterismo cardíaco

Debe haber indicaciones específicas para el cateterismo con angiografías. Estas incluyen: (a) definición de una anomalía específica de las arterias coronarias; (b) evaluación de las arterias pulmonares distales, particularmente cuando no son confluentes; (c) evaluación del arco aórtico por una interrupción; (d) descartar defectos interventriculares trabeculares adicionales; (e) pacientes mayores para determinar las resistencias vasculares pulmonares y valorar si son candidatos a corrección quirúrgica; (f) definir otra alteración que no esté claramente demostrada por ecocardiografía. Además las angiografías deben demostrar la morfología y la competencia funcional de la válvula troncal (**FIGURAS 146.2 y 146.3**).

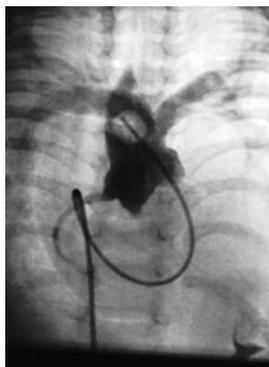


FIGURA 146.2 Tronco arterioso común tipo I. Válvula troncal competente. Tronco arterioso común que da origen a las arterias coronarias, tronco pulmonar principal corto de donde salen las ramas pulmonares. Luego se visualiza la aorta ascendente.

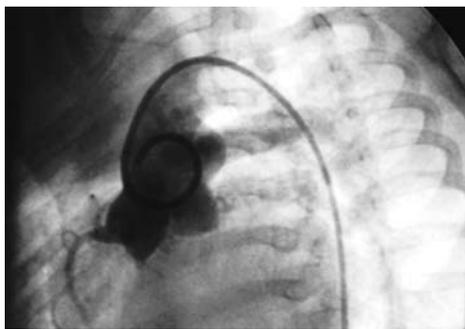


FIGURA 146.3 Tronco arterioso común tipo I. Proyección oblicua izquierda. Se observa la salida posterolateral de un tronco pulmonar corto que se origina del tronco común y de las ramas pulmonares.

Las angiografías en los infantes requieren mayor volumen de contraste, de 2 ml/kg debido al gran volumen de sangre secundario a la mezcla e hiperflujo que ocurre en el tronco arterioso.

Frecuentemente la saturación arterial pulmonar es por lo menos 10% menor que en la aorta, secundario a flujo preferencial del ventrículo derecho a la arteria pulmonar. Las presiones en ambos ventrículos son sistémicas, y la presión en la aurícula izquierda comúnmente está elevada secundaria a un retorno venoso pulmonar aumentado. La evaluación de las resistencias pulmonares arteriolares es de extrema importancia en niños mayores de dos años. Se considera que no hay opción quirúrgica correctiva si estas resistencias son mayores de 8 unidades Wood. Es importante

determinar si hay gradiente obstructivo significativo por estenosis verdadera en las ramas pulmonares¹⁴.

Tratamiento

El manejo del *truncus arteriosus* es esencialmente quirúrgico, ya que la mortalidad en el primer año de vida es del 85%. El manejo médico no es exitoso para controlar la falla cardíaca a largo plazo.

Manejo médico preoperatorio

Este consiste en restricción de líquidos, diuréticos, digital y reducción de la poscarga. Esto puede temporalmente mejorar los síntomas de insuficiencia cardíaca y permite estabilizar al bebé, pero no debe utilizarse por tiempo prolongado. En la presencia de arco aórtico interrumpido se debe indicar prostaglandina E1. La corrección es recomendada en los dos primeros meses de vida. Si el bebé no tiene falla cardíaca severa, el reparo se aplazará para la segunda semana de vida, cuando empiecen a bajar las resistencias pulmonares. Si el neonato tiene falla cardíaca severa persistente, se debe realizar de inmediato la cirugía correctiva completa.

Manejo médico intraoperatorio

Los factores de interés para el anestesiólogo en el preinmediato e intraoperatorio, se relacionan con anomalías de la vía aérea, falla cardíaca e isquemia miocárdica. La boca pequeña y micrognatia en algunos pacientes con tronco arterioso hacen difícil la intubación. El gran hiperflujo pulmonar que manejan estos pacientes puede ser exacerbado por hiperoxia e hipercapnia. Una cuidadosa aplicación de reductores de la poscarga puede mejorar la entrega de oxígeno.

La isquemia miocárdica, presumiblemente, se presenta por una combinación de aumento de la tensión de la pared ventricular sujeta a una sobrecarga de volumen más una reducción en la presión diastólica sistémica por robo diastólico hacia la circulación pulmonar. Estos pacientes han respondido a bandaje temporal de la arteria pulmonar. Una vez se recupera la presión sanguínea y el electrocardiograma se normaliza, se realiza la corrección total¹⁵.

Manejo médico posoperatorio

Hay complicaciones específicas en el posoperatorio del tronco arterioso, adicionales a las complicaciones usuales de cirugía cardíaca. El espacio limitado en el tórax ha sido asociado con taponamiento, compresión bronquial y de arteria coronaria. La hipertensión arterial pulmonar es una amenaza mayor principalmente en niños mayores de 2 meses. Las crisis de hipertensión arterial pulmonar se manifiestan con hipotensión, bradicardia y cianosis. Algunos de los factores desencadenantes son la hipoxia, hipercapnia, acidosis, dolor, estimulación de la vía aérea y falla ventricular izquierda. El manejo médico debe estar dirigido a prevenir estas condiciones y en caso de presentarse, se deben corregir oportunamente. Por la ventriculotomía y una presión pulmonar alta persistente, puede encontrarse falla derecha temprana. Para su manejo se reduce la presión de la vía aérea, puede requerir inotrópicos, digital y vasodilatadores pulmonares.

Manejo quirúrgico

La corrección quirúrgica se realiza con el paciente en hipotermia profunda, con flujos bajos continuos en circulación extracorpórea o períodos intermitentes de arresto circulatorio. Las arterias pulmonares son removidas del tronco arterioso, y la apertura es reparada primariamente o con un parche para evitar distorsión de la válvula troncal o de la arteria coronaria. Se cierra la comunicación interventricular. Se establece continuidad entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar (**FIGURAS 146.4 y 146.5**). Algunos cirujanos prefieren el homoinjerto porque se presta para trabajar más fácilmente. Chen y colaboradores¹⁶ encontraron que los pacientes con homoinjerto valvulado fueron más propensos a reoperación que los que recibieron conexión directa (40% vs. 15%, $p=0,046$), pero similar incidencia de combinación de reintervención quirúrgica o intervención por cateterismo. Cuando existe insuficiencia valvular troncal significativa algunos autores proponen el reemplazo con homoinjerto. Otros proponen reparo de la válvula. Mauroudis y colaboradores¹⁷, comparan la técnica de sutura valvular con la remodelación por escisión de valva y anuloplastia. La primera la reportan como no exitosa y la última como efectiva.

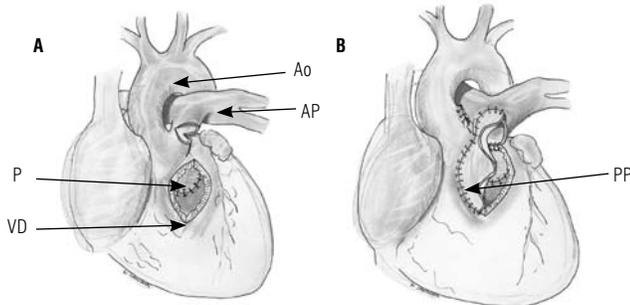


FIGURA 146.4 Esquema del reparo quirúrgico del *truncus arteriosus*. **A.** muestra la sección del tronco pulmonar del tronco de la aorta, y una ventriculotomía derecha a través de la cual se aprecia el cierre del defecto septal cerrado con parche de dacrón y sutura continua. **B.** La arteria pulmonar se anastomosa al borde posterior de la ventriculotomía, y se cierra el defecto con parche de pericardio. VD: ventrículo derecho, P: parche, AP: arteria pulmonar, Ao: aorta, PP: parche de pericardio. Figura tomada del libro de *Cardiología Pediátrica*, pág. 576.

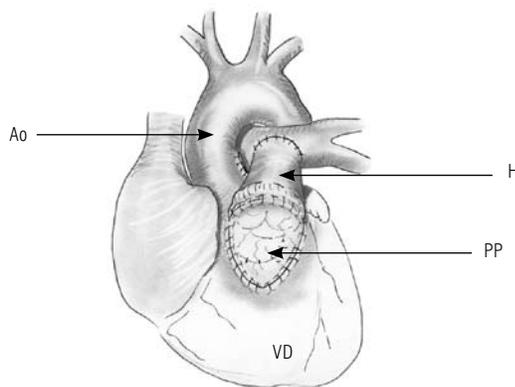


FIGURA 146.5 Esquema del reparo del *truncus arteriosus* utilizando un homoinjerto que conecta el ventrículo derecho a la arteria pulmonar, con extensión de pericardio, luego de haber cerrado el defecto interventricular con parche de dacrón. AO: aorta, H: homoinjerto, PP: parche de pericardio, mediante un homoinjerto y parche de pericardio. Figura tomada del libro de *Cardiología Pediátrica*, pág. 576.

Los factores de riesgo identificados con mayor mortalidad son las anomalías de las coronarias, edad mayor de 100 días, insuficiencia de la válvula troncal e interrupción de arco aórtico¹⁸. En su publicación Jonas y sus colaboradores, no encuentran la interrupción de arco aórtico como factor de

riesgo de mortalidad¹⁹, en otro estudio esta asociación tiene mayor riesgo de reintervención²⁰, mientras que el peso y la poca edad no han sido factores incidentes. Con la corrección temprana, la supervivencia es del 90% a 5 años, 85% a 10 años y 83% a 15 años²¹⁻²⁴.

Referencias

1. Calder L, Van Praagh R, Van Praagh S, Sears WP, Paul MH. Truncus arteriosus communis. *Am Heart J* 1976;92:23-38.
2. Grupi G, Macartney FJ, Anderson RH. Persistent truncus arteriosus. *Am J Cardiol* 1977;40:569-78.
3. Thiene G. Truncus arteriosus communis: eleven years later. *Am Heart J* 1977;93:809-12.
4. Fyler DC. Report of the New England regional infant cardiac program. *Pediatrics* 1980;65(Suppl):376-461.
5. Hoffman JI. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J* 2004;147(3):425-39.
6. Goldmuntz E. The genetic contribution to congenital heart disease. *Pediatr Clin North Am* 2004;51(6):124-5.
7. Benson DW. The genetics of congenital heart disease: a point in the revolution. *Cardiol Clin* 2002;20(3):385-94.
8. Collett RW, Edwards JE. Persistent truncus arteriosus: a classification according to anatomic types. *Surg Clin North Am* 1949;29:1245-70.
9. Bengur AR. Truncus arteriosus. In: Garson Jr A, Bricker JT, Fisher DJ. *The science and practice of pediatric cardiology*. Maryland, USA. Williams and Wilkins 1998;1:1421-30.
10. Grainger RC. Congenital heart disease: general principles. In: Grainger RG, Allison DJ (eds.). *Diagnostic radiology, an anglo-american textbook of imaging*. Edinburgh, Churchill Livingstone 1986;72-5.
11. De Araujo LM, Schmidt KG, Silverman, Finkbeiner WE. Prenatal detection of truncus arteriosus by ultrasound. *Pediatr Cardiol* 1987;8:261-3.
12. Volpe P, Paladini D, Marasini M, Buonadonna AL, Russo MG, Caruso G, et al. Common arterial trunk in the fetus: characteristics, associations, and outcome in a multicentre series of 23 cases. *Heart* 2003;89(12):1437-41.
13. Tsai-Goodman B, Geva T, Odegard KC, Sena LM, Powell AJ. Clinical role, accuracy, and technical aspects of cardiovascular magnetic resonance imaging in infants. *Am J Cardiol* 2004;94(1):69-74.
14. Freedom RM. Truncus arteriosus or common arterial trunk. In: Freedom RM, Mawson JB, Yoo SJ. *Congenital heart disease: textbook of angiocardiology*. Armonk NY. Futura Publishing Co 1997;219-40.
15. Wong RS, Baum VC, Sangwan S. Truncus arteriosus: recognition and therapy of intraoperative cardiac ischemia. *Anesthesiology* 1991;74:378-80.
16. Chen JM, Glickstein JS, Davies RR, Mercado ML, Hellenbrand WE, Mosca RS, et al. The effect of repair technique on postoperative right-sided obstruction in patients with truncus arteriosus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129(3):559-68.
17. Mavroudis C, Backer CL. Surgical management of severe truncal insufficiency: experience with truncal valve remodeling techniques. *Ann Thorac Surg* 2001;72(2):396-400.
18. Turley K. Current method of repair of truncus arteriosus. *Cardiovasc Surg* 1992;7:1-4.
19. Johangiri M, Del Nido PJ, Jonas RA. Repair of the truncal valve and associated interrupted arch in neonates with truncus arteriosus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119(3):508-14.
20. McCrindle BW, Tchervenkov CI, Konstantinov IE, Williams WG, Neirotti RA, Jacobs ML, et al. Congenital Heart Surgeons Society. Risk factors associated with mortality and interventions in 472 neonates with interrupted aortic arch: a Congenital Heart Surgeons Society Study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129(2):343-50.
21. Imamura M, Drummond-Webb JJ, Sarris GE, Mee RB. Improving early an intermediate results of truncus arteriosus repair: a new technique of truncal valve repair. *Ann Thorac Surg* 1999;67(4):1142-46.
22. Rodefeld MD, Hanley FL. Neonatal truncus arteriosus repair: surgical techniques and clinical management. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2002;5:212-7.
23. Rajasinghe HA, McElhinney DB, Reddy VM, Mora BN, Hanley FL. Long-term follow-up of truncus arteriosus repaired in infancy: a twenty-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;113:869-78.
24. Ullmann MV, Gorenflo M, Sebening C, Ulmer HE, Hagl S. Long-term results after repair of truncus arteriosus communis in neonates and infants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;51(4):175-79.



FEDERICO J. NÚÑEZ RICARDO, MD
JUAN R. CORREA ORTÍZ, MD
EDGARDO VANEGAS GASCÓN, MD

Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico consiste en un amplio espectro de alteraciones en el desarrollo de las estructuras del lado izquierdo del corazón, que pueden ir desde la hipoplasia hasta la atresia aórtica con severa hipoplasia de la aorta ascendente y del ventrículo izquierdo¹. Kart y cols.² proponen que se debe considerar corazón izquierdo hipoplásico cuando el diámetro de las estructuras del lado izquierdo sea menor al 60% del valor medio normal para la superficie corporal.

El corazón izquierdo es una unidad compuesta por aurícula izquierda, válvula mitral, ventrículo izquierdo, válvula aórtica y aorta. No existe una definición morfológica específica, ya que pueden existir diversos grados de hipoplasia de cada una de las estructuras. Así, el síndrome puede ocurrir cuando hay atresia o hipoplasia severa de una de las estructuras o hipoplasia leve a moderada de varias. El término corazón izquierdo hipoplásico se refiere, especialmente, a la atresia aórtica y/o mitral. Frecuentemente coexiste con *foramen* oval permeable, ductus arterioso persistente y coartación severa de aorta.

Historia

Canton, en 1850³, realizó la primera descripción de la atresia aórtica; Abbott reconoció la coexistencia de atresia mitroaórtica; Brockman en 1950 encontró que en el 50% de la atresia mitral había atresia aórtica asociada⁴. De igual forma, en 1950, Lev propone el concepto de hipodesarrollo de múltiples estructuras izquierdas⁵, y, en 1958, Noonan y Nadas introducen el término de síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SCIH).

Con respecto al tratamiento, en 1970, Cayler y cols.⁶ reportan la anastomosis entre la rama pulmonar izquierda y la aorta ascendente adicionando cerclaje de las arterias pulmonares. Luego, hay un período extenso en el que se introducen diversas técnicas poco exitosas: Doty/77, Norwood/80, Levitsky/80, Behrendt/81⁷⁻¹⁰.

Norwood WI, en 1983, describe el primer caso de reparo neonatal exitoso¹¹, demostrando una adecuada supervivencia a largo plazo después de haber completado el reparo con un procedimiento de Fontan. En 1985 el Dr. Bailey¹² reporta el primer trasplante exitoso como terapia primaria en neonatos con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.

Epidemiología

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico se presenta en 0,16/1.000 nacidos vivos, con un patrón de herencia autosómico recesivo. Se presenta en el 7 al 9% de los neonatos con cardiopatías y es responsable del 25% de las muertes en la primera semana de vida¹³.

Embriología

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico se desarrolla primariamente por un mal desarrollo del miocardio del ventrículo izquierdo o como consecuencia de atresia de la válvula aórtica y, en algunos casos, por cierre prematuro del foramen oval. Otra hipótesis plantea una mala partición del canal aurícula ventricular, con la consecuente disminución del flujo sanguíneo anterógrado, disminución de las cavidades izquierdas y de la aorta.

Morfología

Cuando hay atresia aórtica, la válvula falta completamente, la aorta ascendente es diminuta (diámetro de 1,5 mm), el ventrículo izquierdo es severamente hipoplásico en el 95% de los casos¹⁴, y la válvula mitral es atrésica en 1/3 de los casos o con hipoplasia severa en 2/3. El ventrículo izquierdo puede coexistir con cambios de fibroelastosis endomiocárdica¹⁵ y presentar desarreglo de las miofibrillas idéntico al observado en la cardiomiopatía

hipertrofica. En los casos de estenosis aórtica el VI puede variar desde una cavidad severamente hipoplásica hasta una gran cavidad dilatada con muy pobre función¹⁶ (**FIGURA 147.1**).

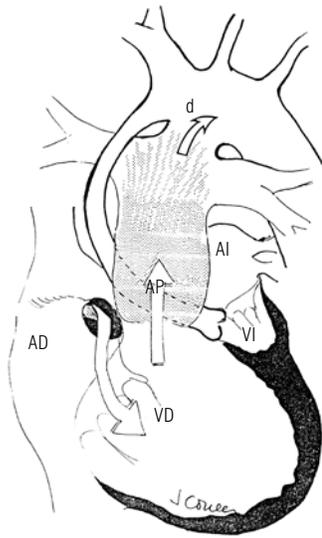


FIGURA 147.1 Esquema de la morfología del corazón izquierdo hipoplásico en el que se observa: atresia aórtica, severa hipoplasia de aorta ascendente, válvula mitral y ventrículo izquierdo severamente hipoplásicos, *foramen* oval permeable y circulación *ductus* dependiente.

Desde el punto de vista de la morfología de la válvula se puede clasificar en cuatro grupos:

- I. Atresia aórtica y mitral: es la variedad más común (2/3).
- II. Atresia aórtica y estenosis mitral.
- III. Estenosis aórtica y atresia mitral: corresponde a menos del 5%.
- IV. Estenosis aórtica y mitral.

Desde el punto de vista fisiológico, Nicolson¹⁷ propone clasificarla de acuerdo al tamaño de la comunicación interauricular:

- I. Defecto interauricular restrictivo Qp/Qs 1:1.
- II. Defecto interauricular no restrictivo Qp/Qs mayor de 1:1.
- III. Defecto interauricular muy restrictivo Qp/Qs menor de 1:1.

Fisiopatología

Al presentarse severa hipoplasia de las estructuras izquierdas, no existe flujo anterógrado desde el ventrículo izquierdo hacia la aorta. La perfusión sistémica depende de la existencia de una adecuada mezcla de sangre intracardiaca, para lo cual es necesario que el *foramen* oval no sea restrictivo. La sangre mezclada sale por la arteria pulmonar y a través del ductus arterioso perfunde el resto del organismo. Las coronarias se nutren por flujo retrógrado en la aorta ascendente proveniente del ductus¹⁸. De lo anterior, se concluye que gran parte del cuadro clínico depende del tamaño del *foramen* oval y de la permeabilidad del ductus. Así, si el *foramen* es restrictivo

se presentarán signos de hipertensión pulmonar venocapilar severa y si el ductus se cierra sobreviene colapso circulatorio.

Clínica

Se presenta en neonatos a término, con cuadro de severa dificultad respiratoria, polipnea, cianosis, pulsos débiles, precordio con hiperactividad del ventrículo derecho, hepatomegalia, edema pulmonar agudo. Estos signos corresponden a congestión venocapilar, severa hipertensión pulmonar por hiperflujo y bajo gasto cardíaco¹⁹. Dado que es una patología ductus dependiente, al cerrarse el ductus sobreviene el colapso circulatorio y la muerte.

Al examen físico se encuentra un segundo ruido reforzado y único, soplo sistólico en el borde paraesternal izquierdo y la presencia de estertores pulmonares y signos claros de congestión venocapilar.

Exámenes diagnósticos

Electrocardiograma

Se encuentra hipertrofia de cavidades derechas y eje derecho. El hecho de que aparezcan fuerzas izquierdas en el EKG, no necesariamente indica la presencia de una cavidad izquierda adecuada²⁰.

Radiografía de tórax

Demuestra una cardiomegalia de moderada a severa con signos de hiperflujo pulmonar e hipertensión pulmonar venocapilar (**FIGURA 147.2**).



FIGURA 147.2 Radiografía de tórax en la que se observa gran cardiomegalia a expensas del ventrículo derecho, signos de hipertensión venocapilar.

Ecocardiograma transtorácico

Permite hacer el diagnóstico preciso y definitivo; se observará un gran ventrículo derecho, con un ventrículo izquierdo pequeño o ausente; *ductus* arterioso persistente, con válvulas aórtica, mitral y aorta ascendente de pequeño tamaño. En ocasiones, se advierte flujo bidireccional en aorta ascendente por flujo retrógrado proveniente del ductus. Parsons, et al.²⁰ establecen parámetros de mal pronóstico con poca supervivencia en algunos

pacientes que tenían anillo aórtico pequeño ($7,7 \pm 1,5$ mm), diámetro de fin de diástole de ventrículo izquierdo $11,3 \pm 3,0$ mm, y volumen de fin de diástole de 11 ± 5 ml/m². En algunos pacientes con tamaño del ventrículo izquierdo adecuado, se pueden presentar cambios de fibroelastosis endomiocárdica, con pobre función ventricular izquierda y regurgitación mitral, lo cual ensombrece el pronóstico (**FIGURAS 147.3A-147.3B**).



FIGURA 147.3A Ecocardiograma transtorácico en proyección de cuatro cámaras en la que se observa un gran ventrículo derecho, *foramen oval* permeable y un ventrículo izquierdo severamente hipoplásico.



FIGURA 147.3B Ecocardiograma transtorácico en el que se observa. AO: aorta ascendente severamente hipoplásica, AP: arteria pulmonar dilatada.

Cateterismo cardíaco

Rara vez está indicado, excepto en los casos limítrofes en los cuales se debe definir la posibilidad de un reparo uni o biventricular. El cateterismo también está indicado en los casos en los que hay *foramen oval* restrictivo para practicar atrioseptostomía percutánea.

Tratamiento

Sin tratamiento quirúrgico es una patología letal²¹. El diagnóstico prenatal y el inicio precoz de estabilización disminuyen la mortalidad del procedimiento¹⁸. Una vez realizado el diagnóstico, dependiendo de la complejidad y experiencia del centro, se debe tomar la difícil decisión de optar por el tratamiento quirúrgico o suspender todo tipo de terapia.

El objetivo del tratamiento quirúrgico es conseguir una circulación mixta efectiva, en la cual el flujo sanguíneo pulmonar (Qp) y el sisté-

mico (Qs) estén balanceados. Esto se logra obteniendo una vía arterial desde el ventrículo derecho hasta la circulación sistémica no obstructiva, con una comunicación interauricular no restrictiva que permita una adecuada mezcla intracárdica de sangre, y una fístula que permita llevar sangre desde la circulación sistémica hacia la pulmonar.

El manejo preoperatorio es crítico y va orientado a preservar la función de todos los órganos incluyendo el corazón, e implica:

- Evitar el colapso circulatorio previniendo el cierre del ductus con infusión de PGE1.

- Evitar la vasodilatación pulmonar, para lo cual se manipula la ventilación mecánica administrando FiO₂ menores de 21% con PCO₂ moderadamente elevadas (40-45 mmHg).

- Tratamiento agresivo de la acidosis metabólica.

- Evitar drogas que aumenten la resistencia vascular periférica.

- Uso de inotrópicos en dosis bajas, siendo de primera línea la dopamina a dosis bajas o dobutamina.

El tratamiento quirúrgico estándar incluye la cirugía por estadios propuesta por el Dr. Norwood^{9, 11, 22}. La cirugía debe ser idealmente practicada durante la primera semana de vida (3-5 días).

Estadio I: operación de Norwood

Este procedimiento paliativo permite que la mayoría de los niños lleguen a un tratamiento más definitivo como la cirugía de Fontan. Las contraindicaciones relativas son: 1. Prematuro menor de 34 semanas. 2. Bajo peso menor de 2.000 g. 3. Anomalías asociadas. 4. Estado de choque preoperatorio que no se logre compensar. Se realiza:

- Amplia movilización de la aorta ascendente, vasos de cuello, cayado, aorta descendente.

- Se rodean los vasos de cuello con torniquetes, al igual que las arterias pulmonares para evitar hiperflujo.

- Canulación de la aorta descendente a través del *ductus*; eventualmente se puede canular tronco braquiocéfálico para perfusión cerebral continua.

- Canulación venosa única o doble.

- Inicio de circulación extracorpórea hasta hipotermia profunda de 16 a 18 grados.

- Arresto circulatorio.

- Ligadura del *ductus* arterioso persistente.

- Apertura de aurícula derecha resecaando completamente el *septum* interauricular.

- División del tronco de la arteria pulmonar.

- Cierre del cabo distal de la pulmonar con parche o directamente.

- Resección del tejido ductal realizando apertura de la aorta hasta distal a segmento coartado si existe.

- Incisión retrograda del cayado aórtico y aorta ascendente.

— Ampliación de la aorta con homoinjerto anastomosando proximalmente la aorta al tronco de la arteria pulmonar.

— Creación de fístula sistemicopulmonar desde el tronco braquiocefálico hasta la pulmonar derecha con segmento de PTFE de 3 a 3,5 mm.

La operación de Norwood tiene una elevada mortalidad en las primeras 12 a 24 horas, siendo las causas más frecuentes alteración de la perfusión coronaria y excesivo flujo pulmonar a través de la fístula²³. Por tal razón, se han descrito modificaciones a la cirugía de Norwood que, básicamente, buscan: (i) evitar el arresto circulatorio mediante la perfusión cerebral continua^{24, 25}; (ii) evitar el uso de homoinjerto²⁶ y (iii) evitar la presión diastólica excesivamente baja producida por robo por la fístula. Sano²⁷ y Kishimoto han revivido el *shunt* ventrículo derecho-arteria pulmonar propuesto inicial-

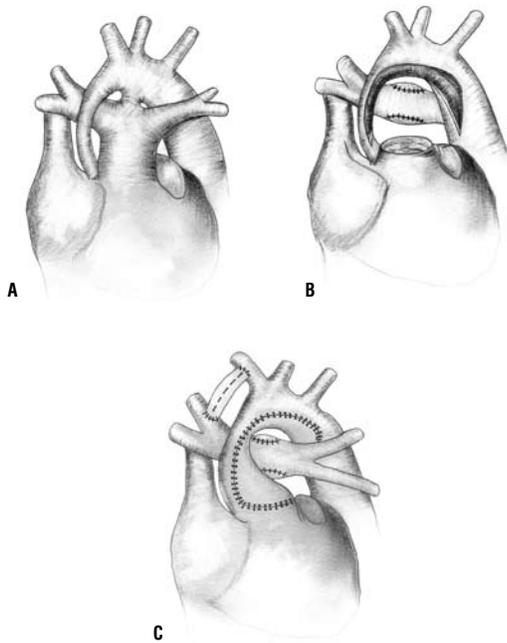


FIGURA 147.4 Esquema del Estadio I. Operación de Norwood **A.** Morfología del SCHI. **B.** Aortotomía longitudinal que se extiende desde distal al segmento coartado hasta la aorta proximal. La arteria pulmonar se ha desconectado procediéndose al cierre de las ramas con parche de pericardio o con sutura directa. **C.** Se practica anastomosis de la aorta ascendente y del tronco principal de la arteria pulmonar, posteriormente se amplía la aorta con parche de homoinjerto aórtico. Se asegura el flujo pulmonar creando una fístula entre el tronco braquiocefálico y la rama pulmonar derecha con Goretex de 3-3,5 mm. Algunas de las variantes de la cirugía de Norwood incluyen anastomosis directa de la aorta proximal y distal sin uso de homoinjerto y conexión ventrículo derecho – arteria pulmonar con fístula.

mente por Norwood, con lo cual han reportado sobrevida del 94% para el primer estadio²⁸ (FIGURA 147.4).

Estadio II: operación de Glenn bidireccional o hemifontan

Entre el primer y segundo estadio hay riesgo de mortalidad, razón por la cual esta cirugía debe realizarse entre los 3 y 6 meses de vida. Se debe valorar previamente la función del ventrículo derecho, si existe insuficiencia tricúspide, la anatomía de la arteria pulmonar, la existencia de obstrucciones en la arteria pulmonar y medición de la resistencia

vascular pulmonar; por lo que es conveniente la práctica de cateterismo cardíaco²⁶.

Estadio III: operación de Fontan

Es el tratamiento definitivo de esta patología, debe practicarse entre los 18 meses y 3 años de edad. Requiere estudio previo con ecocardiograma y cateterismo cardíaco. La técnica preferida es el tubo extracardiaco fenestrado²⁶.

El tratamiento alternativo a la cirugía por estadios es el trasplante cardíaco en etapa neonatal, el cual fue reportado por primera vez por Bailey¹².

Recientemente se ha descrito una técnica híbrida en la cual, por esternotomía media, se realiza cerclaje de ambas ramas pulmonares con anillos de goretex de 3,5 mm. Además, se posiciona un *stent* en el *ductus* por punción de la arteria pulmonar con guía fluoroscópica y se implanta un *stent* en la comunicación interauricular por punción transauricular. Aunque los resultados iniciales son prometedores se trata de grupos reducidos de pacientes con poco seguimiento alejado.

Resultados

La mortalidad del estadio I es altamente variable dependiendo de la experiencia del centro. En la serie de Ann Arbor de 1986-89, la mortalidad fue de 58% reduciéndose a un 15% en el período 90-93²⁹. Sano³⁰ en una serie de 33 pacientes de 1993 al 2003 obtiene una sobrevida al estadio I del 94%. Sin embargo, en centros de menor experiencia la mortalidad puede alcanzar el 60%¹⁸. En una de las mayores series publicadas, la sobrevida al mes fue del 66%, a los 12 meses del 48% y a los 18 meses del 44%³¹.

La mortalidad posterior al estadio II es aproximadamente del 5%, aunque después del perioperatorio inicial es baja^{32, 33}. Posterior al estadio III (operación de Fontan) se ha logrado actualmente una gran disminución de la mortalidad descendiendo del 16% al 5%, Chang y cols.³⁴.

Con respecto al trasplante cardíaco, el grupo de Loma Linda³⁵ reporta una mortalidad inicial del 13%, con sobrevida a 5 años del 82%. Por lo que podría considerarse como el tratamiento alternativo primario a la cirugía por estadios. Tiene el inconveniente de la escasez de donantes y la elevada complejidad técnica.

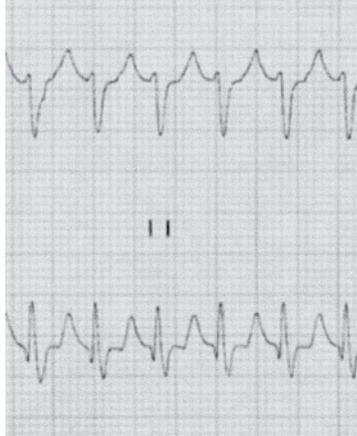
Conclusión

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico es una entidad letal, que requiere diagnóstico prenatal y manejo estricto en el período neonatal inmediato. En centros altamente especializados se puede ofrecer el tratamiento propuesto por Norwood, es decir, por estadios hasta llegar a una circulación tipo Fontan, con aceptables resultados. Sin embargo, la mayoría de los centros no pueden garantizar o reproducir dichos resultados, por lo que la alternativa dolorosa de no ofrecer ninguna expectativa, desde el punto de vista quirúrgico, sigue siendo una opción válida.

Referencias

1. Sauer U, Gittenberger de Groot AC, Geishauser M, et al. Coronary arteries in the hypoplastic left heart syndrome. Histopathologic and histometrical studies and implications for surgery. *Circulation* 1989; 80:1168.

2. Roberts W. The worst heart disease. *Am J Cardiol* 1984; 54:1169.
3. Lambert EC, Canent RV, Hohn AR. Congenital cardiac anomalies in the newborn. A review of conditions causing death or severe distress in the first month of life. *Pediatrics* 1966; 37:343.
4. Brockman HL. Congenital mitral atresia, transposition of the great vessels, and congenital aortic coarctation; a case report and an interpretation of the anomaly. *Am Heart J* 1950; 40:301.
5. Lev M. Pathologic anatomy and interrelationship of hypoplasia of the aortic tract complexes. *Lab Invest* 1952; 1:61.
6. Cayler G, Semeloff E, Miller G. Surgical palliation of hypoplastic left heart side of the heart. *N Engl J Med* 1970; 282:780.
7. Doty DB, Marvin WJ, Schieken RM. Hypoplastic left heart syndrome: successful palliation with a new operation. *J Thorac Surg* 1980; 80:148.
8. Norwood WI, Stellan GJ. Aortic atresia with interrupted aortic arch: reparative operation. *J Thorac Surg* 1981; 81:239.
9. Levitsky S, Van der Horst RL, Hasteiter AR, et al. Surgical palliation in aortic atresia. *J Thorac Surg* 1980; 79:456.
10. Behrendt DM, Rocchini A. An operation for the hypoplastic left heart syndrome: preliminary report. *Ann Thorac Surg* 1981; 32:284.
11. Norwood WI, Lang P, Hansen DD. Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med* 1983; 308:23.
12. Bailey L, Concepcion W, Shattuck H, et al. Method of heart transplantation for treatment of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Surg* 1986; 92:1.
13. Ferencz C, Rubin JD, Mc Carter RJ, et al. Congenital heart disease: prevalence at live birth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985; 121:31-36.
14. Sinha S, Rusnok S, Sonomers H, et al. Hypoplastic left heart syndrome analysis of thirty autopsy cases in infants with surgical considerations. *Am J Cardiol* 1968; 21:166.
15. O'Connor WN, Cash JB, Cottrill CM. Ventriculocoronary connections in hypoplastic left hearts: an autopsy microscopic study. *Circulation* 1982; 66:1078.
16. Hastreiter AR, Van der Horst RL, Dubrow IW. Quantitative angiographic and morphologic aspects of aortic valve atresia. *Am J Cardiol* 1983; 51:1705.
17. Nicolson S, Steven JM, Jobes DR, et al. Hypoplastic left heart syndrome. In: Wetzel R, (ed.). *Critical Heart Disease in Infants and Children*. St. Louis, Mosby: Year Book; 1995: 863-70.
18. Kirklin J, Barrat Boyes. *Cardiac surgery* third edition. Vol. 2; 2003:1377-1399.
19. Lloyd T, Marvin J. Age at death in the hypoplastic left heart syndrome. Multivariate analysis and the importance of the coronary artery. *Am Heart J* 1989; 117:1337-1393.
20. Parsons MK, Moreau GA, Graham TP, et al. Echocardiographic estimation of critical left ventricular size in infants with isolated aortic valve stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18:1049-1055.
21. Hawkins J, Doty B. Aortic atresia: morphology characteristics affecting survival and operative palliation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 88:620-626.
22. Norwood W, Castañeda A, Campbell D. Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Surg* 1981; 82:511.
23. Bartram U, Grunenfelder J, Van Praagh R. Causes of death after modified Norwood procedure: a study of 122 postmortem cases. *Ann Thorac Surg* 1987; 64:1795-1802.
24. Asou T, Kado H, Imoto Y, et al. Selective cerebral perfusion technique during aortic arch repair in neonates. *Ann Thorac Surg* 1996; 61:1546.
25. Tchervenkov C, Chiv V, Shun T, et al. Norwood operation without circulatory arrest a new surgical technique. *Ann Thorac Surg* 2000; 70:1730.
26. Bove L, Ohye R, Devaney EJ. Hypoplastic left heart syndrome: conventional surgical management. *Sem Thorac Card Surg Ped Card Surg Ann* 2004; 7:3-10.
27. Sano S, Ishino K, Kawada M, et al. Right ventricle pulmonary artery shunt in first stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *Sem Thorac Card Surg Ped Card Surg Ann* 2004; 22-31.
28. Kuroda O, Sano T, Matsuda H, et al. Analysis of the effects of the Blalock-Taussig shunt on ventricular function and the prognosis in patients with single ventricle. *Circulation* 1987; III:24-28.
29. Ianonetti M, Bove E, Lupinetti F, et al. Improving results with the first stage palliation for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Surg* 1994; 107:934.
30. Sano S, Ishino K, Kawada M, et al. Right ventricle to pulmonary artery shunt in first stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Surg* 2003; 126:504-10.
31. Murdison K, Baffe J, Jarrel P, Norwood W, et al. Hypoplastic left heart syndrome outcome after initial reconstruction and before Fontan procedure. *Circulation* 1990; 82:10-99.
32. Jacobs M, Blackstone E, Bailey L. Intermediated survival in neonates with aortic atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 116:417.
33. Norwood W, Jacobs M, Murphy J. Fontan procedure for the hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 1992; 54:1025.
34. Chang A, Farrel P, Murdison K, et al. Hypoplastic left heart syndrome. Hemodynamics and angiographic assessment after initial reconstructive surgery and relevance to modified Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17:1143.
35. Chiavarelli M, Gundry SR, Razzouk AJ, Bailey LL. Cardiac transplantation for infants with hypoplastic left heart syndrome. *JAMA* 1993; 270:2944.



CLAUDIA X. VARGAS RUGELES, MD

Arritmias en pediatría

Introducción

Las arritmias en los niños ocurren como un fenómeno aislado, pero representan con cierta frecuencia una asociación con la enfermedad cardíaca congénita. Es así como en todo paciente pediátrico con arritmia se debe realizar, además de la valoración electrofisiológica, una evaluación de la situación morfológica cardíaca y del estado hemodinámico.

Hallazgos únicos en la población pediátrica incluyen la presentación dependiente de la edad de algunas arritmias, al igual que el curso clínico diferente de algunas de ellas durante la infancia temprana, la asociación con las cardiopatías congénitas y el papel de la cirugía cardíaca en el origen de algunas de estas arritmias.

Las arritmias en el paciente pediátrico difieren de las del adulto tanto en sentido cuantitativo como cualitativo. Partiendo de la base de las cifras normales de la frecuencia sinusal para las diferentes edades se sabe que la frecuencia normal del recién nacido en reposo es cercana a los 150 latidos por minuto (lpm) y que en un adulto esta frecuencia puede ser secundaria a una taquicardia supraventricular. Pero no únicamente difieren en la cifra, sino también en la respuesta fisiológica a una determinada frecuencia cardíaca; mientras que los lactantes toleran en una forma más o menos adecuada una frecuencia de 300 lpm, un adulto presenta síncope ante una taquicardia con esta misma frecuencia.

Adicionalmente, una variedad de mecanismos de las arritmias es relativamente exclusiva de la edad pediátrica, tal vez por ser un sistema aún en desarrollo y por la frecuencia con que se presentan tempranamente algunas formas de taquicardia incesante. Así como la presentación clínica de algunas arritmias está marcada por la edad del paciente, también lo está por la presencia de cardiopatía estructural asociada, dos factores que condicionan el manejo¹.

Evaluación del niño con arritmia

La obtención de una adecuada historia clínica es el primer paso, esencial, en la evaluación de todo niño con arritmia. La capacidad para describir los síntomas en una forma adecuada depende de la edad y de la madurez del niño, puesto que niños mayores y adolescentes frecuentemente describen las palpitations como una sensación de aleteo en el pecho; síntoma que puede estar acompañado de dolor torácico, disnea, molestia abdominal o mareo. El niño puede también referir una historia de síncope siguiendo al comienzo de las palpitations.

Al realizar la historia clínica de estos niños se deben hacer algunas preguntas, las cuales nos orientarán sobre la naturaleza de la taquicardia²:

1. ¿Qué tan frecuentes son los episodios de taquicardia y cuánta duración tienen? (tiempo promedio, duración máxima).
2. ¿Cómo inician y cómo terminan los episodios? (comienzo y terminación abruptas o gradual aceleración y posterior normalización de la frecuencia cardíaca).
3. ¿Hay alguna circunstancia o factor desencadenante de los episodios?
4. ¿Se pueden interrumpir estos episodios con alguna maniobra? (Valsalva, por ejemplo).

La historia sobre el consumo de cafeína o estimulantes, al igual que los medicamentos antigripales y broncodilatadores, también debe ser investigada en el interrogatorio, ya que pueden estar relacionados con el inicio de algunos tipos de taquicardia.

En lactantes y niños pequeños, quienes obviamente no pueden suministrar la información acerca de los episodios, la historia clínica se realiza con el interrogatorio a los padres. Los lactantes con taquicardia frecuentemente

presentan irritabilidad y dificultad para la alimentación; si la arritmia es sostenida durante varias horas pueden entrar en insuficiencia cardíaca congestiva, cuyos síntomas incluyen taquipnea, palidez, diaforesis y adinamia.

Durante el episodio agudo de una taquicardia, el examen físico es esencial para determinar el grado de compromiso hemodinámico, que marcará la pauta terapéutica inmediata: observación vs. tratamiento farmacológico vs. cardioversión eléctrica. En los pacientes con episodios recurrentes, el examen físico será útil para descartar factores desencadenantes, como pueden ser fiebre, anemia o hipertiroidismo. Adicionalmente, la exploración física ayudará a determinar si existe o no una cardiopatía estructural asociada, como pueden ser la anomalía de Ebstein o la cardiomiopatía hipertrófica, entre otras, o la concurrencia de la arritmia durante el curso agudo de una miocarditis.

Una vez exista la sospecha de una arritmia, al paciente se le debe realizar un electrocardiograma (ECG) de 12 derivaciones, tomado durante el ritmo sinusal para documentar el ritmo de base, los intervalos de conducción y de repolarización, el eje eléctrico y la presencia de signos de hipertrofia. Las alteraciones de este trazado basal pueden constituir la clave diagnóstica; es así como la presencia de una onda delta, característica de la preexcitación ventricular, con un intervalo PR corto hace el diagnóstico de un síndrome de Wolff Parkinson White. También el hallazgo de un intervalo QT prolongado con anomalías en la morfología de la onda T hace pensar en el Síndrome de QT prolongado (**FIGURA 148.1**).



FIGURA 148.1 Síndrome de QT prolongado. Paciente de 7 años - Prolongación del intervalo QTc y cambios en la morfología y en la polaridad de la onda T.

El registro electrocardiográfico durante la arritmia es primordial para hacer el diagnóstico; así que si la arritmia persiste por unos pocos minutos y el paciente tiene tiempo de llegar a un centro hospitalario, se le realizará el ECG durante la fase aguda, lo cual constituye un gran paso dentro del estudio diagnóstico de este paciente. Si por el contrario las arritmias son de muy corta duración, se intentarán registrar mediante monitoría Holter de 24 horas, útil si estas alteraciones del ritmo tienen una frecuencia de presentación diaria. Si los episodios son más esporádicos, el monitor de eventos es el examen diagnóstico a elegir, en el cual existen varias modalidades y tiempos de registro, algunos externos o el recientemente desarrollado monitor implantable para pacientes con síntomas poco comunes o con síncope de causa no explicada.

Una vez se obtiene el registro de la taquicardia, una aproximación diagnóstica útil es la propuesta por el Dr. Walsh (**FIGURA 148.2**). Las taquicardias se subdividen en dos grupos generales: las de complejo QRS estrecho y las de complejo QRS ancho. Las de complejo estrecho implican una conducción normal a través del nodo auriculoventricular (AV) y del sistema His Purkinje. Estas taquicardias supraventriculares (TSV) son las arritmias

más comunes en pediatría. Las taquicardias de complejo ancho se originan típicamente en el ventrículo, con algunas excepciones: la taquicardia supraventricular con bloqueo preexistente de una de las ramas del haz de His o conducida con aberrancia, dependiente de la frecuencia y la taquicardia recíprocante antidrómica.

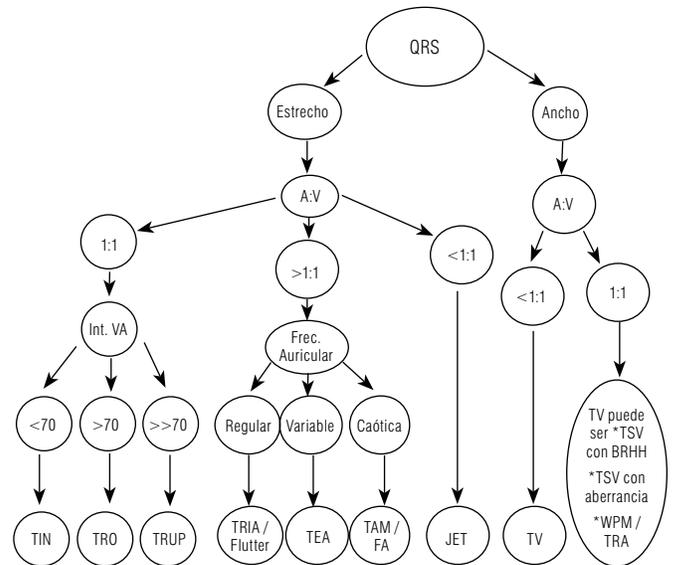


FIGURA 148.2 Aproximación diagnóstica al mecanismo de las taquicardias. AV: auriculoventricular; BRHH: bloqueo de rama del haz de His; FA: fibrilación auricular; JET: taquicardia ectópica de la unión; TAM: taquicardia atrial multifocal; TEA: taquicardia ectópica auricular; TIN: taquicardia intranodal; TRA: taquicardia recíprocante antidrómica; TRIA: taquicardia por reentrada intraauricular; TRO: taquicardia recíprocante ortodrómica; TRUP: taquicardia recíprocante de la unión, permanente; TSV: taquicardia supraventricular; TV: taquicardia ventricular; WPM: Wolff - Parkinson - White.

En las taquicardias por reentrada que involucran una vía accesoria, la conducción a través del circuito puede ocurrir por dos vías diferentes: la primera hace la conducción hacia abajo o anterógrada por el nodo AV y hacia arriba o retrógrada por la vía accesoria. Esta taquicardia de complejo QRS estrecho es llamada taquicardia recíprocante ortodrómica (TRO). El segundo tipo de taquicardia utiliza como brazo anterógrado el circuito de la vía accesoria y como brazo retrógrado el nodo AV. Esta taquicardia, la cual es de complejo QRS ancho, es denominada taquicardia recíprocante antidrómica. El paso diagnóstico siguiente es determinar la relación aurícula:ventrículo (A:V); si esta relación es exactamente de 1 (número de ondas P/número de complejos QRS = 1), entonces TRO o taquicardia por reentrada intranodal (TIN) son las causas más probables.

La taquicardia sinusal muy rápida puede ser confundida con la TSV, pues ambas se caracterizan por ser taquicardias de complejo estrecho, con una relación A:V de 1; el eje de la onda P en la taquicardia sinusal estará entre 0° y 90°, mientras que el eje de la onda P en TRO o en TIN estará entre 0° y -90°, ya que la despolarización auricular se realizará en sentido caudocefálico.

Un ratio de conducción A:V superior a 1 sugerirá taquicardia atrial; si la frecuencia auricular es muy regular, el diagnóstico probable es el de un flutter atrial; una taquicardia con ondas P con una morfología que difiere de la onda P sinusal, probablemente es secundaria a un foco ectópico auricular; frecuencia auricular irregular con ondas P de tres o más morfologías diferentes indicarán

la presencia de una taquicardia atrial multifocal. Una relación A:V inferior a 1 apoyará el diagnóstico de taquicardia ectópica de la unión AV.

Determinar la relación A:V en el ECG de la taquicardia a veces no es fácil, ya que las ondas P pueden no identificarse con facilidad en el trazado. Por eso, para mejorar la sensibilidad de esta ayuda diagnóstica se pueden utilizar algunas maniobras; una de ellas es el registro transesofágico de la actividad auricular con un electrodo bipolar, que cuando está adecuadamente posicionado justo detrás de la aurícula izquierda registrará un potencial local de la aurícula; este registro será comparado en forma simultánea con el trazado de superficie de la taquicardia para determinar la relación de la activación auricular con la ventricular.

Otro método que ayuda a desenmascarar la onda P es la administración de adenosina, la cual inhibe transitoriamente la conducción a través del nodo AV; se administra en forma endovenosa y debido a su rápido metabolismo por los glóbulos rojos, debe ser inyectada en forma muy rápida e idealmente en una vena cercana a la circulación central. Si la conducción AV es bloqueada pero persiste la frecuencia rápida auricular, entonces el diagnóstico más probable será el de una taquicardia atrial. Por el contrario, si la taquicardia logra interrumpirse, indicará que el nodo AV es partícipe del circuito de la taquicardia y por tanto la relación A:V es de 1.

La interrupción o el retardo de la conducción AV también se ve cuando se realizan maniobras vagales (Valsalva o reflejo de inmersión). De gran importancia es el registro en papel del trazado electrocardiográfico durante la administración de la adenosina o durante la realización de las maniobras vagales, ya que en los casos en que estas medidas no consiguen la interrupción de la taquicardia, sí ayudarán en el diagnóstico diferencial de la misma para poder orientar el plan terapéutico.

Las taquicardias de complejo QRS ancho se asumirán como ventriculares mientras no se demuestre lo contrario. La taquicardia ventricular se caracteriza por la presencia de un complejo QRS ancho, con disociación AV (relación AV inferior a 1). La taquicardia ventricular puede ser confirmada también por la presencia de latidos de fusión, los cuales representan una fusión entre el complejo ventricular y el latido sinusal. El diagnóstico diferencial de una taquicardia de complejo QRS ancho con A:V de 1, será el de una taquicardia ventricular con conducción retrógrada a la aurícula, TSV con aberrancia, TSV con bloqueo de rama o taquicardia antidrómica³.

Taquicardia supraventricular

Esta es la arritmia sintomática más frecuente en gente joven, afecta niños de todas las edades y su prevalencia es estimada en más de 1 en 500 niños. Desde la vida fetal puede presentarse la taquicardia supraventricular, que cuando es una taquicardia rápida y mantenida lleva a un “*hydrops fetalis*” que es la representación de una falla cardíaca severa. Usualmente esta TSV se hace menos frecuente y más fácil de manejar después del nacimiento, pero también puede darse el caso de recién nacidos sin historia de taquicardia fetal, que se presentan con taquicardia incesante de difícil manejo en los primeros días de vida⁴.

La mayoría de los niños pequeños con taquicardia paroxística supraventricular (TPSV) tienen corazón estructuralmente normal, por lo que esta se

asocia a cardiopatía congénita o a enfermedades infecciosas en un 15% de los casos. En casos de taquicardia incesante, a más de 200 lpm, se presenta una disfunción ventricular izquierda progresiva, dentro del cuadro clínico conocido como taquicardiomiopatía.

En niños pequeños la taquicardia por reentrada AV debido a la presencia de una vía accesoria auriculoventricular es la responsable del 80% de las TSV. La taquicardia permanente recíproca de la unión AV y la taquicardia auricular automática son mucho menos comunes y tienen un planteamiento terapéutico diferente.

Mecanismos de la taquicardia supraventricular paroxística

En orden decreciente de prevalencia, la TPSV en niños se presenta por diversos mecanismos: taquicardia por reentrada auriculoventricular (Síndrome de Wolff Parkinson White y vías accesorias ocultas, con conducción únicamente retrógrada), taquicardia por reentrada intranodal, taquicardia ectópica (automática) auricular, *flutter* atrial y fibrilación auricular (FA) y taquicardia de la unión auriculoventricular.

Síndrome de Wolff Parkinson White (WPW)

Su prevalencia en la población general es estimada en 0,15 a 0,3%, con una mayor incidencia en el sexo masculino, y muy ocasionalmente puede verse como una enfermedad con patrón hereditario. WPW es más frecuente en niños con anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide, defectos septales atrioventriculares y comunicaciones interventriculares. El síndrome es producido por la presencia de una vía accesoria, la cual es una fibra muscular corta y delgada que conecta la aurícula con el ventrículo a través del anillo auriculoventricular derecho o izquierdo. Aproximadamente el 10% de los pacientes tiene dos o más vías accesorias, siendo más frecuente esta presentación en los niños con anomalía de Ebstein asociada. La localización de la vía accesoria puede ser deducida por el ECG de 12 derivaciones⁵.

WPW es un defecto cardíaco congénito, ya que la vía accesoria está presente desde el nacimiento y puede ser la responsable de las taquicardias paroxísticas del feto. Episodios cortos y poco frecuentes no afectan el bienestar fetal, pero la taquicardia incesante puede llevar a la falla cardíaca, *al hydrops* fetal no inmune y a la muerte fetal.

La reentrada al nivel AV es la arritmia más común en el neonato y en un 50% de estos pacientes se diagnosticará en el ECG, posinterrupción de la taquicardia de un síndrome de WPW. Durante el primer año de vida, en el 30% de estos niños desaparecerá la onda delta y la taquicardia supraventricular lo hará en un 50%⁶. Para este tiempo de edad el médico decidirá si suspende la medicación antiarrítmica o no.

Después de un período de gracia durante la edad preescolar y algunos años escolares, la TPSV recurre en la adolescencia, edad en la que el tratamiento de elección es la ablación con radiofrecuencia más que los medicamentos antiarrítmicos. También una gran mayoría de pacientes con WPW no presenta taquicardias hasta que llegan a la adolescencia o son adultos; otros pueden nunca presentarlas.

Un ECG típico de un paciente con síndrome de WPW, registrado durante el ritmo sinusal, muestra la preexcitación ventricular, la cual se manifiesta por un intervalo PR corto, ensanchamiento del complejo QRS y la presencia de una onda delta (**FIGURA 148.3**). En muchos pacientes la preexcitación está presente durante todo el tiempo, independientemente de la frecuencia cardíaca; en otros es intermitente, encontrándose solamente a las frecuencias más bajas. El circuito de macroreentrada de la TPSV se produce entre el músculo auricular, el nodo AV, el músculo ventricular y la vía accesoria. En TRO los complejos QRS son estrechos y la onda P puede ser vista dentro de la porción inicial de la onda T. Esta onda P retrógrada usualmente se ve mejor en las derivaciones DII y V2 (**FIGURA 148.4**). En TRO también se pueden ver complejos QRS anchos debido a aberrancia de la conducción, con bloqueo de la rama derecha o izquierda del haz de His. Algunas veces los primeros complejos QRS de la taquicardia pueden ser anchos por la conducción aberrante y posteriormente estrechos.

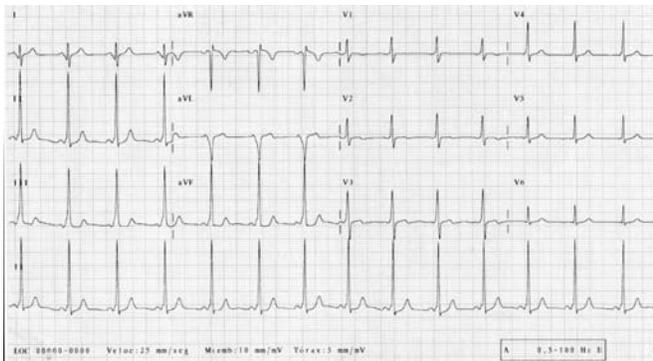


FIGURA 148.3 Síndrome Wolff Parkinson white.

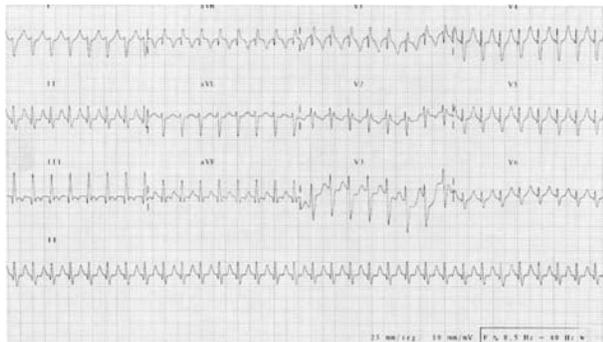


FIGURA 148.4 Taquicardia reciprocante ortodrómica en el paciente con anomalía de Ebstein y W.P.W. Taquicardia con bloqueo de rama derecha en la que se puede ver una onda P retrógrada aVL y V2..

En algunos pacientes, la vía accesoria conduce exclusivamente en sentido anterógrado, de la aurícula al ventrículo, manifestándose por preexcitación ventricular y permitiendo el desencadenamiento de taquicardias por reentrada, antidrómicas. Aun aquellos niños con preexcitación ventricular aislada y sin historia de taquicardias están a riesgo de arresto cardíaco, si ante una fibrilación auricular, la vía accesoria es capaz de conducirla al ventrículo a altas frecuencias.

Una vía accesoria oculta es aquella capaz de conducir únicamente en sentido retrógrado. El ECG en ritmo sinusal es normal, no hay preexcitación ventricular y la taquicardia por reentrada en la cual participa es una taquicar-

dia ortodrómica. Este tipo de vías accesorias es muy común. Algunas tienen unas propiedades de conducción poco usuales, semejantes al nodo AV y la mayoría está localizada en el anillo tricuspídeo, hacia la región posteroseptal. Estas vías son las responsables de la taquicardia reciprocante permanente de la unión (TRUP), la cual fue descrita inicialmente por Coumel y se caracteriza por ser una taquicardia ortodrómica de carácter incesante, con conducción anterógrada sobre el nodo AV y retrógrada sobre una vía accesoria con conducción lenta, decremental.

La taquicardia es usualmente incesante desde el nacimiento o desde la infancia temprana y puede no ser diagnosticada hasta la edad adulta. Su persistencia sobre un período largo de tiempo puede llevar a una taquicardiomiopatía, la cual es reversible con el control de la frecuencia⁷. Se ha reportado la resolución espontánea de esta taquicardia en una tercera parte de los niños⁸. En la población restante, el tratamiento farmacológico ha sido diverso debido a la gran refractariedad de esta arritmia a algunos de los medicamentos utilizados. En el estudio multicéntrico, retrospectivo, realizado en Francia, se encontró que la amiodarona y el verapamilo fueron los medicamentos más efectivos con un éxito en el control de la arritmia del 84% a 94%, administrados solos o en asociación con digoxina⁹. En otros centros se ha encontrado una efectividad de cerca del 75% con el uso de propafenona sola o asociada a digoxina.

El diagnóstico de esta taquicardia se basa en los criterios electrocardiográficos que incluyen la presencia de una taquicardia de complejo QRS estrecho de carácter incesante con ondas P negativas en las derivaciones inferiores, un intervalo PR menor que el intervalo RP y una relación A:V de 1. Durante los episodios cortos de ritmo sinusal no hay evidencia de onda delta (**FIGURA 148.5**).

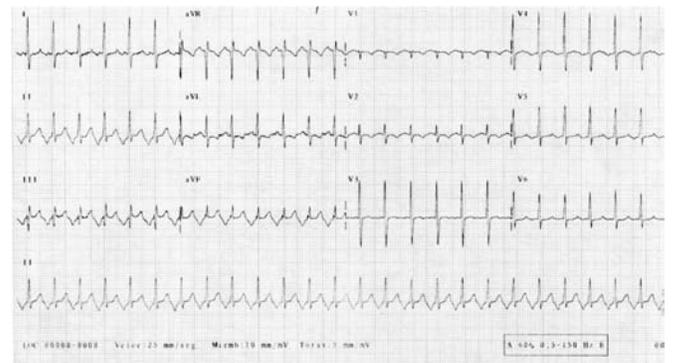


FIGURA 148.5 Ausencia ondas delta.

La ablación con radiofrecuencia en estos pacientes se reserva para niños mayores o para aquellos en que no se consigue el control de la frecuencia cardíaca y persisten con un compromiso importante de la función ventricular izquierda.

Las conexiones AV tipo Mahaim son otro ejemplo de vías accesorias, las cuales tienen característicamente una conducción lenta y se conectan al fascículo derecho del haz de His; producen una preexcitación ventricular con morfología de bloqueo de rama izquierda y tienen un intervalo PR corto.

Los pacientes con síndrome de WPW no serán tratados con medicamentos que favorezcan la conducción por la vía accesoria, como son los bloqueadores de los canales de calcio y la digoxina; estos medicamentos

incrementan el riesgo de arresto cardíaco precipitado por una fibrilación auricular. Los antiarrítmicos clase III —como la amiodarona y el sotalol— son tan efectivos y seguros como lo son los antiarrítmicos clase I C —como la flecainida y la propafenona—, al igual que los betabloqueadores. En lactantes sin preexcitación ventricular, con TPSV por una probable vía accesoria oculta, se puede administrar la digoxina. En niños por encima de los dos años de edad y con una vía oculta, los bloqueadores de los canales de calcio están indicados. La ablación con radiofrecuencia de la vía accesoria será considerada como primera opción terapéutica a la edad escolar o en niños pequeños con difícil control farmacológico.

Taquicardia por reentrada intranodal

Es la forma más común de TPSV en adolescentes y adultos y muy rara en lactantes y preescolares. En pediatría únicamente se ven algunos casos en la edad escolar.

Como su nombre lo indica, esta taquicardia es un ritmo por reentrada en el nodo AV entre dos vías funcionales y probablemente anatómicas distintas: una vía rápida localizada en el septum auricular anterior, superior al nodo AV compacto (haz de His), y una vía lenta localizada inferior y posterior al nodo AV compacto cerca al ostium del seno coronario. La conducción durante el ritmo sinusal normal ocurre predominantemente sobre la vía rápida con un intervalo PR normal.

Cuando una extrasístole bloquea anterógradamente la vía rápida (con un período refractario más largo que la lenta), puede conducirse hacia el haz de His a través de la vía lenta nodal, para retornar enseguida a las aurículas en forma retrógrada por la vía rápida (circuito lento-rápido). Si este mecanismo se perpetúa, se origina una taquicardia denominada lenta-rápida o de la variedad común, porque más del 90% de los episodios clínicos de reentrada nodal corresponden a esta taquicardia que representa un intervalo AH largo y un intervalo HA relativamente corto. En consecuencia, la onda P queda oculta en el complejo QRS, porque la activación de las aurículas y de los ventrículos ocurre en forma simultánea.

La forma inversa de reentrada nodal (rápida-lenta), también conocida como de variedad no común, utiliza la vía rápida como brazo anterógrado y la vía lenta como retrógrado —lo que origina un intervalo RP largo y superior al PR— y la onda P es negativa en las derivaciones DII, DIII, AVF y de V2 a V6.

Todos los fármacos que retarden la conducción a través del nodo AV son efectivos en prevenir las recurrencias de TIN. Los betabloqueadores y los bloqueadores de los canales de calcio son frecuentemente usados. La ablación con radiofrecuencia, la cual tiene mejores resultados cuando se realiza sobre la vía lenta, tiene un éxito de 98% a 100% y con una incidencia de bloqueo AV de 1% a 2%¹⁰.

Taquicardia ectópica auricular

Es una variedad poco común de TPSV en niños y adolescentes; es más frecuente en lactantes, llegando a contar con un 15% de las taquicardias¹¹. Puede ser paroxística o incesante; se origina en un pequeño foco ectópico o en un área muscular anormal, ya sea de la aurícula derecha o de la izquierda. Su mecanismo electrofisiológico es el del aumento del automatismo. Su frecuencia puede llegar a ser muy alta y puede ser refractaria al tratamiento farmacológico.

A diferencia de las taquicardias por reentrada AV (TRO, TIN), la taquicardia atrial puede tener un comienzo y un cese gradual. Los pacientes refieren que su taquicardia inicia súbitamente o que la frecuencia se va incrementando en forma progresiva. Cabe decir que también hay algunos pacientes asintomáticos.

El ECG muestra una taquicardia regular de complejos QRS estrechos, con una respuesta ventricular que puede ser irregular en los casos en que los latidos rápidos auriculares no sean conducidos totalmente al ventrículo. Las ondas P usualmente se ven mejor en las derivaciones II, V1 y V2 y cuando la conducción AV es 1:1 el intervalo PR usualmente es más corto que el RP. La morfología de la onda P es anormal y solo en algunos casos en que el foco ectópico está cerca del nodo sinusal la morfología de la taquicardia atrial puede ser semejante al ritmo sinusal (**FIGURA 148.6**).

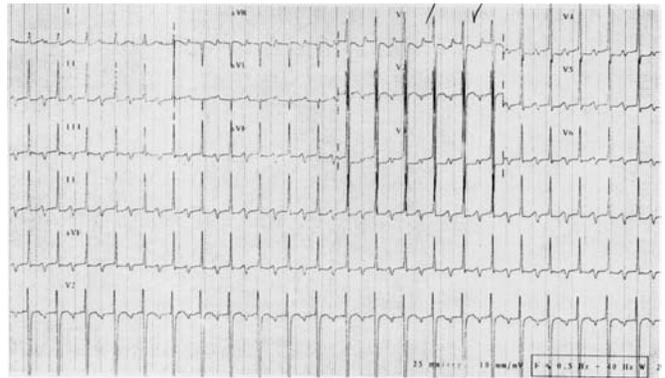


FIGURA 148.6 Taquicardia ectópica auricular.

La taquicardia atrial multifocal (caótica) es de muy baja frecuencia en pediatría. La activación de las aurículas desde múltiples focos en el miocardio auricular produce ondas P de diferente morfología y una frecuencia auricular que puede exceder los 400 lpm. El ecocardiograma usualmente muestra un corazón estructural y funcionalmente normal.

Las maniobras vagales y la administración de adenosina no interrumpen la taquicardia auricular; sin embargo, dado que producen bloqueo de la conducción auriculoventricular, permiten una clara visualización de las ondas de activación auricular.

Episodios muy cortos y usualmente asintomáticos de taquicardia auricular no requieren tratamiento farmacológico, puesto que no comprometen la función ventricular. Digoxina, betabloqueadores y bloqueadores de los canales de calcio no previenen las recurrencias de la taquicardia. Los antiarrítmicos clase I C y III son más efectivos, usándose con frecuencia propafenona o flecainida solas o en combinación con digoxina o con beta bloqueadores. Así mismo, la amiodarona también ha mostrado ser altamente efectiva, pero su administración a largo plazo se acompaña de efectos secundarios indeseables. La ablación con radiofrecuencia estará indicada en niños en la edad escolar y en niños menores con frecuencias ventriculares muy rápidas, en quienes con la terapia farmacológica no se consigue el control de la frecuencia con un porcentaje de curación cercano al 80%. También está indicada en aquellos niños con compromiso de la función ventricular.

Los ritmos ectópicos auriculares intermitentes, a frecuencias cercanas a las del ritmo sinusal, son frecuentes en niños mayores y adolescentes

y se caracterizan por tener una onda P de diferente morfología, pero no representan enfermedad cardíaca y no llevan a disfunción ventricular. Las extrasístoles supraventriculares, aun las muy frecuentes y los ritmos auriculares ectópicos no son predictores de TPSV y no degeneran en taquicardia ectópica auricular, por lo tanto no requieren ningún tipo de tratamiento.

Flutter, fibrilación y taquicardia por reentrada auricular

El flutter auricular es una arritmia rara en los niños, que puede presentarse en el feto (con frecuencias ventriculares de 150 a 220 lpm), en el momento del nacimiento o a los pocos días de nacer. El tratamiento de elección es la cardioversión eléctrica, en aquellos niños con compromiso de la función ventricular, o los fármacos antiarrítmicos, siendo la digoxina muy efectiva aunque se tarda varios días en normalizar el ritmo cardíaco. También se han utilizado medicamentos clase I A (procainamida), I C (propafenona, flecaínida) o clase III (sotalol, amiodarona), si hay fallos con la digoxina. Todos estos fármacos antiarrítmicos, excepto la digoxina, tienen un efecto inotrópico negativo que acarrea un mayor compromiso de la función cardíaca. Con la administración de amiodarona, se han reportado algunos casos de disociación electromecánica. Una vez el *flutter* es revertido, usualmente no recurre; de todas formas puede ser recomendable dejar al niño con tratamiento profiláctico con digoxina durante seis meses.

En niños mayores con corazón sano, el flutter atrial es muy poco frecuente, siendo más común en niños con cardiopatía estructural o en posoperatorios de cardiopatía congénita (**FIGURA 148.7**). Los fármacos antiarrítmicos en muy pocas ocasiones son exitosos en la restauración del ritmo sinusal. La ablación con radiofrecuencia, cada vez con mejores resultados, tiene como punto blanco el istmo cavotricuspidé (zona localizada entre la vena cava inferior y la válvula tricúspide).

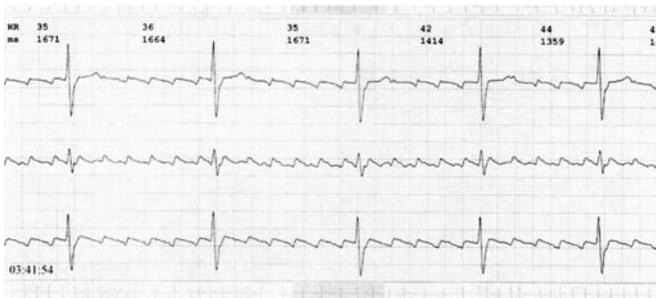


FIGURA 148.7 Flutter atrial.

También en niños con cardiopatía estructural o en posoperatorios, se presentan las taquicardias auriculares por reentrada, ya sea de aurícula derecha o izquierda, sobre cicatrices o líneas de sutura en la pared auricular¹². La cardioversión eléctrica es generalmente efectiva, pero hay una alta tasa de recurrencia de esta arritmia. La taquicardia atrial incisional es consistentemente resistente a la terapia farmacológica, con algunos buenos resultados por la administración de sotalol o amiodarona.

La fibrilación auricular es todavía menos frecuente que el flutter atrial en la población pediátrica. Al igual que en el adulto, los pacientes con episodios muy ocasionales de fibrilación auricular y con un corazón estructuralmente normal no requieren ningún tipo de tratamiento. Los niños con cardiopatía

congénita o adquirida (reumática) son los más propensos a presentar fibrilación auricular; en ellos, el tratamiento será dirigido al reparo de la alteración hemodinámica existente. La eficacia, seguridad y éxito a largo plazo de los procedimientos de ablación para fibrilación auricular en pediatría son desconocidos.

Taquicardia de la unión auriculoventricular

Su presentación congénita es poco común. Generalmente se presenta en los primeros seis meses de vida. El ECG muestra una taquicardia regular a frecuencia de 150 a 200 lpm y complejos QRS estrechos. Las ondas P se pueden encontrar justo después del QRS o puede haber disociación auriculoventricular. La taquicardia con comportamiento incesante y con frecuencias rápidas lleva a insuficiencia cardíaca y para esto, la cardioversión eléctrica no es exitosa así como el tratamiento farmacológico. Se ha utilizado la amiodarona a dosis de 250 a 500 mg/m²/día o 5 mg/kg/día. En pacientes con disfunción ventricular y sin control farmacológico se debe considerar la terapia de ablación con radiofrecuencia.

La taquicardia automática de la unión auriculoventricular que se presenta en forma transitoria durante el posoperatorio de cardiopatía congénita se ve en niños pequeños durante la primera semana del posoperatorio, siendo muy sensible a las catecolaminas y en ocasiones de muy difícil control farmacológico.

Los ritmos de escape de la unión durante episodios de bradicardia sinusal como también el ritmo acelerado de la unión, transitorio, son comunes en niños y adolescentes sanos y no requieren ningún tipo de tratamiento.

Riesgo de arresto cardíaco en TPSV

Este riesgo es muy bajo en pediatría. Tres grupos de niños están a riesgo de presentar arritmias cardíacas que lleven a insuficiencia cardíaca de curso letal o a muerte súbita: los neonatos con TSV, los niños con síndrome de WPW y los pacientes con enfermedad estructural cardíaca asociada¹³.

La presentación no específica de los síntomas de TPSV en los neonatos dificulta su reconocimiento. La reserva cardíaca en los recién nacidos es muy pequeña y TSV con frecuencias que superan los 200 lpm pueden llevar a disfunción miocárdica severa a los pocos días. Algunos neonatos pueden tener una falla cardíaca subclínica debido a taquicardia fetal.

La administración de adenosina para interrupción de la taquicardia o para precisar diagnóstico es segura en los pacientes de este grupo de edad. Todos los fármacos antiarrítmicos, excepto la digoxina, tienen un efecto inotrópico negativo pudiendo llevar a hipotensión severa y arresto cardíaco. Todos los recién nacidos con TPSV deben ser hospitalizados, con monitoría de sus signos vitales mientras se instaura el tratamiento farmacológico. El ecocardiograma se debe realizar previamente para exclusión de cardiopatía estructural asociada y para valoración de la función ventricular.

El riesgo de muerte súbita en pacientes adultos con WPW es bien conocido; el arresto cardíaco usualmente es precipitado por la presencia de una fibrilación auricular, que es conducida por la vía accesoria a frecuencias muy rápidas al ventrículo. La fibrilación auricular no es común en pediatría, aun

en los pacientes portadores del WPW. Los pacientes a riesgo son aquellos cuyo intervalo menor entre dos latidos preexcitados durante la fibrilación auricular está por debajo de 220 milisegundos^{14, 15}.

El síncope en pacientes con WPW puede indicar alto riesgo de muerte súbita, aunque la muerte súbita puede ser el primer síntoma de una arritmia letal. Aun un episodio único de síncope en un paciente con WPW es indicación de ablación con radiofrecuencia, la cual elimina el riesgo de muerte súbita. La actividad física intensa acorta el período refractario de la vía accesoria y puede precipitar la aparición de fibrilación o *flutter* auricular. No obstante, en algunos pacientes la preexcitación ventricular desaparece durante el ejercicio físico, desconociéndose si este es un hecho que coloca a los pacientes en un bajo riesgo para muerte súbita. De todas formas a todos los pacientes con WPW se les deben restringir las actividades deportivas a nivel competitivo.

Muchas cardiopatías congénitas o adquiridas pueden deteriorar la función ventricular o comprometer la circulación coronaria, incrementando los riesgos de los pacientes cuando presentan TPSV. Dentro de este grupo de pacientes están las miocarditis agudas, las cardiomiopatías dilatadas, los defectos congénitos que producen grandes cortocircuitos (en lactantes y niños pequeños) y las anomalías cardíacas complejas. Las lesiones estenóticas y regurgitantes de las válvulas disminuyen considerablemente el volumen de eyección, el cual se compromete aún más durante los episodios de taquicardia con períodos de llenado y de eyección ventricular muy cortos. La hipertensión pulmonar en pacientes con TPSV también tiene un efecto deletéreo.

Algunas formas de enfermedad cardíaca predisponen a la ocurrencia de ciertos tipos de TPSV. Los pacientes con cardiomiopatía hipertrófica están a riesgo de una fibrilación auricular, la cual produce una mayor reducción en el gasto cardíaco, con isquemia miocárdica. La enfermedad reumática de la válvula mitral está asociada con paroxismos de FA y un riesgo alto de fenómenos embólicos. Los niños con anomalía de Ebstein, quienes presentan TPSV, tienen mayor compromiso hemodinámico. Niños y adultos intervenidos quirúrgicamente para corrección de cardiopatía congénita o adquirida pueden presentar taquicardia atrial incisional, por reentrada.

Bradicardia

Las posibilidades diagnósticas para niños con ritmos lentos son más limitadas: la disfunción sinusal manifiesta por bradicardia sinusal, incompetencia cronotrópica durante el ejercicio y pausas sinusales. En niños por lo general esta entidad se ve posterior a la corrección quirúrgica de cardiopatías congénitas.

El bloqueo auriculoventricular (BAV) completo, definido como la incapacidad del impulso auricular de ser conducido al ventrículo, es otra causa de bradicardia en niños y se observa en el ECG como una disociación AV en la cual la frecuencia auricular es superior a la ventricular (**FIGURA 148.8**). Este BAV puede ser congénito, asociado en ocasiones a enfermedades del colágeno en la madre (lupus eritematoso sistémico, enfermedad de Sjögren) o adquirido, siendo la causa más frecuente la lesión quirúrgica del nodo AV durante la corrección de cardiopatías congénitas o asociado a algunas enfermedades inflamatorias, como la miocarditis viral o la enfermedad de Lyme, entre otras.

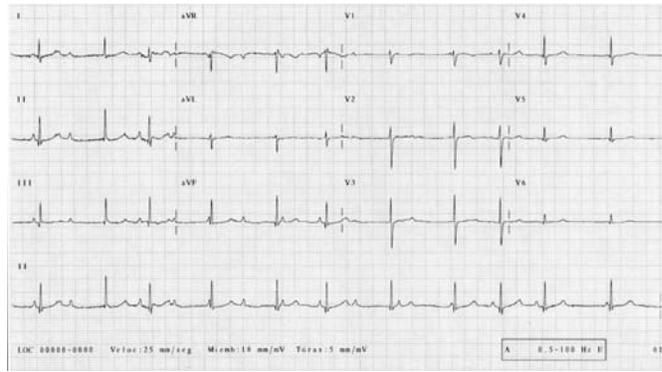


FIGURA 148.8 Bloque AV completo.

Una importante causa de bradicardia en la población pediátrica es la intoxicación por medicamentos: digoxina, betabloqueadores, clonidina, opiáceos, hipnóticos y sedantes. Los organofosforados pueden producir bradicardia sinusal. La digoxina, los betabloqueadores, los bloqueadores de los canales de calcio, los antidepresivos tricíclicos y el litio pueden llegar a producir bloqueo auriculoventricular completo.

Ritmos irregulares

Existe un gran número de causas benignas de ritmos irregulares en pediatría. La arritmia sinusal es una de ellas, siendo una respuesta normal de la frecuencia cardíaca a las variaciones del ciclo respiratorio: durante la inspiración la frecuencia cardíaca se acelera y durante la fase espiratoria se retrasa. La arritmia sinusal es más frecuente y más marcada en la edad escolar y en la adolescencia. Es un ritmo normal y no requiere investigaciones adicionales ni tratamiento.

Las contracciones auriculares prematuras son frecuentemente vistas en niños, especialmente en lactantes. Con un examen cardiovascular normal y sin trastornos electrolíticos, son consideradas generalmente benignas. Cuando se presentan con un índice de prematuridad importante se pueden bloquear al nivel del nodo AV, una causa frecuente de bradicardia en el feto y en el recién nacido. Si el paciente se encuentra en buenas condiciones, estable hemodinámicamente, no requiere tratamiento.

Las extrasístoles ventriculares o contracciones ventriculares prematuras (CVP) también se observan frecuentemente en la población pediátrica. Existen reportes que dan una tasa de incidencia de CVP en lactantes de 10% a 15% y en adolescentes de 20% a 35%¹⁶. Las CVP requieren usualmente un estudio adicional, que incluye la medición de los electrolitos séricos, la monitoría Holter de 24 horas, un ecocardiograma y un test de ejercicio. Si no hay una causa identificable, el diagnóstico es el de CVP idiopáticas. Estas son generalmente benignas, autolimitadas, de una sola morfología de QRS (monomorfas) y fácilmente inhibidas por la taquicardia sinusal durante el ejercicio. El pronóstico es muy bueno y rara vez requieren tratamiento.

Tratamiento

La terapia médica de las taquicardias puede ser dividida en tratamiento de la fase aguda y tratamiento crónico o de mantenimiento. La terapia aguda

busca interrumpir la taquicardia, restaurar el ritmo sinusal o disminuir la respuesta ventricular. Este tratamiento depende de la situación clínica, si el paciente se encuentra en una condición estable o no. En el servicio de urgencias se debe seguir con el ABC de la reanimación; una vez hecho el diagnóstico la adenosina es la medicación más comúnmente usada para el tratamiento rápido de las taquicardias por reentrada, en las cuales el nodo AV hace parte del circuito. La adenosina actúa interrumpiendo la conducción del nodo AV; su vida media es muy corta (segundos), por lo cual requiere que la administración sea en bolo muy rápido. La digoxina también es efectiva y es especialmente útil en pacientes con disfunción ventricular; otros medicamentos también utilizados son los betabloqueadores endovenosos (IV) como esmolol, la procainamida IV o la amiodarona IV.

Otras modalidades terapéuticas también utilizadas son la estimulación eléctrica transesofágica y las maniobras vagales; estas últimas en niños adolescentes, mediante maniobra de valsalva y en niños pequeños con el reflejo de inmersión. Aunque los bloqueadores de canales de calcio se utilizan con frecuencia en los pacientes adultos, estos medicamentos están contraindicados en niños, especialmente si son menores de un año de edad. Existen reportes de descompensación hemodinámica y muerte súbita en niños pequeños a quienes se administró verapamilo.

Si las medidas anteriores fallan y el paciente se encuentra inestable hemodinámicamente, el paso a seguir es la cardioversión eléctrica, la cual se realiza en forma sincronizada con una selección de energía de 0,5 a 1 joule/kg; carga que puede ser doblada, hasta un máximo de 5 a 6 joules/kg, hasta que el tratamiento sea efectivo.

El tratamiento agudo de la taquicardia ventricular requiere una evaluación completa del ABC de la reanimación. Cualquier causa aguda y reversible de TV, como alteraciones electrolíticas o acidosis, serán investigadas y tratadas. El medicamento de primera línea es la lidocaína a una dosis de 1 mg/kg IV y, si la medida es exitosa, se deja una infusión de esta a una dosis de 20-50 mcg/kg/min. Si el paciente está severamente comprometido o no hay respuesta a la lidocaína o esta no está disponible, se debe recurrir a la cardioversión eléctrica a 1-2 joules/kg. Otras medicaciones que se pueden utilizar son la procainamida IV o la amiodarona IV. En torsiones de punta (torsade de pointes) el sulfato de magnesio IV es la droga de elección, seguida por isoproterenol o estimulación eléctrica ventricular derecha. La TV idiopática originada en el tracto de salida del ventrículo derecho (morfología de bloqueo de rama izquierda y eje inferior) frecuentemente se pueden interrumpir con adenosina. La TV idiopática originada en el ventrículo izquierdo (morfología de bloqueo de rama derecha y eje izquierdo) (**FIGURA 148.9**) frecuentemente responden a la administración IV de verapamilo¹⁷.

El tratamiento crónico busca prevenir las recurrencias y el medicamento a utilizar depende del tipo de taquicardia. La terapia para las taquicardias supraventriculares que utilizan el nodo AV dentro de su circuito busca modificar la conducción a través del nodo AV, con medicamentos de primera línea, como digoxina y betabloqueadores. La digoxina y los bloqueadores de los canales de calcio están contraindicados en pacientes con WPW, en quienes mejora la conducción anterógrada por la vía accesoria cuando se administran estos medicamentos, permitiendo una rápida frecuencia ventricular durante *flutter* o fibrilación auricular, que puede degenerar en una fibrilación ventricular.



FIGURA 148.9 Taticardia ventricular idiopática.

Para TPSV refractarias a los medicamentos de primera línea, otros agentes antiarrítmicos se pueden utilizar como son los de clase III (sotalol, amiodarona), clase IV (verapamilo), clase I A (procainamida) o clase I C (propafenona, flecainida). Para taquicardias atriales existen dos estrategias terapéuticas: la primera consiste en controlar la frecuencia ventricular, trasando la conducción AV con digoxina o bloqueadores de canales de calcio. La segunda estrategia es la de alterar el substrato electrofisiológico auricular con medicamentos como betabloqueadores, agentes clase III (sotalol, amiodarona), clase I C (propafenona, flecainida) o clase I A (procainamida).

El tratamiento de la taquicardia ventricular requiere, además del manejo de la arritmia, la mejoría de las situaciones en las cuales se presenta la taquicardia, pobre función ventricular, inflamación, isquemia, trastornos electrolíticos, alteraciones hemodinámicas en pacientes con cardiopatías congénitas o sometidas a corrección quirúrgica de las mismas, con defectos residuales.

Los focos de taquicardia ventricular también son susceptibles de ablación con catéter, como los encontrados en la displasia arritmogénica del ventrículo derecho o en la taquicardia ventricular monomorfa idiopática¹⁸. Las arritmias sensibles a las catecolaminas, tales como la TV del síndrome de QT prolongado, responden bien a los betabloqueadores; en segunda línea están los medicamentos clase I y la amiodarona.

En la **TABLA 148.1**, se encuentran los medicamentos más frecuentemente usados en pacientes pediátricos.

Ablación con radiofrecuencia

La ablación con radiofrecuencia fue descrita por primera vez para pacientes pediátricos en 1990. Desde entonces, múltiples avances tecnológicos han colocado esta técnica como una de las herramientas terapéuticas más útiles para el electrofisiólogo pediatra. Frente al tratamiento farmacológico tiene varias ventajas cuando se utiliza siguiendo las indicaciones más aceptadas: no restricción de ejercicio, no necesidad de tratamiento farmacológico a largo plazo y menos ingresos hospitalarios¹⁹.

En la **TABLA 148.2** se encuentran las indicaciones para ablación con radiofrecuencia en los pacientes pediátricos²⁰.

La ablación tiene unas tasas de éxito que van del 81% al 97% para TSV mediada por vías accesorias, dependiendo de la localización de la vía. Un éxito

TABLA 148.1 Medicamentos antiarrítmicos más usados en pediatría		
Agente antiarrítmico	Dosis	Efectos secundarios
Clase I		
Procainamida	Oral: 30-100 mg/kg/día. Cada 6 horas	Náuseas, vómito, síndrome lúpico, pancitopenia, agranulocitosis, confusión
Lidocaina	IV: 1 mg/kg.	Convulsiones, síntomas neurológicos, arritmias, dificultad respiratoria, hipotensión
Mexiletine	Oral: 5-15 mg/kg/día. Cada 8 horas	Náuseas, vómito, cefalea, temblor, vértigo, parestesias, rash
Fenitoina	Oral: 2-5 mg/kg/día. Cada 12 horas, siguiendo carga de 10-15 mg/kg cada 6 horas	Rash, Stevens Johnson, neuropatía, hipertrofia gingival
Flecainida	Oral: 2-6 mg/kg/día. Cada 8 horas	Arritmias, alteraciones de conducción, vértigo, visión borrosa, cefalea
Clase II		
Propranolol	Oral: 2-4 mg/kg/día. Cada 6 horas	Hipotensión, broncoespasmo, hipoglucemia (en neonatos), adinamia, depresión
Nadolol	Oral: 1-2 mg/kg/día. Cada 12 a 24 horas	Bradycardia, adinamia, depresión
Atenolol	Oral: 1-2 mg/kg/día. Cada 12 horas	Adinamia, depresión, bradycardia, hipotensión postural, agranulocitosis
Clase III		
Amiodarona	Oral: Carga 10 mg/kg. Cada 12 horas x 5-14 días Mantenimiento: 5-7 mg/kg/día, una vez al día	Arritmias, prolongación de QT, hepatotoxicidad, hipo o hipertiroidismo, microdepósitos corneales, fotosensibilidad, fibrosis pulmonar
Sotalol	Oral: 80-160 mg/m ² . cada 8 horas en lactantes y cada 12 horas en mayores	Arritmias, prolongación de QT, bradycardia, fatiga, disnea
Clase IV		
Verapamilo	Oral: 4-8 mg/kg/día. Cada 8 horas o diario en forma liberación lenta(retard)	Hipotensión, bradycardia, descompensación cardíaca (en lactantes)
Otros agentes		
Adenosina	IV: 0.1 mg/kg. bolo rápido	Bradycardia y taquicardias transitorias, bloqueo AV transitorio
Digoxina	Oral: 30-40 mcg/kg/según edad, en un día, seguido de 5-10 mcg/kg/día cada 12 ó 24 horas	bloqueo AV, arritmias, náuseas, vómito

de hasta un 95% se ha obtenido en taquicardias por reentrada intranodal y 87% para taquicardias ectópicas auriculares²¹. La incidencia de complicaciones es baja —3,4%—, siendo las complicaciones mayores el bloqueo AV, la perforación cardíaca/derrame pericárdico y los fenómenos tromboembólicos.

Tratamiento para bradicardias - marcapasos

Los marcapasos son el tratamiento primario para las bradicardias sintomáticas. En el más reciente reporte de American College of Cardiology/ American Heart Association Task Force hay un acuerdo general para el implante de marcapasos en los pacientes pediátricos²² (TABLA 148.3).

TABLA 148.2 Indicaciones de ablación con radiofrecuencia en pacientes pediátricos	
Clase I	
<ol style="list-style-type: none"> Síndrome WPW siguiendo un episodio de muerte súbita abortada. WPW con el intervalo RR preexcitado, más corto, durante fibrilación auricular de 250 milisegundos o período refractario efectivo de la vía accesoria, medido durante estimulación eléctrica programado menor de 250 mseg. TSV crónica o recurrente asociada con disfunción ventricular. TV recurrente asociada con compromiso hemodinámico y susceptible de ablación (inducibilidad, estabilidad). 	
Clase II A	
<ol style="list-style-type: none"> TSV recurrente o sintomática asociada con disfunción ventricular. Previo a cirugía para corrección de cardiopatía congénita cuando el acceso vascular o el acceso a las cavidades cardíacas va a quedar limitado después de la cirugía. TSV crónica (persistiendo 6-12 meses después del episodio inicial) o incesante con función ventricular normal. TRIA crónica o con recurrencias frecuentes. Palpitaciones con TSV inducible durante el estudio electrofisiológico. 	
Clase II B	
<ol style="list-style-type: none"> WPW en paciente asintomático mayor de 5 años, sin evidencia de taquicardia, cuando los riesgos y beneficios del procedimiento han sido claramente explicados. TSV en mayores de 5 años, como una alternativa al tratamiento farmacológico crónico el cual ha sido efectivo en controlar la arritmia. TSV en menores de 5 años, cuando la medicación antiarrítmica (incluyendo sotalol y amiodarona) no ha sido efectiva o está asociada a efectos secundarios no deseados. TRIA con 1 a 3 episodios por año que han requerido intervención médica. Ablación del nodo AV e implante de marcapasos como una terapia alternativa para TRIA intratable. Un episodio de TV asociado a compromiso hemodinámico, la cual es susceptible de ablaclar. 	
Clase III	
<ol style="list-style-type: none"> WPW asintomático en menores de 5 años. TSV controlada con medicamentos antiarrítmicos convencionales en menores de 5 años. TV no sostenida, paroxística, la cual no es considerada incesante y sin disfunción ventricular. TSV con episodios no sostenidos que no requieren otro tipo de terapia y/o son mínimamente sintomáticos. 	

WPW: Wolff Parkinson White. TSV: taquicardia supraventricular. TV: taquicardia ventricular. TRIA: taquicardia por reentrada intraauricular

En niños mayores y adolescentes los generadores de marcapasos se implantan en la región subpectoral, conectados a electrodos endocárdicos, con abordaje transvenoso; en niños pequeños, el generador se deja en la región abdominal, con electrodos epicárdicos. La mayoría de los cardiólogos pediatras recomiendan el abordaje epicárdico en niños por debajo de 10 kilogramos de peso o en aquellos en quienes el acceso venoso está limitado por anomalías congénitas o por cirugía cardíaca previa.

La escogencia de generadores uni o bicamerales depende también del tamaño del paciente y de la alteración del ritmo causante de la bradicardia. El modo unicameral, ventricular, con sensor de frecuencia es una alternativa al bicameral transvenoso en niños muy pequeños. El generador es entonces programado para proveer ritmo y frecuencia de soporte al paciente.

Con los avances en la tecnología se están desarrollando constantemente nuevas indicaciones para marcapasos en pediatría. La terapia con resincronización cardíaca, en la cual se realiza estimulación eléctrica bicameral, está indicada en pacientes con insuficiencia cardíaca quienes presentan retardo en la conducción intraventricular; en pacientes adultos esta terapia ha mostrado tener un impacto positivo en la mejoría del gasto cardíaco y en los indicadores de calidad de vida. En niños hay información muy limitada acerca del uso de los resincronizadores, con reporte de series muy pequeñas de pacientes con corrección quirúrgica de cardiopatías congénitas y disfunción ventricular, quienes se benefi-

TABLA 148.3 Recomendaciones para implante de marcapasos en niños, adolescentes y pacientes con cardiopatía congénita

Clase I

1. Bloqueo AV de 2.º grado avanzado o 3.º grado asociado con bradicardia sintomática o bajo gasto cardíaco.
2. Disfunción del nodo sinusal con bradicardia sintomática de acuerdo a la edad.
3. Bloqueo AV posoperatorio de 2.º o 3.º grado, que persiste después de 7 días.
4. Bloqueo AV completo, congénito con ritmo de escape ventricular de QRS ancho, ectopia ventricular compleja, disfunción ventricular o frecuencia ventricular inferior a 50-55 lpm, en un lactante o menor a 70 lpm., si el paciente es portador de cardiopatía congénita asociada.
5. Taquicardia ventricular sostenida, pausa dependiente, como en el síndrome de QT prolongado.

Clase II A

1. Síndrome bradicardia-taquicardia con la necesidad de terapia antiarrítmica con fármacos diferentes al digital.
2. Bloqueo AV completo después del primer año de vida, con una frecuencia media inferior a 50 lpm, pausas abruptas de la frecuencia ventricular que son superiores a dos o tres veces la longitud de ciclo basal o asociado a síntomas debido a incompetencia cronotrópica.
3. Síndrome de QT prolongado con bloqueo AV 2:1 o de tercer grado.
4. Bradicardia sinusal asintomática en un niño con cardiopatía congénita compleja y frecuencia menor de 35-40 lpm o pausas de la actividad ventricular superiores a 3 segundos.
5. Pacientes con cardiopatía congénita y alteración hemodinámica secundaria a bradicardia sinusal o a pérdida de sincronía AV.

Clase II B

1. Bloqueo AV completo posoperatorio que revierte a ritmo sinusal con bloqueo bifascicular residual.
2. Bloqueo AV completo, congénito en niños asintomáticos (neonatos, lactantes, escolares, adolescentes o adultos jóvenes) con frecuencia ventricular aceptable, QRS estrecho y función ventricular normal.
3. Bradicardia sinusal asintomática en adolescentes con cardiopatía congénita y frecuencia cardíaca en reposo menor a 35-40 lpm., o pausas de la actividad ventricular superiores a 3 segundos.
4. Enfermedades neuromusculares con algún grado de bloqueo AV (incluso de 1º grado), con o sin síntomas, debido a la esperada progresión de la enfermedad del tejido de conducción.

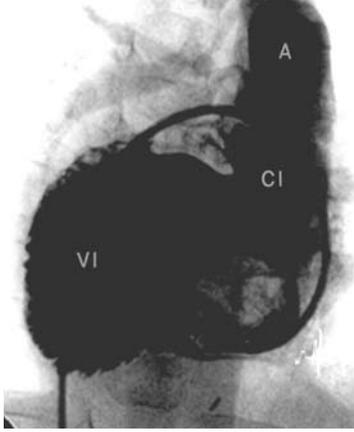
Clase III

1. Bloqueo AV posoperatorio transitorio con recuperación de la conducción AV dentro de los 7 días.
2. Bloqueo bifascicular posoperatorio asintomático con o sin bloqueo AV de 1º grado.
3. Bloqueo AV de 2.º grado, tipo 1, asintomático.
4. Bradicardia sinusal asintomática en adolescentes con el intervalo RR más largo inferior a 3 segundos o frecuencia cardíaca mínima de más de 40 lpm.

ciaron con el uso de estos nuevos dispositivos²³, y otras con resultados preliminares positivos en niños en quienes se empleó una modificación a este principio, como es la estimulación biventricular o la estimulación en múltiples sitios²⁴.

Referencias

1. Saul PH, Walsh EP, Triedman JK. Mechanisms and therapy of complex arrhythmias in pediatric patients. *Journal of Cardiovascular Electrophysiology* 1995 dic;6(12):1129-48.
2. Kaltman J, Shah M. Evaluation of the child with arrhythmia. *Pediatr Clin N Am* 2004;51:1537-51.
3. Walsh EP. Clinical approach to diagnosis and acute management of tachycardias in children. In: Walsh EP, Saul JP, Triedman JK, editors. *Cardiac arrhythmias in children and young adults with congenital heart disease*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001: 95-113.
4. Rodríguez LM, De Chillou C, Schlapfer J y cols. Age of onset and gender of patients with different types of supraventricular tachycardias. *Am J of Cardiol* 1992;70:1213-5.
5. Fitzpatrick AP, Gonzales RP, Lesh MD y cols. New algorithm for the localization of accessory atrioventricular connections using a baseline electrocardiogram. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:107-16.
6. Gillette PC, Blair HL, Crawford FA. Pre excitacion syndromes. In: Gillette PC, Garzón A Jr, editors. *Pediatric arrhythmias electrophysiology and pacing*. Philadelphia: WB Saunders; 1990: 360-79.
7. Cruz FE, Cheriex EC, Smeets JL y cols. Reversibility of tachycardia-induced cardiomyopathy after cure of incessant supraventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 1990;16:739-44.
8. Van Stuijvenberg M, Beaufort-Krol GC, Haaksma J y cols. Pharmacological treatment of young children with permanent junctional reciprocating tachycardia. *Cardiol Young* 2003 oct;13(5):408-12.
9. Vaksman G, D'Hoinne C, Lucet V y cols. Permanent junctional reciprocating tachycardia in children: a multicenter study on clinical profile and outcome. *Heart* 2005 April 14.
10. Velasco VM, Rosas F, Rodríguez D, Sandoval N. Arritmias en pediatría. En: *Cardiología Pediátrica*. Díaz G, Sandoval N, Vélez JF y Carrillo G, edits. Bogotá: McGraw Hill; 2003: 875-92.
11. Salerno JC, Kertesz NJ, Friedman RA y cols. Clinical course of atrial ectopic tachycardia is age-dependent: results and treatment in children <3 or >3 years of age. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:438-44.
12. Triedman JK, Jenkins KJ, Colan SD y cols. Intra atrial tachycardia after palliation of congenital heart disease: characterization of multiple macroreentrant circuits using fluoroscopically based three dimensional endocardial mapping. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1997;8:259-70.
13. Kantoch MJ. Supraventricular Tachycardia in Children - Symposium on Pediatric Cardiology - II. *The Indian Journal of Pediatrics* 2005;72(7):609-19.
14. Dubin AM, Collins KK, Chiesa N y cols. Use of electrophysiologic testing to assess risk in children with Wolff Parkinson White Syndrome. *J Am Coll Card* 1996;27:690-5.
15. Pappone C, Manguso F, Santinelli R y cols. Radiofrequency ablation in children with asymptomatic Wolff Parkinson White Syndrome. *N England J Med* 2004;351:1197-1205.
16. Alexander ME, Berul CI. Ventricular arrhythmias: when to worry. *Pediatric Cardiol* 2000;21:532-41.
17. Bink-Boelkens M. The pharmacologic management of arrhythmias. *Pediatr Cardiol* 2000;21:508-15.
18. O'Connor BK, Case CL, Sokolowski M y cols. Radiofrequency catheter ablation on right ventricular tachycardia in children. *J Am Coll Card* 1996;27:869.
19. Dubin AM, VanHare GF. Radiofrequency catheter ablation: indications and complications. *Pediatr Cardiol* 2000;21:551-6.
20. Samii S, Cohen MH. Ablation of tachyarrhythmias in pediatric patients. *Curr Opin Cardiol* 2003;19:64-7.
21. Friedman RA, Walsh EP, Silka MJ y cols. Naspe expert consensus conference: radiofrequency catheter ablation in children with and without congenital heart disease. Report of the writing committee. *PACE* 2002;25:1000-17.
22. Gregoratos G, Abrams J, Epstein AE y cols. ACC/AHA/Naspe 2002 Guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: summary article: a report of Cardiology American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2002;106:2145-61.
23. Strieper M, Karpawich P, Frias P y cols. Initial experience with cardiac resynchronization therapy for ventricular dysfunction in young patients with surgically operated congenital heart disease. *The American Journal of Cardiology* 2004 Nov;94:352-1354.
24. Zimmerman FJ, Starr JP, Koenig PR y cols. Acute hemodynamic benefit of multisite ventricular pacing after congenital heart surgery. *Ann Thorac Surg* 2003;75:1175-80.



WALTER MOSQUERA ÁLVAREZ, MD
VÍCTOR R. CASTILLO MANTILLA, MD
ALBERTO HERNÁNDEZ SUÁREZ, MD

Ventrículo único

Introducción

La primera descripción del ventrículo único fue realizada por Chemineau, en el año 1699, y correspondió a un paciente con los senos auriculares separados por un tabique más o menos completo y dos orificios auriculoventriculares, mientras que el ventrículo no estaba dividido o presentaba un tabique muy rudimentario. Las arterias que emergen del ventrículo son habitualmente dos: la aorta y la arteria pulmonar¹.

A través de los siglos, no se ha podido establecer un consenso sobre cómo enunciar más apropiadamente los corazones que describió Peacock. Convencionalmente se utilizan los términos ventrículo único o su sinónimo corazón univentricular para referirse a una malformación congénita en la cual dos aurículas, con raras excepciones, se relacionan con un ventrículo que se califica como derecho, izquierdo o indeterminado, sobre bases puramente morfológicas.

Las ambigüedades en la terminología abundan, lo que genera confusión, pero las opiniones más expertas enfatizan las características morfológicas de la masa ventricular como también la conexión de las válvulas auriculares con ella²⁻⁴; por lo tanto, existen aquellas cardiopatías en las cuales no es posible realizar la corrección biventricular y se plantea la univentricular como método quirúrgico. Estas cardiopatías son: ventrículo único morfológico, ventrículo único funcional, en el que existen dos cavidades ventriculares pero una de ellas no es capaz de manejar adecuadamente el gasto cardíaco; atresia tricúspide, mitral, pulmonar con *septum* interventricular íntegro; ventrículo izquierdo hipoplásico; canal auriculoventricular desbalanceado y algunos tipos de corazones superoinferiores o conexiones cruzadas.

Epidemiología

Esta patología cardíaca compleja de tipo congénito es de predominio masculino, con una relación entre sexos de 2:1 a 4:1. Algunos informes des-

criben recurrencia en hermanos⁵. La incidencia de corazón univentricular es del 3,2% en pacientes cateterizados, por una patología cardíaca cianótica congénita, con una incidencia global estimada del 1,1%⁶.

Anatomía patológica

Las características miocárdicas morfológicas macroscópicas ventriculares y las conexiones auriculoventriculares son la piedra angular en la cual se basa la clasificación anatomopatológica de esta cardiopatía.

Se tienen en cuenta también las opiniones de Lev, el cual estableció el principio en donde una cámara cardíaca se debe designar de acuerdo a su característica morfológica macroscópica⁷ y no de acuerdo a su válvula de entrada, su arteria de salida, la sangre que circule por ella o su posición relativa. En corazones univentriculares, la cavidad ventricular con la cual se comunican las aurículas se califica, sobre la base morfológica, como un ventrículo izquierdo finamente trabeculado, un ventrículo derecho con trabeculaciones gruesas o un ventrículo con un patrón trabecular indeterminado⁸.

Cuando la cavidad ventricular principal tiene características de tipo izquierdo, casi invariablemente incorpora en su base una cavidad rudimentaria, que puede estar ubicada a la derecha o a la izquierda⁹. Es una cavidad rudimentaria invertida si esta se encuentra anterior y a la izquierda o no invertida si está en posición anterior y derecha¹⁰. Si dicha cavidad toma la forma de un infundíbulo con pared lisa sin trabeculaciones, la designación de ventrículo único es morfológicamente correcta¹¹.

No obstante, la cavidad rudimentaria puede tener trabeculaciones rudimentarias similares a un ventrículo derecho¹² y, sobre bases morfológicas estrictas, estas trabeculaciones en la cavidad rudimentaria corresponden a porciones de un segundo ventrículo. De cualquier manera, un ventrículo

único tipo izquierdo con una cavidad rudimentaria en su base representa dos terceras partes de todos los casos de corazón univentricular, constituyéndose en el tipo más frecuente.

El segundo tipo anatómico de corazón univentricular es el ventricular derecho, con el 10% al 24% de los casos¹³, y el tipo anatómico menos común, con un 10% de los casos, es el que se caracteriza por un patrón trabecular indeterminado y ausencia de cavidad ventricular rudimentaria asociada, por lo que en este caso la designación de corazón univentricular es apropiada, ya que solo hay una cavidad ventricular morfológica. Un dato importante para tener en cuenta es la posición de la cavidad rudimentaria en el corazón univentricular de tipo derecho, que es inferior y posterior a la cavidad principal en posición derecha o izquierda.

La conexión auriculoventricular puede ser del tipo doble tracto de entrada, un tracto de entrada único o una válvula AV común. Especial importancia se le debe dar al tipo de entrada única, pues hay consenso en retener el diagnóstico de atresia mitral o atresia tricuspídea como principal y no subordinado a la morfología del corazón univentricular¹⁴.

La conexión ventriculoarterial se define como concordante o discordante. En el 90% de los casos de ventrículo único de tipo izquierdo los grandes vasos son discordantes. Cuando son concordantes, estamos ante lo que llamamos corazón de Holmes, el cual fue descrito en 1824¹⁵.

Cuando el ventrículo único es de características derechas, la regla es un doble tracto de salida del ventrículo derecho. En el ventrículo único indeterminado los grandes vasos nacen generalmente del ventrículo principal, porque este tipo de ventrículo único no se asocia con cavidad rudimentaria. La obstrucción al flujo de salida ventricular se puede presentar en la válvula o subvalvular. La severidad va desde el grado leve al severo (atresia de la válvula).

Se debe prestar atención especial a la comunicación entre la cavidad ventricular principal y la cavidad rudimentaria o también llamada *foramen* bulboventricular, ya que a su vez es la vía de comunicación del ventrículo único y el vaso conectado a la cámara de salida, que se encuentra en conexión con la aorta. Y, si el *foramen* bulboventricular es restrictivo, el paciente presentará una estenosis subaórtica¹⁶.

Fisiopatología

La fisiopatología de esta cardiopatía depende de dos puntos fundamentales:

- Existe o no estenosis pulmonar.
- Existe o no obstrucción del *foramen* bulboventricular.

Es decir, la fisiopatología del ventrículo único es proporcional y depende de cómo se encuentren los tractos de salida (pulmonar y aorta).

De existir estenosis pulmonar, lo que desarrollará y caracterizará el cuadro y las manifestaciones clínicas es el hipoflujo pulmonar, por lo tanto, serán pacientes con cianosis desde el nacimiento, cuyo grado depende de la cantidad de flujo pulmonar que aporte, en flujo anterógrado pulmonar, el conducto arterioso, las colaterales aortopulmonares persistentes o la circulación bronquial. Si existe una estenosis pulmonar moderada, los

pacientes evolucionan adecuadamente y pueden no requerir cirugías paliativas al nacimiento.

Si no hay estenosis pulmonar, lo característico entonces es el hiperflujo pulmonar, con todas sus secuelas, como desarrollo de hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca congestiva. Si lo que se presenta es obstrucción en el *foramen* bulboventricular o en la aorta, el cuadro característico será de bajo gasto sistémico, con pulsos disminuidos y mala perfusión distal, semejando un cuadro de coartación de aorta.

Es importante establecer el funcionamiento y estado de las válvulas auriculoventriculares, pues la existencia de insuficiencia en la mitral, tricúspide o la válvula AV única empeora el pronóstico de los pacientes, al aumentar la sobrecarga de volumen del ventrículo único.

Este ventrículo actúa como una cámara común de mezcla, por lo que se observa una idéntica saturación de oxígeno en la aorta y en la pulmonar, que corresponde a la mezcla de la sangre oxigenada con la no oxigenada. Por esto, es de esperar que los pacientes con ventrículo único saturan en promedio un 80%; cualquier aumento de la saturación por encima de este nivel se realiza a expensas del aumento del flujo sanguíneo pulmonar, lo que genera mayor congestión e insuficiencia cardíaca congestiva.

Aquellos pacientes sin estenosis pulmonar desarrollan hipertensión pulmonar al manejar presiones iguales; la arteria pulmonar recibe entonces la presión sistémica y con el tiempo cambia la histología de su pared, aumentando las resistencias vasculares¹⁷.

El hiperflujo pulmonar lleva a sobrecarga de volumen del ventrículo único. Si se asocia una estenosis subaórtica, la sangre se desvía aún más al árbol pulmonar, complicando el cuadro de sobrecarga volumétrica de la cavidad principal¹⁸.

En el otro extremo tenemos el paciente que cursa con estenosis pulmonar o con enfermedad vascular pulmonar, en él el flujo pulmonar se encuentra disminuido, por lo tanto, el flujo a la aurícula izquierda disminuye, lo cual baja la oxigenación del ventrículo principal, a pesar de que la sobrecarga del mismo disminuye considerablemente.

Pero hay ocasiones en que una estenosis pulmonar moderada regula felizmente el flujo a la cavidad ventricular principal con escasa cianosis. Si la estenosis pulmonar es severa o se acompaña de atresia pulmonar, la cianosis y la acidosis metabólica es marcada. Especial cuidado hay que tener en los pacientes que cursan con estenosis subaórtica, pues estos pueden presentar isquemia miocárdica¹⁹.

Clínica

Los síntomas clínicos de los pacientes con un ventrículo único morfológico o funcional se pueden presentar desde la etapa neonatal o lactantes. Estos pueden o no presentar soplos, signos de insuficiencia cardíaca, que son progresivos, secundario al hiperflujo pulmonar y caída de las resistencias vasculares pulmonares²⁰, cursando además con procesos respiratorios frecuentes y crecimiento y desarrollo inadecuado.

Otra forma de presentación es la cianosis que puede ser leve, moderada o severa, dependiendo del grado de obstrucción a la salida de la arteria

pulmonar; acompañando esta patología puede haber algún grado de acidosis de tipo metabólico, sobre todo cuando el grado de cianosis es de tipo severo. Cuando se asocia obstrucción al flujo sanguíneo sistémico, la insuficiencia cardíaca se presenta casi refractaria al tratamiento médico. La supervivencia hasta la adolescencia o la vida adulta no es rara si hay un equilibrio entre el flujo pulmonar y la mezcla de sangre intraventricular en esa cavidad principal²¹. La estenosis pulmonar es más efectiva que la resistencia vascular pulmonar en regular el flujo sanguíneo pulmonar.

Los abscesos de cerebro y las endocarditis infecciosas son raras. Un aspecto importante es la comparación entre los pulsos femorales y humerales, sobre todo en pacientes con insuficiencia cardíaca intratable, que es probable que cursen con una estenosis²² subaórtica y coartación de la aorta asociada a un ventrículo único.

Las ondas de los pulsos venosos yugulares, difícil de evaluar en el neonato y el lactante menor, se alteran cuando hay insuficiencia de la cavidad principal, dado que este ventrículo precisa²³ mucho más de la fuerza de contracción de la aurícula derecha. Un latido dinámico en la punta cardíaca, borde esternal izquierdo, área subxifoidea, habla de un ventrículo único con sobrecarga volumétrica.

Cuando se asocia estenosis pulmonar, la palpación de la punta cardíaca no es dinámica. La palpación en la base izquierda detecta un segundo ruido prominente dado por la raíz aórtica anterior. Desde el punto de vista de la auscultación, el *foramen* bulboventricular produce un soplo sistólico, en la parte media del borde esternal izquierdo, comenzando con el primer ruido y finalizando antes del segundo ruido. El soplo comienza antes de la apertura de la válvula aórtica y termina antes del cierre de la misma.

A medida que aumenta la resistencia vascular pulmonar, el soplo se suaviza, pero persiste, ya que el flujo desde la cavidad principal a la cámara de salida es en parte obligado. Una estenosis subaórtica o *foramen* bulboventricular restrictivo altera el soplo y este se irradia a la base derecha o izquierda, dependiendo de si la cavidad rudimentaria es derecha o izquierda. La insuficiencia de la cavidad principal altera también el soplo y se debe auscultar la región interescapular, puesto que muchas veces se asocia una coartación de aorta a la estenosis subaórtica.

El segundo ruido cardíaco puede ser normal, pero el aumento de la resistencia pulmonar hace que aumente y se ausculte único. También puede ser único cuando hay estenosis subaórtica y desaparece el componente aórtico del segundo ruido. Los soplos diastólicos son de dos tipos: aumento del flujo por la válvula mitral o componente mitral de una válvula AV única, que produce un soplo mesodiastólico con tercer ruido. Cuando hay aumento de las resistencias pulmonares, se puede auscultar un soplo de Graham Steell en el borde esternal izquierdo.

En pacientes con estenosis pulmonar no se auscultan ruidos de eyección, ya que la obstrucción es subpulmonar y no hay dilatación del tronco de la arteria pulmonar. Si hay atresia pulmonar, el ruido de eyección es dado por la raíz aórtica dilatada. La duración e intensidad del soplo de estenosis pulmonar es inversamente proporcional al grado de obstrucción. Esto se puede apreciar porque el flujo se desvía hacia la aorta a medida que aumenta la estenosis pulmonar y el soplo se atenúa más por la posición posterior de la arteria pulmonar²⁴.

Métodos diagnósticos

Electrocardiograma

El electrocardiograma en el paciente con corazón univentricular tiene unas consideraciones especiales. Hay diversidad de patrones y esto refleja las variaciones anatómicas de corazones univentriculares²⁵. En el ventrículo único izquierdo con cámara del tracto de salida no invertida la conducción auriculoventricular es normal, a pesar de tener un haz penetrante elongado y no ramificante. En el electrocardiograma, el segmento P-R se encuentra a veces prolongado.

El eje ventricular se encuentra a la izquierda abajo o arriba y las ondas Q en derivaciones precordiales izquierdas son raras, ya que las fuerzas de despolarización se dan anterior y a la izquierda. Persiste un patrón de hipertrofia ventricular izquierda, sobre todo cuando hay hiperflujo pulmonar, en estos casos también se puede observar crecimiento biauricular. Cuando hay flujo sanguíneo pulmonar disminuido, las ondas P auriculares son altas y picudas.

En pacientes con ventrículo único izquierdo y cámara rudimentaria invertida la conducción auriculoventricular es a menudo anormal, con prolongación del PR. Las fuerzas de despolarización ventricular inicial son posteriores e izquierdas, por lo que no se observan ondas Q iniciales en derivaciones precordiales izquierdas. Pero pueden estar en derivaciones precordiales derechas.

Las ondas P auriculares derechas son altas y picudas. A pesar de que la cavidad principal es ventricular izquierda, se observa hipertrofia ventricular derecha o biventricular²⁶. En el corazón univentricular derecho con cámara rudimentaria la conducción auriculoventricular es normal, debido a que el nodo AV se encuentra posterior, con haz de His penetrante en la cruz cardíaca. El eje frontal del QRS apunta hacia arriba y esto se asemeja al patrón de desviación del eje a la izquierda.

Radiología

La radiología en esta patología no escapa a consideraciones especiales al igual que otros aspectos. La vasculatura arterial pulmonar y la relación de los grandes vasos ocupan el mayor interés. Cuando la vasculatura pulmonar está aumentada, es indicativo de ventrículo único izquierdo, debido a la menor relación de este con la estenosis pulmonar, comparada con otros tipos de corazón univentricular.

El crecimiento auricular derecho muchas veces denota la insuficiencia del ventrículo único. Es recomendable realizar la evaluación de la aurícula izquierda en posición lateral, pues se puede confundir con una cámara del tracto de salida en posición invertida²⁶. Como la arteria pulmonar es posterior e interna, no forma borde a menos de que se dilate y, al hacerlo, levanta sus ramas, lo que le da un aspecto de cascada.

La silueta de la aorta ascendente está determinada por la posición de la cámara del tracto de salida, con convexidad izquierda o derecha dependiendo de si es derecha o izquierda. Cuando hay estenosis pulmonar, la silueta cardíaca no presenta gran diferencia con lo descrito anteriormente. Si la obstrucción pulmonar es marcada, la vasculatura pulmonar es normal o disminuida y la silueta cardíaca puede ser normal o casi normal.

En pacientes con atresia pulmonar asociada podemos observar una silueta cardíaca pequeña rectangular, contrastando con una aorta dilatada en el borde izquierdo superior. Al tener un ventrículo único derecho, la regla es la doble salida ventricular y la estenosis pulmonar, por lo tanto, la silueta cardíaca y el flujo pulmonar son normales, ligeramente aumentados o reducidos respectivamente (**FIGURA 149.1**).



FIGURA 149.1 La radiografía de tórax muestra un ventrículo único dilatado. La vasculatura pulmonar se observa aumentada. La aorta se presenta convexa. A la derecha, el tronco pulmonar no forma el borde izquierdo.

Ecocardiograma

El ecocardiograma es de gran importancia en el diagnóstico y el seguimiento de esta patología. El ecocardiograma fetal en los últimos años constituye un instrumento fundamental para el diagnóstico y la preparación del tratamiento. Nos permite realizar el diagnóstico precoz y el seguimiento in útero, planear el momento del nacimiento y el lugar más idóneo para su manejo. Estas acciones han mejorado el resultado de las cardiopatías, pues permiten diagnosticar e intervenir en las mejores condiciones clínicas a los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas más complejas²⁷.

El ecocardiograma transtorácico y transesofágico es de gran importancia, ya que permite realizar un diagnóstico anatómico preciso, permitiendo que en muchos casos no se requiera el estudio hemodinámico para el manejo inicial. Se puede evaluar el corazón y sus grandes vasos siguiendo un análisis segmentario secuencial²⁸.

Resonancia magnética nuclear

La resonancia magnética (RM) se ha convertido en una herramienta cada vez más importante en el diagnóstico por imágenes. Sus características más destacadas, con respecto a otros métodos de imágenes, incluyen su capacidad de efectuar cortes multiplanares, su excelente contraste de los tejidos blandos, no utilizar radiación ionizante ni requerir contraste yodado.

Además, con desarrollo de secuencias rápidas y técnicas, para suprimir artefactos de movimiento, ha adquirido gradualmente mayor importancia en el diagnóstico de las patologías cardiovasculares y, en especial, de las

cardiopatías congénitas. Es así como se ha convertido en un excelente método no invasivo complementario al ecocardiograma y la angiografía convencional.

Como consecuencia, cada vez es más relevante obtener una adecuada y precisa definición anatómica de las anomalías cardíacas en el estudio preoperatorio. De esta manera, la RM ha aumentado progresivamente su aplicación en la evaluación de los aspectos morfológicos y funcionales de las enfermedades cardíacas congénitas, especialmente en la última década, siempre como complemento del ecocardiograma.

Dentro de las ventajas de la RM sobre el ecocardiograma y la angiografía, se destacan:

- La posibilidad de obtener imágenes de alta resolución en cualquier orientación (**FIGURA 149.2**).
- La capacidad de efectuar estudios funcionales a través de estudios dinámicos del corazón.
- Imágenes tridimensionales y reconstrucción en cualquier plano.
- Mejor evaluación de la morfología cardíaca y de la topografía de los grandes vasos torácicos, incluyendo la aorta, arterias pulmonares centrales, venas sistémicas y pulmonares.

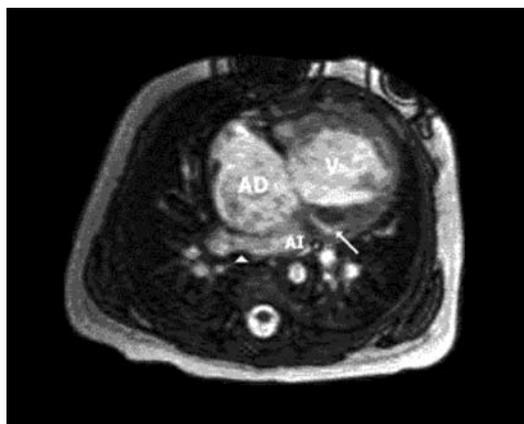


FIGURA 149.2 Resonancia magnética nuclear en un corte transversal que demuestra la anatomía de un ventrículo único derecho, la aurícula derecha dilatada y la aurícula izquierda hipoplásica. V: ventrículo AD: aurícula derecha AI: aurícula izquierda

- Avances recientes de la RM incluyen el desarrollo de secuencias de pulsos rápidos, que entregan información anatómica y funcional posprocesamiento avanzado de las imágenes de angio-RM, con medio de contraste para magnético (gadolinio).

En la angiografía por RM se utilizan tres tipos: *time of flight*, contraste de fase y técnicas de angio-RM con contraste. Este último método en general es el de elección para la evaluación de las cardiopatías congénitas pediátricas. Debido a que el gadolinio es un medio de contraste para magnético, acorta el tiempo de relajación de la sangre, dándole una alta intensidad de señal en T1.

Comparado con el resto de los tejidos, la angio-RM con contraste no es gatillada por latido cardíaco, requiere un menor tiempo de adquisición y per-

mite obtención de imágenes tridimensionales. La interpretación requiere el siguiente análisis: localización de los tres segmentos cardíacos; determinación del tipo de conexión y detección de las anomalías asociadas²⁹.

Cateterismo cardíaco

Hemodinamia

El diagnóstico hemodinámico es una de las razones fundamentales del cateterismo. La técnica involucra la medición de presiones simultáneas: las de las arterias pulmonares en forma individual al igual que la de enclavamiento y simultáneamente la de fin de diástole del ventrículo; dos series de saturaciones para determinar los flujos pulmonar y sistémico y resistencia vascular pulmonar con exactitud. Además, es muy importante tomar la saturación de las venas pulmonares con y sin oxígeno suplementario, ya que por lo general los pacientes son cianóticos³⁰.

Angiografía

El cineangiograma nos ayuda a evaluar y confirmar las características anatómicas que han sido determinadas por otros métodos de diagnóstico de tipo no invasivos: las morfológicas ventriculares, si existe cámara rudimentaria o no, el estado de los grandes vasos, su relación y si hay obstrucción o no, anatomía y función de las válvulas AV, tamaño de las arterias pulmonares centrales, función del ventrículo y patologías asociadas.

Luego de cirugías previas, determina la presencia de complicaciones como estenosis de ramas pulmonares posterior a la colocación de unas fístulas sistemicapulmonares, colaterales venosas descompresivas³¹ (**FIGURA 149.3**).

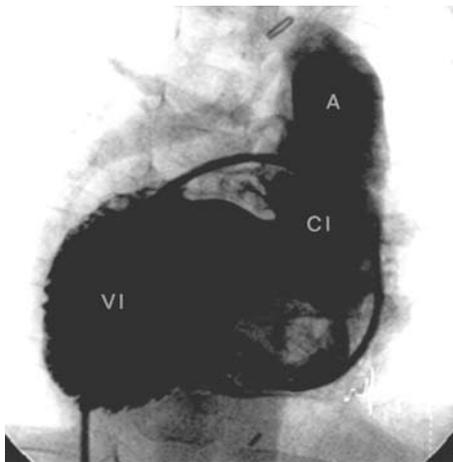


FIGURA 149.3 Angiocardiograma ventricular en incidencia anteroposterior (AP) que demuestra un ventrículo único izquierdo (VI) con foramen bulboventricular no restrictivo y cámara infundibular subaórtica. (CI) Se opacifica el ventrículo único, a través de una válvula AV única. Hay dextrocardia y atresia pulmonar (A) Aorta.

Tomada: libro Tópicos selectos en cardiopatías congénitas en el adulto. pág. 309 (año 2001) Sociedad Colombiana de Cardiología.

Cateterismo intervencionista

Aproximadamente un 50% de los pacientes con circulación univentricular reciben intervención por catéter. Las intervenciones más comunes incluyen cierre de colaterales por coil, dilatación y/o colocación de *stent* a nivel de las ramas pulmonares y cierre de fenestración por dispositivo. Surge como

una buena alternativa la utilización de *stent* recubierto para completar el Fontan, evitando injuria miocárdica, y además líneas de sutura proarrítmica, con complicaciones menores que pueden resolverse por técnicas transcatóter⁵³.

Tratamiento

Tratamiento médico

Los pacientes con ventrículo único se presentan con insuficiencia cardíaca y cianosis. Dependiendo de estos cuadros clínicos, se realizara el tratamiento médico correspondiente. Para los pacientes que cursan con falla cardíaca, los medicamentos que disminuyen la poscarga, la precarga y los inotrópicos son de mucha utilidad.

Para disminuir la poscarga, se utilizan los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina como el captopril, enalapril y lisinopril. Para disminuir la precarga, tenemos los diuréticos del asa furosemida. Si no hay buena respuesta con este diurético, se puede utilizar la tiazida y la espironolactona. Otros medicamentos de utilidad son los digitálicos como inotrópico³².

Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico del ventrículo único ha tenido cambios dramáticos a través del tiempo. La septación del ventrículo único con doble entrada se realizó con una alta mortalidad temprana y tardía, lo que obligó al abandono de esta práctica³³.

En el año 1958, se inició con la cirugía de Glenn o anastomosis cavopulmonar parcial. En la década de los setenta, la anastomosis atriopulmonar o cirugía de Fontan-Kreutzer fue el primer *bypass* del ventrículo derecho. Desde entonces la evolución de estas cirugías se plantea en el contexto de disminuir la morbimortalidad en los pacientes con ventrículo único y realizarlas en estadios³⁴.

Cirugía paliativa inicial

Etapa neonatal. El paciente con estenosis pulmonar severa debe ser llevado a cirugía en las mejores condiciones clínicas, ácido base y hemodinámicas posibles, que se consiguen con un adecuado soporte en la unidad de cuidado intensivo y la administración de prostaglandina E1; excepto cuando hay obstrucción de las venas pulmonares, en donde el paciente debe ser tratado quirúrgicamente en forma prioritaria³⁵.

Los pacientes con aumento del flujo sanguíneo pulmonar deben ser manejados con cerclaje de la arteria pulmonar, manteniendo saturación por encima del 75% y presión de la arteria pulmonar equivalente a un tercio de la presión sistémica³⁵. Por otro lado, los pacientes que cursan con flujo sanguíneo pulmonar disminuido se manejan con fístula sistemicopulmonar de tipo *Blalock Taussig* modificada.

Cuando el caso se presenta con coartación de aorta o hipoplasia del arco aórtico, la recomendación es realizar la corrección con un procedimiento de Norwood o de Damus-Kaye-Stansel, para realizar una conexión aortopulmonar y/o reconstrucción del arco aórtico; en ocasiones, acompañado de ampliación del *foramen* bulboventricular y/o corrección de coartación de aorta, con base en las características anatómicas del

caso, y también acompañado de fístula sistemicopulmonar, para asegurar el flujo sanguíneo pulmonar. En esta forma, el neonato está en capacidad de crecer y ganar peso para posteriormente ser llevado a un segundo paso quirúrgico³⁶.

No obstante, con base en los adelantos tecnológicos y luego de la etapa neonatal, al disminuir las presiones pulmonares, el paciente con anatomía favorable es llevado a cirugía de Glenn sin circulación extracorpórea como primer paso para el manejo del corazón univentricular, evitándose la sobrecarga diastólica ventricular, aumento de precarga, recirculación pulmonar y alteración anatómica del árbol arterial pulmonar, que puede ocasionar la fístula sistemicopulmonar o el cerclaje de la arteria pulmonar³⁷.

Manejo quirúrgico posneonatal

Luego de la etapa neonatal, aproximadamente entre los 3 y 6 meses de edad, se requiere de la evaluación ecocardiográfica y angiográfica, para caracterizar la anatomía y los factores de riesgo y así planear adecuadamente el procedimiento quirúrgico. Las características de alto riesgo son: presión media de arteria pulmonar mayor de 18 mmHg, resistencia pulmonar mayor de 3 unidades Wood, índices anatómicos como el de Nakata menor de 200 mm²/m², presión de fin de diástole mayor de 14 mmHg, función ventricular disminuida y alteración de la función de las válvulas AV³⁸.

Como cirugía paliativa intermedia, se prefiere (FIGURA 149.4) la derivación cavopulmonar bidireccional no pulsátil. Esta cirugía se realiza actualmente sin circulación extracorpórea, por esternotomía media longitudinal. Cuando se requiere plastia de las ramas pulmonares, se procede inmediatamente (FIGURA 149.5) y se desconecta el tronco de la arteria pulmonar³⁸.

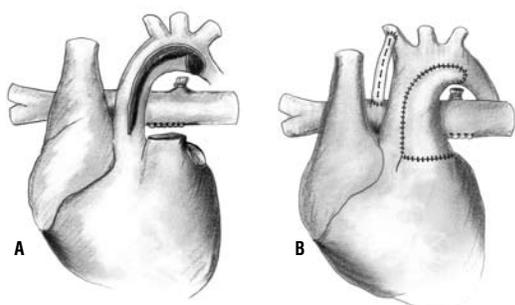


FIGURA 149.4 Cirugía de Norwood **A.** Ligadura del *ductus*, sección y cierre distal del tronco pulmonar y aortotomía. **B.** Ampliación del arco aórtico mediante sutura aortopulmonar lateroterminal con homoinjerto y fístula sistémico-pulmonar Blalock Taussig modificada.

Cirugía paliativa definitiva

Bypass total del ventrículo derecho. A partir de los 18 meses y sin límite de edad en los adultos, después de una nueva evaluación ecocardiográfica, angiográfica y clínica, se determina el momento adecuado para llevar el paciente a cirugía y completar la derivación cavopulmonar total con el procedimiento de Fontan. Los criterios de Choussat modificados permiten una adecuada aproximación para la elección de los candidatos al procedimiento: edad, resistencias pulmonares, presiones pulmonares, función ventricular (FIGURA 149.6), ramas pulmonares y válvulas AV³⁹.

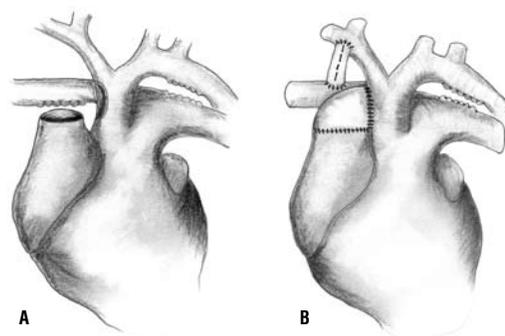


FIGURA 149.5 Cirugía de Damus-Kaye-Stansel **A.** Ligadura del *ductus*, sección y cierre distal del tronco pulmonar, aortotomía lateral. **B.** Anastomosis pulmoaórtica terminolateral con parche de pericardio y fístula sistémico-pulmonar de Blalock Taussig modificada. Nótese la obstrucción subaórtica.

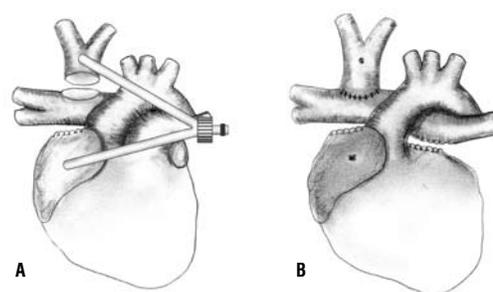


FIGURA 149.6 Cirugía de Glenn, sin circulación extracorpórea **A.** Sección de la vena cava superior y rafia proximal y arteriotomía de rama pulmonar derecha. Nótese la fístula cavoatrial en Y. **B.** Anastomosis cavopulmonar y desconexión del tronco pulmonar.

Se utilizan diferentes técnicas quirúrgicas para realizar el *bypass* total del ventrículo derecho, el *bypass* total intracardiaco (túnel lateral, anastomosis cavoatriopulmonar modificada, túnel atriopulmonar fenestrado o no fenestrado) y el *bypass* total extracardiaco, que es el método de elección actual³⁹. Cuando un paciente ha sido manejado con cirugía de Glenn y comienza a presentar disminución del porcentaje de saturación de oxígeno y deterioro de la clase funcional, indica que la derivación debe ser completada⁴⁰.

Complicaciones

Insuficiencia cardíaca/incapacidad funcional

El *bypass* total del ventrículo derecho nos lleva a una corrección oximétrica, con una circulación en serie. Por lo tanto, la hemodinamia depende del gradiente transpulmonar, que idealmente no debe superar los 6 mmHg⁴⁰, conociendo que esta circulación es de limitada funcionalidad, lo que se ha demostrado por la disminución de la capacidad máxima, en comparación con el paciente normal. El deterioro progresivo de la función lleva a insuficiencia cardíaca descompensada, sobre todo de tipo derecho.

Arritmias

Las arritmias más comunes incluyen disfunción del nodo sinusal y arritmias supraventriculares. Los pacientes afectados componen un tercio de los pacientes operados y una mortalidad del 58% en algunas series⁴¹. Recientemente, se ha observado una disminución en la incidencia de taquiarritmias supraventriculares igual que de las bradiarritmias⁴².

Algunos factores de riesgo como aumento de la presión pulmonar preoperatoria, arritmias y crecimiento de aurícula izquierda aumentan el riesgo de arritmias auriculares en estos pacientes. El Fontan extracardíaco ha mostrado ser el tipo de cirugía que menos se relaciona con arritmias auriculares, pero requiere más seguimiento a los pacientes⁴².

La taquicardia auricular por reentrada, que tiene como sustrato la disfunción del nodo sinusal y el tejido cicatrizal auricular, se presenta casi en un 40%, según algunos autores⁴³. Esto es deletéreo para la circulación de tipo Fontan, llevándolo a su disfunción y a otras complicaciones como el tromboembolismo⁴⁴. El tratamiento de este último incluye agentes como la amiodarona, marcapaso secuencial y ablación por radiofrecuencia.

Es relevante tener en cuenta el monitoreo de los efectos adversos de la amiodarona. Por otra parte, es frecuente asociar el marcapaso secuencial al tratamiento médico. El fracaso de esta terapia obliga a la ablación por radiofrecuencia, con éxitos del 80%, pero recurrencias del 50% a los 2 años⁴⁵. En los pacientes con atriopulmonar se propone la conversión a Fontan extracardíaco o túnel lateral con crioablación de la arritmia, en el intraoperatorio⁴⁶.

Enteropatía perdedora de proteínas

Se trata de una complicación tardía y grave, con una incidencia del 2% al 13%, de acuerdo con algunas series⁴⁷. El punto central es la pérdida a nivel gastrointestinal de proteínas, lo cual desencadena todos los aspectos fisiopatológicos en esta complicación.

Típicamente, encontramos un paciente con edema generalizado y progresivamente mal nutrido por la mala absorción asociada, el déficit inmunológico y la hipercoagulabilidad. Podemos diagnosticar esta complicación, midiendo el clearance de alfa 1 antitripsina durante las 24 horas. Hay edema de la mucosa intestinal con telangiectasia y se requiere el estudio cuidadoso de los aspectos hemodinámicos.

Las medidas médicas incluyen inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina y, en los casos más severos, albúmina intravenosa asociada a diuréticos. Otros medicamentos son los corticoides, con alta incidencia de recurrencia, y la heparina subcutánea, como estabilizadora de membrana celular⁴⁸. La fenestración del Fontan se ha utilizado como un método para mejorar la hemodinamia en el caso de que el Fontan no esté fenestrado. La mortalidad es de un 54% a 5 años⁴⁹. Si no hay mejoría, se debe pensar en el trasplante cardiopulmonar.

Tromboembolismo

Es de amplio conocimiento que esta complicación se ha relacionado al tipo de cirugía, lo cual ha llevado a la evolución de las diferentes técnicas quirúrgicas. Algunos autores⁵⁰ no encuentran diferencias entre los tipos de cirugía en la incidencia del tromboembolismo; sin embargo, el Fontan extracardíaco se menciona como la técnica con menos probabilidad de provocarlo. No existe consenso en la utilización de aspirina y warfarina, pero se debe anticoagular al paciente con alto riesgo de padecerlo.

Conversión del atriopulmonar

Los pacientes que cursan con crecimiento auricular significativo y disfunción del sistema son candidatos a conversión del atriopulmonar a Fontan extracardíaco o túnel lateral. Los mejores candidatos son los pacientes que cursan con obstrucción de las venas pulmonares derechas, dado por la megarícula. Y otros a los que les puede servir este procedimiento son los que

presentan arritmias intratables. Mientras que aquellos en los que la causa principal es la disfunción ventricular solo se beneficiarán con el trasplante cardiopulmonar.

Embarazo después de una cirugía de Fontan

Tradicionalmente, se evita el embarazo luego de una cirugía de Fontan en un ventrículo único. Pero algunos autores han mostrado resultados alentadores⁵¹. Las complicaciones más observadas fueron arritmia supraventricular y disfunción ventricular, las cuales mejoran luego del embarazo. Se recomiendan otros estudios para determinar factores de riesgo que permitan estratificar este tipo de pacientes.

Pronóstico

La mejoría en la supervivencia de los pacientes sometidos a cirugía de tipo Fontan se observa en el 91% a 5 años y en el 93% a 10 años⁵². La mortalidad actualmente está en un 2% a 5%, lo que se encuentra ligado a los avances técnicos quirúrgicos, al manejo pre y posoperatorio y a las estrategias escalonadas. Para los resultados tempranos, la función ventricular pasa a ser un aspecto fundamental.

Autores con gran experiencia encontraron que la anomalía total del retorno venoso, la septectomía previa, el marcapaso previo, el atriopulmonar versus el túnel lateral y el tipo de ventrículo son factores de riesgo de fracaso a largo plazo. En los últimos años, se han empezado a conocer mejores resultados de pacientes sometidos a las nuevas técnicas quirúrgicas. Otros autores refieren que el ventrículo único tiene una vida media de 30-40 años, independiente del tratamiento quirúrgico realizado⁵³.

A pesar de los avances terapéuticos, se siguen observando disfunciones progresivas de la circulación tipo Fontan. Comportamiento que marca la necesidad de grupos médicos especializados en el tratamiento de las cardiopatías congénitas en el adulto.

Referencias

1. Peacock TB. On malformations of the human heart. London: John Churchill; 1858.
2. Anderson RH. Weasel words in paediatric cardiology. Single ventricle. *Int J Cardiol* 1983; 2: 425.
3. Anderson RH, Becker AE, Lucchese FE, Meier MA, Rigby ML, Soto B. Morphology of congenital heart disease. Baltimore: University Park Press; 1983.
4. Anderson RH, Macartney FJ, Tynan M, Becker AE, Freedom RM, Godman MJ, et al. Univentricular atrioventricular connection. The single ventricle trapunprung. *Pediatr Cardiol* 1983; 4: 273.
5. Shapiro SR, Ruckman RN, Kapur S, Chandra R, Galioto FM, Perry LW, et al. Single ventricle with truncus arteriosus in siblings. *Am Heart J* 1981; 102: 456.
6. Sagar KB, Mauck HP. Univentricular heart in adults. Report of nine cases with review of the literature. *Am Heart J* 1985; 110: 1059.
7. Lev M. Pathologic variations of positional variations in cardiac chambers in congenital hearts disease. *Lab Invest* 1954; 3: 71.
8. Marin-García J, Tandon R, Moller JH, Edwards JE. Single ventricle with transposition. *Circulation* 1974; 49: 994.
9. Hutchis GM, Meredith MA, Moore GW. The cardiac malformations. *Hun Pathol* 1981; 12: 242.
10. Morgan AD, Krovetz J, Bartley TD, Green JR Jr, Shanclin DR, Wheat MW Jr. Clinical features of single ventricle with congenitally corrected transposition. *Am J Cardiol* 1966; 17: 379.
11. Van Praagh R, David I, Van Praagh S. What is a ventricle? The single ventricle trap. *Pediatr Cardiol* 1982; 2: 79.
12. Soto B, Pacifico AD, Di Sciascio G. Univentricular heart. *Am J Cardiol* 1982; 49: 789.

13. Shinebourne EA, Lan K, Cacaterra G, Anderson RH. Univentricular heart of right ventricular type. *Am J Cardiol* 1980; 46: 439.
14. Freedom RM, Picchio F, Duncan WJ, Harder JR, Moes CAF, Rowe RD. The atrioventricular junction in the univentricular heart. A two dimensional echocardiographic analysis. *Pediatr Cardiol* 1982; 3: 105.
15. Holmes AF. Case of malformation of the heart. *Trans Med Chir Soc Edinburgh* 1824; 1: 252.
16. Lev M, Libერთson RR, Kirkpatrick JR, Eckner FAO, Arcilla RA. Single ventricle. *Circulation* 1969; 39: 577.
17. Wenink ACG. Development of the human cardiac conduction system. *J Anat* 1976; 121: 617.
18. Penkoske PA, Freedom RM, Williams WG, Trusler GA, Rowe RD. Surgical palliation of subaortic stenosis in the univentricular heart. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 87: 767.
19. Driscoll DJ, Staats BA, Heise CT, Rice MJ, Puga FG, Danielson GK. Functional single ventricle. Cardiorespiratory reponseto exercise. *J Am Coll Cardiol* 1984; 4: 337.
20. Perloff JK. The clinical recognition of congenital heart disease. 3rd edition. Philadelphia: WB Saunders Company; 1987.
21. Barry DR, Isaac DH. Case of cor triloculare biatriatum and survival to adult life. *Br Med J* 1953; 2: 921.
22. Van Praagh R, Van Praagh S, Vlad P, Keith JD. Diagnosis of the anatomic types of single or common ventricle. *Am J Cardiol* 1965; 15: 345.
23. Perloff JK, Fallon JT. Case records of the Massachusetts General Hospital. *New Engl J Med* 1976; 294: 538.
24. Mandel A, Hirsch V. Cor triloculare biatriatum. Report of a case with survival to the age of 29 year. *Am Heart J* 1963; 66: 104.
25. Guller B, Mair DD, Ritter DG, Smith RE. Frank vectorcardiogram in common ventricle. Correlation whit anatomic findings. *Am Heart J* 1975; 90: 290.
26. Elliott LP, Gedgaudas E. The roentgenologic findings in common ventricle with transposition of the great vessel. *Radiology* 1964; 82: 850.
27. Ramírez MP, Mulet E. Ecocardiografía fetal. Diagnóstico de cardiopatías complejas. *Rev Cub Obst Ginc* 1999; 25 (2): 96-102.
28. Brick DH, Allan LD. Outcome of prenatally diagnosed congenital heart disease. An update. *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 449-453.
29. Parra R, García CB, Parra D. Resonancia magnética nuclear en el estudio de las cardiopatías congénitas. *Rev Chil Radiol* 2003; 9 (1).
30. Soto B, Pacifico AD, Di Sciascio G. Univentricular heart. An angiographic study. *Am J Cardiol* 1982; 49: 787-794.
31. Mosquera W. Tópicos selectos en cardiopatías congénitas en el adulto. *Clin Col Cardiol* 2001; 4 (3): 308-309.
32. Imai Y, Hocino S, Koh Y, et al. Ventricular septation procedure for univentricular connection of left ventricular type. *Seminars Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 49: 787-794.
33. Bridges ND, Lock JE, Castañeda AR. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure. *Circulation* 1990; 82: 1681-1689.
34. Laks H, Pearl JM, Haas GS, et al. Partial Fontan. Advantages of an adjustable interatrial communication. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 1084-1094.
35. Díaz G, Sandoval N, Vélez JF, Carrillo G. Corazón univentricular. *Cardiología Pediátrica*. Bogotá: MacGraw Hill; 2003: 666-676.
36. Kirklin W, Barrat-Boyes B. Tricuspid atresia and the Fontan operation. *Cardiac Surgery*. 2nd edition. New York: Churchill Livingstone; 1993: 1055-1104.
37. Liu J, Chen H, Shi Z, Su Z, Ding W. Bidirectional Glenn procedure without cardiopulmonary bypass. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 1349-52.
38. Gewillig M. The Fontan circulation. *Heart* 2005 Jun; 91 (6): 839-46.
39. Kreutzer J, Mosquera W. Tópicos selectos en cardiopatías congénitas en el adulto. Bogotá: Sociedad Colombiana de Cardiología; 2002: 308-323.
40. Harrison DA, Liu P, Walters JE, et al. Cardiopulmonary function in adult patients late after Fontan repair. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26 (4): 1016-21.
41. Cohen MI, Rhodes LA. Sinus node dysfunction and atrial tachycardia after the Fontan procedure. The scope of the problem. *Pediatr Card Surg Annual of the Seminars Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 1: 41-51.
42. Fishberger SB, Wernovsky G, Gentles TL, et al. Factors that influence the developmental of atrial flutter after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 113: 80-86.
43. Mayer JE Jr. Late outcome after the Fontan procedure. *Pediatr Cardiac Surg Annual Seminars Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 1: 5-8.
44. Ghai A, Harris L, Harrison DA, et al. Outcome of the late atrial tachyarrhythmias in adults after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 585-92.
45. Triedman JK, Bergau DM, Saul JP, et al. Efficacy of radiofrequency ablation for control of intratrial reentrant tachycardia in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1032-1038.
46. Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ, Johnsrude CL. Fontan conversion to cavopulmonary connection and arrhythmia circuit cryoblation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115 (3): 547-56.
47. Stamm C, Frieghs I, Mayer JE Jr, et al. Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 28-41.
48. Rychick J. Management of protein-losing enteropathy after the Fontan procedure. *Pediatr Cardiac Surg Annual Seminars Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 1: 15-21.
49. Feldt RH, Driscoll D, Offord KP, et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112: 672-680.
50. Rosenthal DN, Friedman AH, Kleinman CS, et al. Thromboembolic complications after Fontan operations. *Circulation* 1995; 92 (9 suppl): 287-93.
51. Canobbio MM, Mair DD, Velde M, Koos BJ. Pregnancy outcome after the Fontan repair. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 763-7.
52. Glentes TL, Mayer JE Jr, Gauvreau K, et al. Fontan operation in five hundred consecutive patients. Factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114 (3): 376-91.
53. Galantowicz M, Cheatham JP. Fontan completion without surgery. *Cardiothorac Surg Pediatr Cardiol*. The Ohio State University Columbus. Annual Seminars Thorac Cardiovasc Surg 2004; 7: 48-55.



FELICIANO DE J. CARMONA AMOR, MD
LUPO R. MÉNDEZ DURÁN, MD
RAFAEL ECHEVERRÍA CONSUEGRA, MD
JUAN R. CORREA ORTÍZ, MD

Transposición “corregida” de los grandes vasos

Definición

La transposición congénitamente “corregida” se refiere a una malformación en la cual las cámaras auriculares y ventriculares presentan conexiones discordantes, además de lo cual, las cámaras ventriculares son discordantes con los vasos que se originan de cada una de ellas.

La doble discordancia auriculoventricular y ventriculoarterial sirve para contrarrestar o “corregir” la anomalía fisiológica intrínseca a cada una. De acuerdo con esto, la sangre de una aurícula derecha morfológica llega al tronco pulmonar, pero atravesando una válvula mitral y un ventrículo izquierdo morfológico y la sangre de una aurícula izquierda morfológica llega a la aorta, pero atravesando una válvula tricúspide y un ventrículo derecho morfológico (**FIGURA 150.1**).

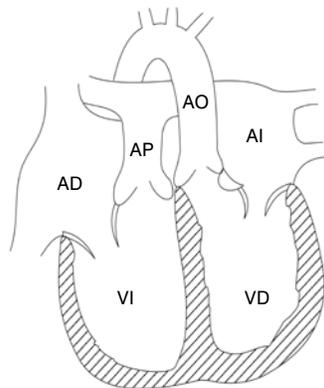


FIGURA 150.1 Diagrama de la transposición corregida de grandes vasos; se ve conexión discordante auriculoventricular y ventriculoarterial, donde aurícula derecha se conecta con el ventrículo morfológicamente izquierdo de donde sale la arteria pulmonar. La aurícula izquierda se conecta con un ventrículo morfológicamente derecho del cual sale la aorta. AO: aorta; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; AP: arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

En 1957, Anderson y cols. describieron las manifestaciones clínicas de la malformación y, pocos años más tarde, Schiebler y cols. modificaron el término “corregido” agregando “congénito”, para evitar la implicancia de una transposición quirúrgicamente corregida¹⁻⁶.

Análisis segmentario

Una aproximación segmentaria es precisa en las cardiopatías complejas dividiendo el corazón en segmentos (atrial, ventricular y arterial) y estableciendo los tipos de conexión de los segmentos entre sí.

En este capítulo se combina el enfoque segmentario de Van Praagh y los análisis de Anderson de conexiones, relaciones y morfología.

Designaciones de cámaras: aurícula o ventrículo derecho morfológico o izquierdo morfológico se refiere a características anatómicas distintivas no a posición^{2, 3, 7, 10, 11}.

Designación de grandes vasos: se refiere a la aorta ascendente y tronco pulmonar definidos en términos de sus inserciones ventriculares y sus relaciones espaciales (lateral, anteroposterior). Es así como se introducen los conceptos de asa bulboventricular derecha o izquierda (ASA-D, ASA-L) para categorizar la situación relativa de los ventrículos, y dextro o levo para indicar la situación derecha o izquierda de la aorta con respecto a la arteria pulmonar.

Concordante

Que está de acuerdo, armonioso o apropiado.

Discordante

Que no está de acuerdo, no armonioso, inapropiado.

Asa discordante

Se refiere a una asa D, en un *situs inversus*, y una asa L, en un *situs solitus*.

Discordancia auriculoventricular

Se refiere a conexiones inapropiadas de la aurícula derecha morfológica con el ventrículo izquierdo morfológico y la aurícula izquierda morfológica con ventrículo derecho morfológico.

Transposición de los grandes vasos

Se refiere a la discordancia ventriculoarterial. La aorta se origina en un ventrículo derecho morfológico y el tronco pulmonar se origina en un ventrículo izquierdo morfológico.

Transposición congénitamente corregida de los grandes vasos

Se refiere a una discordancia auriculoventricular, junto a una discordancia ventriculoarterial.

Lo cual indica que la aurícula derecha morfológica se conecta con un ventrículo izquierdo morfológico, de donde se origina el tronco pulmonar, y una aurícula izquierda morfológica se conecta con el ventrículo derecho morfológico a partir del cual se origina la aorta.

Abordaje segmentario

Son tres segmentos de desarrollo, en forma gradual. Los cuales son las aurículas (*situs viscerauricular*), los ventrículos (asa ventricular) y los grandes vasos (el cono tronco).

Corregido

Se refiere a la continuidad fisiológicamente normal desde la aurícula derecha hasta el tronco pulmonar y desde la aurícula izquierda hasta la aorta ascendente.

L-Transposición

Se refiere a una asa L en *situs solitus*, indicando que el seno o porción del tracto de entrada del ventrículo derecho morfológico está a la izquierda del ventrículo izquierdo morfológico. En este sentido, la transposición L es sinónimo de transposición congénitamente corregida.

Inversión

Se refiere a la inversión de la posición en imagen en espejo. La inversión ventricular significa que el ventrículo izquierdo morfológico está en el lado derecho del corazón y viceversa. Dado que las válvulas tricúspide y mitral morfológicas siempre son concordantes con los ventrículos derecho e izquierdo morfológicos, la inversión de los ventrículos implica inversión de las válvulas auriculoventriculares (AV)^{2, 3, 7-11}.

Epidemiología

No contamos con una casuística real, debido a que estos pacientes son asintomáticos, sobre todo cuando no presentan patologías asociadas, haciendo dificultosa su pesquisa.

Sin embargo, la literatura mundial habla de una incidencia de transposición congénitamente corregida de los grandes vasos alrededor de un 0,5% de

todas las malformaciones congénitas clínicamente diagnosticadas o cerca de 1 de 13.000 vivos. Se ha encontrado un predominio del sexo masculino sobre el femenino. No se ha hallado relación de esa patología con madres diabéticas, ni se ha descrito incidencia familiar de la malformación²⁻⁴.

Anatomía patológica

La anatomía de las aurículas en la transposición corregida no presenta variaciones sustanciales con respecto a la normalidad, independientemente de cuál sea su conexión atrioventricular. No sucede lo mismo con los ventrículos, válvulas auriculoventriculares y sigmoideas, que tienen peculiaridades morfológicas en esta patología, como las describiremos a continuación¹⁻³.

Ventrículo morfológicamente izquierdo

Cuando el corazón presenta *situs solitus*, el ventrículo morfológicamente izquierdo se halla situado a la derecha del tabique interventricular, conectando con la aurícula derecha a través de una válvula atrioventricular de morfología mitral. Hay que aclarar que la anatomía de este ventrículo no es totalmente especular a la de un ventrículo izquierdo en posición normal. Esto se debe a la situación medial del tracto de salida de la arteria pulmonar. La válvula mitral se hace más anterior con respecto a la válvula pulmonar y experimenta una rotación que sitúa el velo septal en posición posterior con respecto al velo parietal. La disposición descrita hace que ambas cúspides establezcan continuidad fibrosa con la válvula pulmonar. El tracto de salida queda así oculto bajo el velo septal mitral. Entre el tracto de salida y la pared anterior del ventrículo se forma un receso, claramente visible en las angiografías, que constituye un hallazgo típico de esta cardiopatía¹⁻³.

Ventrículo morfológicamente derecho

La cámara de entrada no presenta grandes diferencias con respecto a la normalidad. La válvula tricúspide no está rotada y sus tres cúspides son identificables con morfología y orientación normales, excepto en aquellas patologías que presenten malformaciones asociadas. Son identificables estructuras propias de los ventrículos morfológicamente derechos, como son la tabécula septomarginal, la cresta supraventricular y el músculo papilar del cono. Sin embargo, la orientación del tracto de salida es diferente, ya que, debido a la situación normalmente anteroizquierda de la aorta, el infundíbulo no se orienta de izquierda a derecha, como lo haría en una situación puramente especular del corazón normal (infundíbulos cruzados), sino que se dirige recto hacia arriba como la transposición (infundíbulos paralelos). Únicamente, en algunos casos raros de aorta anteroderecha se dirige hacia la derecha, cruzando el plano sagital del corazón¹⁻³.

Septum interventricular

El tabique interventricular posee una superficie lisa en la cara correspondiente del ventrículo morfológicamente izquierdo y trabeculada en la cara correspondiente al ventrículo morfológicamente derecho; sin embargo, debido a la existencia de una mala alineación entre los tabiques interauricular e interventricular, la posición interventricular del *septum* membranoso es mucho más extenso que el corazón normal. Por otra parte, en la transposición corregida, la porción atrioventricular del tabique membranoso, a causa de la inversión ventricular, separa la aurícula izquierda del ventrículo morfológica-

mente izquierdo. Frecuentemente, el tabique interventricular se orienta en el plano sagital del corazón con una ligera oblicuidad de derecha a izquierda, por lo que es característico en esta entidad que los ventrículos estén lado a lado, y el ventrículo situado a la izquierda sea superior al derecho¹⁻³.

Arterias coronarias

Cuando existen *situs solitus*, las arterias coronarias muestran una anatomía especular de la de los corazones normales, es decir, la coronaria descendente anterior y la arteria circunfleja se originan del seno coronario derecho, mientras que la arteria coronaria derecha se origina del *ostium* coronario izquierdo. El trayecto de la arteria coronaria descendente anterior sigue el surco interventricular hacia abajo y a la derecha; sin embargo, el recorrido de la arteria coronaria encargada de irrigar el ventrículo morfológicamente derecho, situado a la izquierda, no presenta anomalías.

Cuando existen corazones con *situs inversus*, la distribución coronaria es similar a la del corazón normal, excepto en que la arteria descendente anterior emerge del seno aórtico posteroizquierdo, en lugar de hacerlo del seno anterolateral, como ocurre en los corazones normales en *situs inversus*, sin discordancia ventriculoarterial¹⁻⁴.

Mala alineación entre los tabiques interatrial e interventricular

En el corazón normal existe una desviación de 30° entre el plano del tabique interatrial y el del tabique interventricular, pero ambas estructuras se continúan uniformemente. En la transposición corregida el tabique interventricular se desvía hacia la izquierda para dar salida a la arteria pulmonar, creándose una zona de discontinuidad entre ambos tabiques en el triángulo. Este espacio puede ser ocupado por tejido fibroso derivado del tabique membranoso, lo que explica la mayor amplitud de esta porción septal. Esto deriva consecuencias importantes como las anomalías en el sistema de conducción —que luego hablaremos—, y justifican la frecuencia de patología obstructiva del tracto de salida del ventrículo morfológicamente izquierdo¹⁻³.

Anatomía del sistema de conducción

Las alteraciones estructurales del sistema de conducción son frecuentes en la transposición corregida de los grandes vasos, y pueden variar desde un bloqueo AV de 1° grado hasta un bloqueo AV completo.

Se ha observado en alrededor de un 15% de los casos; la mayor parte se desarrolla con la evolución natural de la enfermedad, apareciendo el bloqueo atrioventricular completo en la adolescencia o en la edad adulta. Estas alteraciones en el sistema de conducción se deben a una mala alineación entre los tabiques interauricular e interventricular, siendo esta mala alineación la responsable de la ausencia de contacto del nodo posterior con los ventrículos. El nodo que se conecta se localiza anteriormente a nivel del orificio atrial derecho y una rama larga que baja hacia el tabique interventricular en estrecha relación con el infundíbulo del ventrículo izquierdo y con el anillo pulmonar. Cuando encontramos un *situs inversus* auricular, la rama atrioventricular es posterior, ocupando la posición habitual de las comunicaciones interventriculares perimembranas de un corazón con concordancia atrioventricular. Existe una preferencia por la presencia de un nodo normal en el atrio derecho que se conecta con el miocardio ventricular. Esta diferen-

cia, probablemente se debe a que el mal alineamiento en el *situs inversus* es muy discreto, si se compara con el observado en el *situs solitus*¹⁻³.

Embriopatogenia

La inversión de los ventrículos se debe a la formación de una asa cardíaca izquierda en los primeros estadios del desarrollo embriológico.

Como consecuencia, el ventrículo primitivo morfológicamente izquierdo se sitúa a la derecha del *bulbus cordis*, que luego será el futuro ventrículo morfológicamente derecho; debido a que el *situs* atrial no se modifica, ambas aurículas establecen una conexión discordante con los ventrículos. No existe, por el contrario, unanimidad en la morfogénesis de la discordancia ventriculoarterial. Algunos trabajos consideran que, además de la formación de un *levo-asa* responsable de la inversión ventricular, se desarrolla un tabique troncoconal recto. Esta disposición condiciona que el vaso anterior, originado en el ventrículo morfológicamente derecho, conecte en su extremo cefálico con la porción anterior (aórtica) del saco aórtico.

Otros trabajos, por el contrario, proponen un único error embriológico que explica la transposición corregida. Según la opinión de estos últimos, proponen que el anormal plegamiento izquierdo del corazón es responsable de que el septo troncoconal tenga una orientación invertida, en espejo, con respecto al normal: en su extremo cefálico tendría una disposición oblicua de atrás hacia adelante y de izquierda a derecha, en vez de derecha a izquierda como en el corazón normal.

El saco aórtico, sin embargo, que es extrapericárdico, no está afectado por la torsión anormal y se tabica normalmente, estableciendo una conexión discordante con el septo troncal.

Existen algunos puntos discutibles con la segunda hipótesis:

En primer lugar, la disposición espacial de las válvulas sigmoideas en la transposición corregida no es la imagen especular de la del corazón normal, sino, precisamente, la inversa de la disposición de dichas válvulas en la transposición sin inversión ventricular.

En segundo lugar, si la septación troncoconal se realiza normalmente, aunque con orientación invertida, los vasos deberían entrecruzarse en su trayecto ascendente; en esta patología, ambas arterias son paralelas y el infundíbulo del ventrículo morfológicamente derecho no cruza el plano sagital del corazón, como ocurre con el corazón normal. Finalmente, cuando el septo aorticopulmonar se desarrolla normalmente, el cayado aórtico cruza sobre la arteria pulmonar derecha; sin embargo, en la transposición corregida, el cayado cruza la arteria pulmonar izquierda, siendo este un hallazgo constante que caracteriza esta patología. Por lo tanto, es razonable considerar que existe más de un error embriológico en la transposición corregida.

El asa izquierda determina la inversión ventricular, pero es necesario cualquier otro mecanismo que explique la transposición de los grandes vasos^{1,2,12,13}.

Anomalías asociadas

La comunicación interventricular y la displasia de la válvula tricuspídea, similar a la observada en la enfermedad de Ebstein son las asociaciones más frecuentes y se encuentran en alrededor de un 75% de los casos¹.

El defecto interventricular se localiza con mayor frecuencia en el área anormal de divergencia entre los tabiques interauricular e interventricular, es decir, en la porción membranosa del septo, y puede extenderse más, posteriormente.

Los defectos del *septum* de entrada, o del infundíbulo, musculares, aislados o asociados a otro tipo son menos frecuentes.

La obstrucción del tracto de salida del ventrículo morfológicamente izquierdo es menos frecuente que el defecto septal ventricular y se ha encontrado en una tercera parte de las autopsias. En su mayoría, la obstrucción es secundaria a la presencia de tejido fibroso que obstruye el infundíbulo del ventrículo izquierdo, inmediatamente por debajo de la arteria posterior. Este tejido se deriva en la mayor parte del tejido fibroso del *septum* membranoso, y esta obstrucción puede encontrarse con o sin comunicación interventricular. Se han reportado casos de estenosis pulmonar valvular o mixta, que van desde leves, moderados hasta severos.

Existen casos de transposición corregida de grandes arterias con válvulas atrioventriculares cabalgadas, en los cuales una válvula atrioventricular está cabalgada sobre el *septum* interventricular; sin embargo, el ventrículo que recibe esta válvula tiene más del 50% de su orificio valvular. También existen casos de válvula atrioventricular única en los que para que se cumpla tal diagnóstico, es necesario que el anillo valvular único se conecte en más del 25% a una cámara ventricular.

Otras anomalías asociadas —menos frecuentes— son la comunicación interauricular, el *ductus* arterioso, y la atresia aórtica con o sin interrupción del cayado aórtico¹⁻⁴.

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas de la transposición corregida de los grandes vasos dependerán de los defectos asociados. Los que no presentan malformaciones asociadas o bloqueo atrioventricular serán pacientes asintomáticos y con una vida completamente normal, y es posible que se constituya un hallazgo ocasional en la autopsia. El diagnóstico de la cardiopatía en estos pacientes se logra hacer por la presencia de un soplo funcional, por un electrocardiograma con un patrón anormal o por una radiografía de tórax, durante un examen de rutina, observándose una posición anormal del corazón o un contorno peculiar del borde cardíaco izquierdo. Muchas veces la bradicardia nos sugiere la cardiopatía, relacionándola con un bloqueo AV, frecuente en esta cardiopatía, y si el bloqueo AV es completo, el síndrome de Stokes-Adams, que aparece en la edad adulta, puede ser la primera manifestación clínica de la cardiopatía.

En los pacientes que tengan comunicación interventricular asociada a la transposición corregida, situación que es muy frecuente, como se dijo anteriormente, el cuadro clínico dependerá del tamaño del orificio, de la dirección del cortocircuito, debido a que las discordancias atrioventricular y ventriculoarterial por sí solas no producen alteraciones fisiopatológicas. Cuando la comunicación interventricular es pequeña, puede ser asintomático, encontrándose un soplo sistólico de regurgitación y la CIV puede cerrarse espontáneamente en la mayoría de los casos o puede complicarse con una endocarditis infecciosa. Cuando el defecto es mediano o grande, puede acompañarse de un cuadro clínico de insuficiencia cardíaca congestiva, acompañada de neumopatías e infecciones a repetición con retardo del desarrollo pondoesta-

tural, más hipertensión pulmonar con incremento de las resistencias pulmonares, y si no se operan oportunamente pueden complicarse con enfermedad vascular pulmonar irreversible (enfermedad de Eisenmenger).

La estenosis pulmonar valvular o infundibular se presenta aislada o asociada a una comunicación interventricular; la estenosis pulmonar puede variar desde leve, moderada a severa. La estenosis pulmonar aislada se manifiesta con una historia natural similar a las demás formas de estenosis pulmonar.

En la estenosis pulmonar asociada a comunicación interventricular, su cuadro clínico será parecido o igual a un paciente con tetralogía de Fallot. En lo que se refiere a la insuficiencia tricuspídea aislada, esta produce los síntomas de una insuficiencia mitral, de un corazón con concordancia atrioventricular. El grado de hipertensión venocapilar pulmonar es muy variable y se exagera por la disfunción ventricular derecha, propia de la cardiopatía.

Otros cuadros clínicos dependerán del tipo de cardiopatía asociada, por ejemplo, si es un *ductus*, o una coartación de la aorta, o una enfermedad de Ebstein, etc.

En ausencia de defectos asociados, la supervivencia a la edad adulta es frecuente¹⁻⁴.

Examen físico

Cuando el paciente con transposición corregida no presenta anomalías asociadas, el desarrollo pondoestatural, la capacidad física, los pulsos periféricos, el llenado capilar y la tensión arterial son normales.

Encontramos ondas A gigantes en el pulso yugular, similares a las observadas en los bloqueos adquiridos, cuando el paciente presenta un bloqueo auriculoventricular completo. En presencia de *situs solitus* se palpa en el segundo espacio intercostal izquierdo el componente aórtico del segundo ruido, confundiendo muchas veces con el componente pulmonar del corazón con hipertensión pulmonar. Este mismo hallazgo lo encontraremos a la derecha del precordio en presencia de *situs inversus* auricular.

La palpación precordial es distinta, su interpretación debe hacerse en función de las características anatómicas de la cardiopatía. El ventrículo morfológicamente izquierdo maneja volumen, ya que de él emerge la pulmonar, mientras que el derecho maneja presión, por lo que, solamente en presencia de hipertensión ventricular izquierda, producida por hipertensión pulmonar o estenosis pulmonar, encontraremos impulso precordial derecho. El ápex del ventrículo derecho se palpa a la izquierda del precordio y puede ser globoso en casos con sobrecarga volumétrica del ventrículo derecho. Los datos auscultatorios en la transposición corregida se deben a los defectos asociados. El primer ruido puede ser normal, sin embargo, en presencia de bloqueo AV varía su intensidad. En el mesocardio se ausculta un pequeño soplo mesosistólico producido en el infundíbulo del ventrículo izquierdo, puesto que esta estructura tiene una inserción anormal en la cavidad ventricular y, muchas veces, es poco alongada.

Cuando hay comunicación interventricular se ausculta un soplo sistólico en la parte baja y media del borde esternal izquierdo. Si el cortocircuito es importante se detecta, además, un soplo mesodiastólico tricuspídeo. Cuando existe hipertensión arterial pulmonar se puede escuchar, de igual forma, un chasquido protosistólico y un segundo ruido pulmonar reforzado. La estenosis pulmonar valvular se manifiesta por un soplo sistólico en la

parte baja y derecha del precordio, sitio distinto del de los casos de estenosis pulmonar con concordancia auriculoventricular, en los que el segundo ruido se escucha a la izquierda. Su intensidad es menor, ya que la válvula pulmonar es posterior. En la disfunción de la válvula auriculoventricular izquierda se ausculta un soplo holosistólico en el ápex el cual se irradia a la axila. Cuando encontramos más de una malformación asociada, los datos auscultatorios son los de la lesión predominante.

El segundo ruido tiene características especiales que merecen información. En los casos aislados se escucha un segundo ruido fuerte a la izquierda en *situs solitus*, o a la derecha en *situs inversus*. Se debe a la localización anterior de la aorta, a la izquierda o a la derecha. Otras veces puede ser desdoblado a la derecha del precordio y se ha sugerido como un dato a favor de la transposición corregida. Los casos que presentan comunicación interauricular, pueden manifestarse con un desdoblamiento fijo del segundo ruido a la derecha del precordio y un soplo sistólico de eyección¹⁻⁵.

Técnicas diagnósticas

Radiología

En la transposición congénitamente corregida de los grandes vasos, las radiografías simples de tórax, en especial, la proyección posteroanterior, proporcionan bastante información diagnóstica que orienta hacia el diagnóstico de esta patología, así como modificaciones causadas por anomalías asociadas^{2,3}. Permiten, a su vez, conocer el tipo de *situs atrial*, y definir la dirección del eje mayor del corazón. El tipo de *situs atrial* está dado ya sea por la posición del lóbulo mayor del hígado o por las características del patrón bronquial, posteriormente, se determinará si el eje mayor del corazón está a la derecha (dextrocardia), a la izquierda (levocardia) o es medial (mesocardia)^{1,2}. Dos hallazgos radiológicos son especialmente sugerentes de transposición corregida: la posición medial del corazón (mesocardia) y la protrusión del arco aórtico izquierdo² (FIGURA 150.2).



FIGURA 150.2 Radiografía de tórax, donde se observa el hígado ubicado a la derecha, ápex cardíaco a la derecha, el arco aórtico a la izquierda, y un corazón en dextroversión.

La mesocardia es una de las anomalías de posición más frecuente. La dextrocardia también es frecuente, independiente del *situs* auricular. En forma menos común la aorta ascendente sube vertical y directamente por delante de un tronco pulmonar posterior, de modo que ningún gran vaso forma un límite a ninguna base (FIGURA 150.2). La sombra de la aorta ascendente en la base izquierda depende de la posición espacial y el tamaño intrínseco de la raíz

aórtica. Así, varía de ausente a suavemente cóncava, de recta a moderadamente convexa y a marcadamente convexa. A dicha posición hacia la izquierda del cayado aórtico y la aorta descendente proximal se produce una larga área de compresión a la izquierda del esófago. Este prolapso es más notorio en las enfermedades con cortocircuito de derecha a izquierda, por dilatación de la aorta, y la mayor o menor hipoplasia del tronco pulmonar^{2,3}.

El tronco pulmonar, incluso cuando está agrandado, no altera la silueta cardíaca izquierda. Un segmento arterial pulmonar, relativamente cóncavo en un paciente acianótico con flujo sanguíneo pulmonar aumentado, favorece al diagnóstico radiológico de transposición congénitamente corregida con una gran CIV; un tronco pulmonar dilatado e internamente ubicado puede desplazar a la vena cava superior a la derecha y así formar una sombra en la base derecha; el tronco pulmonar internamente ubicado en la transposición congénitamente corregida inclina su rama derecha hacia arriba y su rama izquierda hacia abajo, de modo que las dos ramas se ubican en el mismo nivel^{2,3,14} (FIGURA 150.3).

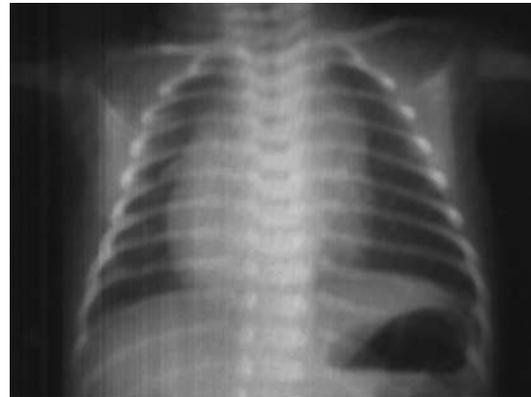


FIGURA 150.3 Se observa radiografía de tórax con *situs solitus* con dextroversión, dilatación de la aorta ascendente y arteria pulmonar.

En los casos con *situs inversus* y discordancias atrioventricular y ventriculoarterial, el ventrículo sistémico (morfológicamente derecho) está situado a la derecha y la aorta ascendente es anterior y derecha con respecto a la arteria pulmonar. Por lo tanto, la convexidad aórtica se evidenciará en el contorno derecho del corazón (con mala punta)² (FIGURA 150.4).



FIGURA 150.4 Radiografía de tórax, donde se observa dextrocardia con ápex a la derecha y mala punta cardíaca.

La circulación pulmonar será normal en casos de transposición corregida sin defectos o bien cuando existan lesiones sigmoideas leves. En presencia

de defectos septales, existirá cardiomegalia e hiperflujo pulmonar; las características de la cardiomegalia y su magnitud dependerán del tipo de cortocircuito y de su importancia. Cuando se asocian defectos septales ventriculares y estenosis pulmonar, habrá circulación pulmonar disminuida y área cardíaca normal o discretamente crecida. En presencia de displasia de la válvula tricúspide se observa dilatación del atrio izquierdo y del ventrículo derecho¹.

Las siluetas ventriculares son las sumas de la malformación básica y las condiciones de carga; el contorno del ventrículo derecho (sistémico) morfológico tiene dos aspectos distintivos que se ven mejor cuando la transposición congénitamente corregida no está complicada. La prominencia desproporcionada del infundíbulo da como resultado un aspecto de joroba (**FIGURA 150.2**). Además, la porción apical del surco interventricular algunas veces se ve como una indentación poco profunda o “muesca septal”, justo por encima del hemidiafragma izquierdo³.

Electrocardiograma (EKG)

En el electrocardiograma se pueden encontrar dos tipos de hallazgos: los trastornos de la conducción auriculoventricular y la orientación anormal de las fuerzas iniciales de la despolarización auricular.

Las anomalías de la conducción están presentes en dos tercios de los pacientes e incluyen bloqueo AV de 1.º, 2.º y 3.º grado; son también frecuentes las taquicardias auriculares. Estudios electrofisiológicos en pacientes con inversión ventricular y bloqueo de primer grado o completo han identificado múltiples niveles de defectos de conducción, incluyendo el nódulo auriculoventricular, rama penetrante y sistema de His².

Cuando hay un bloqueo completo al nacer, hay una discontinuidad congénita entre el nódulo AV anterior y el tabique interventricular³.

Las vías accesorias crean las condiciones para una preexcitación de síndrome de Wolf-Parkinson-White entre la aurícula izquierda morfológica y el ventrículo derecho morfológico. Dicho síndrome ocurre a menudo en casos de comunicación interventricular y anomalía tipo Ebstein de la válvula tricúspide¹. Es razonable considerar que la activación de los ventrículos en la discordancia auriculoventricular con *situs solitus* se realiza de forma invertida o especular, respecto a lo normal que se traduce a nivel del electrocardiograma (EKG) por ondas Q iniciales en las derivaciones precordiales derechas y ausencias en las izquierdas, ondas Q profundas en DIII, desviación a la izquierda del eje QRS y rotación horaria del asa ventricular en el plano frontal^{2, 15}.

El EKG de superficie es útil desde tres puntos de vista:

1. Alteraciones de la conducción y el ritmo.
2. Complejo QRS y patrones de onda T inherentes en la malformación básica.
3. Modificaciones de los patrones de onda P, QRS, ST, y onda T.

En la malformación no complicada, la onda P tiene una dirección y configuración normal, porque el nodo sinoauricular está en el sitio normal y las aurículas son activadas normalmente.

Hay ondas P auriculares izquierdas anchas y melladas cuando esa cámara tiene sobrecarga de volumen por *shunt* de izquierda a derecha a nivel ventricular o por incompatibilidad de la válvula AV izquierda.

Hay ondas P auriculares derechas altas y picudas en presencia de hipertensión pulmonar o de estenosis pulmonar.

La conducción AV prolongada varía de intervalos PR aumentados a bloqueo completo. El bloqueo AV de segundo grado generalmente es 2:1, un aspecto muy importante para el diagnóstico de la transposición congénitamente corregida. Si el bloqueo AV es completo, la secuencia de activación ventricular es normal, de modo que el complejo QRS es “supraventricular” presentándose un diagnóstico erróneo de bloqueo congénito completo³.

Los patrones de QRS y onda T se comprenden mejor a la luz de las ramas derechas e izquierdas invertidas y en el contexto del tipo de grado de condiciones de carga. En la transposición congénitamente corregida, la inversión de las ramas derechas e izquierdas es responsable de una activación septal que va de derecha a izquierda y levemente hacia atrás y adelante, a diferencia de un corazón normal donde la activación del tabique interventricular ocurre de izquierda a derecha, de modo que en consistencia no hay ondas Q en las derivaciones precordiales izquierdas y, a menudo, están presentes en las derivaciones del precordio derecho^{2, 3, 15}.

La ausencia de las ondas Q en derivaciones precordiales izquierdas se confirma tomando derivaciones adicionales más allá de V6, así mismo, la detección de las ondas Q precordiales derechas se logra mejor registrando V3R -V4R.

La desviación del eje a la izquierda es un patrón importante en el electrocardiograma escalar de la transposición congénitamente corregida. Dicha desviación es más prevalente cuando la presión sistólica en el ventrículo izquierdo (ventrículo venoso) es normal, y rara vez está presente cuando la presión sistólica ventricular está elevada en forma significativa.

Una estenosis pulmonar severa puede producir un complejo qR en V1 y un complejo rS en V6.

Hay ondas T positivas en casi el 80% de todas las derivaciones precordiales, este es un aspecto atribuido a la relación lado a lado de los ventrículos invertidos. A menudo las ondas T son más altas en las derivadas precordiales derechas.

Ecocardiograma

La ecocardiografía bidimensional determina la discordancia auriculoventricular y ventriculoarterial, y permite el reconocimiento de anomalías asociadas. La cruz cardíaca interna es un punto de referencia anatómica ecocardiográfica muy importante que se utiliza en la evaluación de muchas anomalías cardíacas congénitas frecuentes y complejas (**FIGURA 150.5**). En el plano de las cuatro cámaras, los componentes de la encrucijada interna incluyen el septo auricular, el septo ventricular y las partes septales de las válvulas mitral y tricúspide; muchas de las anomalías cardíacas congénitas se diagnostican con más fiabilidad por su alteración de la anatomía de la encrucijada, observada esta alteración en la transposición congénitamente corregida¹⁹. El ecocardiograma identifica el ventrículo derecho morfológico con su válvula tricúspide, el ventrículo izquierdo morfológico con su válvula mitral y las relaciones espaciales de los grandes vasos y sus ventrículos de origen. Así, la malformación básica que caracteriza a la transposición congénitamente corregida de los grandes vasos puede ser diagnosticada con exactitud por medio de un ecocardiograma.

Es así como el ventrículo izquierdo morfológico se caracteriza por una válvula AV, que se inserta en el tabique interventricular a un nivel más alto que el de la válvula AV opuesta; una válvula bicúspide bicomisural (mitral),

músculos papilares y apareados; cuerdas tendinosas que se insertan solo en la pared ventricular libre; una forma ovoide con una fina arquitectura trabecular apical, y una cuerda fibrosa entre la válvula AV y el gran vaso.

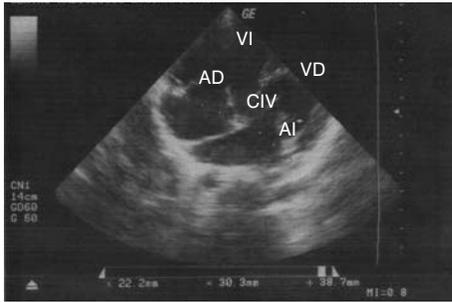


FIGURA 150.5 Se observa la inserción de la válvula tricúspide más apical y la comunicación interventricular.

Un ventrículo derecho morfológico se reconoce por la inserción más apical de su válvula AV en el tabique interventricular; una válvula AV tricomisural (eje corto); múltiples músculos papilares irregulares con inserciones cordales en el tabique interventricular; una forma en medialuna con una arquitectura trabecular gruesa; una banda moderadora y discontinuidad entre la válvula AV y el gran vaso.

La búsqueda de los grandes vasos determina sus relaciones espaciales, así como su ventrículo de origen.

En la transposición congénitamente corregida el círculo aórtico es anterior y está a la izquierda en relación con el círculo de la arteria pulmonar. Vistas bidimensionales del eje longitudinal modificado visualizan la raíz aórtica y el tronco pulmonar paralelos entre sí —“imagen en cañón de fusil” — (**FIGURA 150.6**).

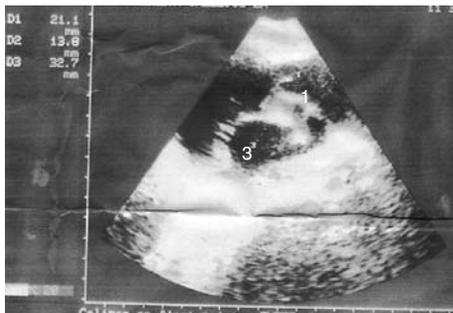


FIGURA 150.6 Imágen en caño de fusil. 1. aorta, 2. pulmonar, 3. aurícula izquierda.

La CIV típicamente es no restrictiva y perimembranosa con extensión hacia el tracto de entrada septal (**FIGURA 150.5**).

Las malformaciones de la válvula tricúspide izquierda varían de una anomalía de Ebstein típica a válvulas tricúspides que se insertan en el tabique y vértice por medio de cuerdas tendinosas¹¹.

Para realizar el diagnóstico se hace en orden cronológico cuando se estudia en un paciente: cuatro cámaras, eje mayor, eje menor y subxifoideo.

Vista de cuatro cámaras apical o subxifoidea

La discordancia AV con *situs solitus*, tanto con levocardia o dextrocardia, la cara ventricular del *septum* AV (que cuando está presente “señala” el

ventrículo morfológicamente izquierdo) “mira” hacia la derecha. La válvula AV ubicada a la izquierda de la pantalla está más cerca de la base del corazón (características de la válvula mitral) que la ubicada a la derecha de la pantalla, característica de la válvula tricúspide (**FIGURA 150.7**).

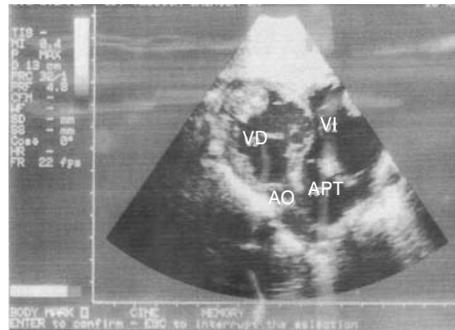


FIGURA 150.7 Se observa la inserción de la válvula tricúspide más apical y la comunicación interventricular.

En la discordancia AV con dextrocardia *situs inversus* se obtiene la imagen en espejo de la misma.

En caso de heterotaxias, por su dificultad para obtener las vistas de las cuatro cámaras desde el precordio, se iniciará el estudio desde el hueco subxifoideo hasta ubicar el corazón y la imagen de las cuatro cámaras para ubicar la aorta vena cava inferior en relación con la columna^{9, 16-18}.

Eje largo, paraesternal

En la discordancia AV con levocardia y *situs solitus*, el *septum* interventricular se encuentra orientado en sentido anteroposterior, casi paralelo al haz ultrasónico. Se observa un vaso que emerge del ventrículo posterior, con continuidad anatómica con la válvula AV posterior, el vaso se dirige oblicuamente hacia arriba y hacia atrás.

Si se trata de una dextroversión, la descripción es la misma que en la levocardia, siendo el cambio su imagen “en espejo” en la dextrocardia con *situs inversus* y discordancia^{9, 16-18}.

Eje corto ventricular

Tanto como el corazón en levocardia y dextrocardia, el ventrículo sistémico, que en este caso es el ventrículo morfológicamente derecho, adopta una forma redondeada similar a la de un ventrículo izquierdo normal, pero con el *septum* dirigido en sentido anteroposterior. En esta vista es importante la caracterización de las válvulas AV con sus correspondientes implantaciones. Sin embargo, la morfología de las válvulas AV no es patognomónica para caracterizar *el situs* ventricular, pues una válvula mitral con “*cleft*” o hendidas se confunde con una válvula tricúspide¹⁶.

Eje subxifoideo

Esta exploración es muy importante, pues tiene características patognomónicas:

1. Porque permite explorar el *situs*.
2. Porque permite diagnosticar la discordancia AV, según lo explicado en la vista de cuatro cámaras.
3. Porque en esta vista casi de rutina se ven las inserciones septales de la tricúspide.

4. Porque permite ver la L-aorta.
5. Porque permite evaluar la patología asociada más frecuente¹⁶⁻¹⁹.

Cateterismo cardíaco

Si bien el ecocardiograma, actualmente, permite un mayor acercamiento diagnóstico en las transposiciones corregidas, en las condiciones donde hay patologías asociadas se hace necesario el estudio hemodinámico que determina el grado de cortocircuito, las presiones en las diferentes cavidades, el cálculo de las resistencias pulmonares, los defectos asociados.

Angiografía

Angiográficamente podemos describir el *situs* atrial, conexión venoatrial, los tipos de conexiones auriculoventriculares y ventriculoarteriales, los defectos septales ventriculares, que corresponde a la asociación mayor de la transposición corregida la morfología de los tractos de salida ya que es común la obstrucción al tracto de salida del ventrículo no sistémico, y la morfología y función de las válvulas AV, especialmente, la AV sistémica o tricúspidea, que por no estar diseñada para soportar altas presiones puede deteriorarse en la evolución natural (FIGURA 150.8) y que, en algunas ocasiones, puede ser displásica o con algún grado de desplazamiento en la inserción de la válvula septal más apical, teniendo asociado una anomalía de Ebstein. Dependiendo del *situs atrial* y los defectos asociados, teniendo en cuenta que usualmente el *septum* interventricular es sagital o relativamente horizontal en las transposiciones corregidas, por lo que se prefiere para las ventriculografías derechas e izquierdas las proyecciones posteroanterior con angulación craneal y lateral, pero en algunas oportunidades es necesario recurrir a otras proyecciones como cuatro cámaras, oblicuo anterior izquierda con angulación craneal y oblicuo anterior derecha con angulación craneal^{3, 20-23}.

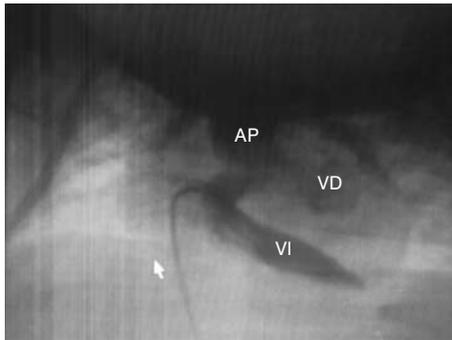


FIGURA 150.8 Imagen en posteroanterior (PA) en la que se observa un ventrículo izquierdo (VI) inferior y derecho con infundíbulo, en el cual sale la arteria pulmonar.

Para la identificación del *situs* atrial es necesario caracterizar el atrio derecho que angiográficamente presenta una orejuela de forma piramidal de base ancha que está incorporada al cuerpo del atrio derecho; la orejuela izquierda es relativamente más pequeña, no está incorporada a la cavidad atrial y tiene forma de dedo que apunta hacia un objetivo.

En la transposición corregida con *situs solitus* y ápex a la izquierda la proyección posteroanterior muestra un ventrículo anatómicamente izquierdo inferior y derecho de forma triangular, paredes lisas e infundíbulo medial, permitiendo definir comunicaciones interventriculares asociadas, siendo la más común las de tipo perimembranoso y, en menor proporción, la de tipo

subpulmonar que muchas veces se acompañan de algún grado de cabalgamiento; también se puede determinar o descartar obstrucciones al tracto de salida de ventrículo anatómicamente izquierdo, siendo la más común la subvalvular pulmonar por hipertrofia muscular del tracto de salida, y, en algunas oportunidades, por la producción del tejido fibroso dependiente del *septum* membranoso o las válvulas tricúspide y pulmonar; la estenosis pulmonar valvular puede encontrarse asociada a la estenosis subpulmonar²²⁻²⁵ (FIGURA 150.9). En la proyección lateral se encuentra un ventrículo izquierdo anterior en el que se observa un receso anterior determinado por el ensanchamiento de la cámara ventricular izquierda antes de la salida de la arteria pulmonar y la elongación de la porción sinusal característica, las cuales son peculiares de la transposición corregida (FIGURA 150.10).

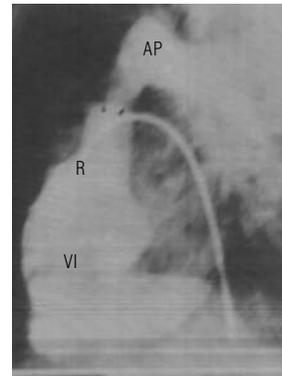


FIGURA 150.9 Ventriculograma izquierdo en proyección lateral. Se observa ventrículo izquierdo (VI) elongado con un receso anterior (R), de ubicación preinfundibular del cual sale la arteria pulmonar (AP), que se encuentra obstruida (ver flecha).

El ventrículo derecho en proyección posteroanterior está localizado a la izquierda y es superior al ventrículo izquierdo y sus paredes tienen trabeculaciones gruesas; el anillo tricúspideo está verticalizado y forma el borde derecho del tracto de entrada, se puede observar un grado variable de regurgitación tricúspidea, lo que es bastante común en la evolución natural de la enfermedad y el tracto de salida junto con el infundíbulo derecho y con la pared libre del ventrículo derecho forman el borde izquierdo de la silueta cardíaca. En la proyección lateral se puede observar las comunicaciones interventriculares y la insuficiencia tricúspidea por regurgitación de la misma (FIGURA 150.10).

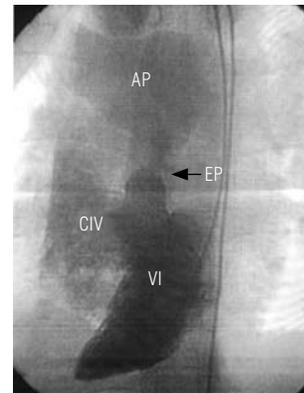


FIGURA 150.10 Ventriculograma izquierdo, proyección posteroanterior en paciente con *situs inversus* y transposición corregida. Obsérvese ventrículo izquierdo ubicado a la izquierda, comunicación interventricular (CIV) perimembranosa y estenosis pulmonar valvular (EP).

En los casos de *situs solitus* atrial y dextrocardia —como en los *situs inversus*— estas relaciones se pierden⁷. El ventrículo izquierdo cambia su forma triangular por ovoide, con paredes lisas; la válvula mitral se sitúa superior y derecha, con ventrículos situado lado a lado con un septum inter-ventricular perpendicular en el plano frontal^{10, 20, 24, 25} (**FIGURA 150.11**). En la proyección lateral, el ventrículo derecho es anterior e izquierdo con trabeculaciones gruesas bien definidas y observándose claramente tres partes.

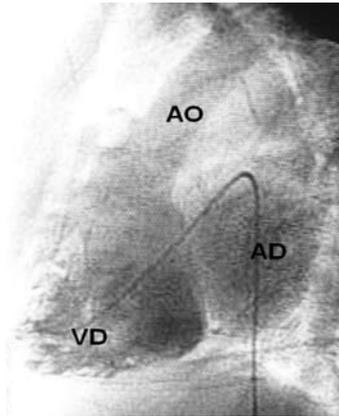


FIGURA 150.11 Ventriculograma derecho en proyección lateral (VD), transposición corregida con dextrocardia en *situs solitus*. Se observa aorta saliendo del ventrículo derecho e insuficiencia tricuspídea severa.

Tratamiento

Las indicaciones de tratamiento de esta cardiopatía dependen de la presencia de las anomalías asociadas. La cardiopatía misma no indica ningún procedimiento, aunque si se especula por el futuro que pueda tener un ventrículo morfológicamente derecho manteniendo la circulación sistémica, para lo cual, podría haber la consideración de practicarse una operación de doble *switch*.

Cuando se asocia una comunicación interventricular, las indicaciones de cierre de esta son las mismas que para el defecto septal aislado. Las diferencias morfológicas hacen que el procedimiento quirúrgico implique una canulación arterial más dificultosa. El acceso al defecto se puede lograr desde la aurícula derecha a través de la válvula mitral que no hace tan evidente la exposición, pero se puede mejorar seccionando la inserción anular de la valva septal, al igual que en casos de conexión ventriculoarterial concordante sobre la tricúspide. Se debe tener en cuenta que el sistema de conducción eléctrica discurre en el borde anterior de la CIV y hacia el lado ventricular izquierdo desde donde se repara el defecto pudiendo hacerse visible. La línea de sutura debe anclarse, entonces, en el borde contrario (morfológicamente derecho) mientras se sutura el parche en el aspecto anterosuperior de la circunferencia de la CIV para evitar el haz de His. Alternativamente, se puede lograr acceso al defecto a través de la aorta, lo cual permite que el parche sea suturado enteramente desde el ventrículo derecho.

Cuando se asocia una CIV y una estenosis pulmonar, el aspecto más importante es determinar si la estenosis puede ser manejada sin necesidad de interponer un conducto entre el ventrículo y la arteria pulmonar. Si la estenosis es valvular pura, con una comisurotomía a través del tronco de la pulmonar es suficiente, si aloja un dilatador de Hegar de un diámetro mayor que un valor

de Z de -1 en un paciente no cianótico o con Qp/Qs mayor de 2,0 independientemente del gradiente. En caso de existir una membrana subvalvular, la resección de la misma debe limitarse al aspecto opuesto al borde anterior del defecto septal. En casos con formas más complejas de estenosis pulmonar: válvula pulmonar bicúspide displásica, estenosis supra-ventricular con estrechez del tronco a nivel de la inserción comisural o tracto de salida izquierdo francamente estrecho o asociaciones de los anteriores, debe planearse una reconstrucción con un homoinjerto valvular que puede requerir de una extensión con injerto protésico debido a la mayor distancia entre la arteria pulmonar y la cara libre anterior del ventrículo izquierdo.

En casos de regurgitación tricuspídea asociada debe intentarse una valvuloplastia antes de considerar un reemplazo protésico, cuyas implicaciones e indicaciones son similares a las dadas para patologías mitrales de otras etiologías.

Los procedimientos de doble *switch* se idearon para el manejo de defectos asociados con CIV y estenosis pulmonar compleja, y requieren la creación de una derivación auricular tipo Mustard o Senning y la formación de un túnel intraventricular entre la CIV y la aorta, interponiendo un conducto entre el ventrículo derecho y la pulmonar. Estos también se han extendido a casos sin estenosis pulmonar y sin CIV, con el propósito de hacer una reparación fisiológica que teóricamente debe dar mejores resultados en cuanto a función ventricular —a largo plazo— se refiere. Los resultados con respecto a mortalidad operatoria —informados por los grupos de la Cleveland Clinic y de la Universidad de Michigan en Ann Arbor— son estimulantes, ya que indican una mortalidad operatoria de cero²⁶⁻²⁸. En ausencia de estenosis pulmonar se planea una derivación auricular seguida de otra arterial tipo Jatene. Alternativamente, se han descrito técnicas en las que el componente de la derivación atrial se logra a través de una derivación tipo Glenn bidireccional, además de una derivación intraauricular entre la vena cava inferior y el defecto septal ampliado, llamada técnica de Hemi-Mustard, que podría tener ventajas en cuanto a una mejor hemodinámica y una mayor duración del conducto extracardiaco entre el ventrículo derecho y la pulmonar, en caso de ser necesario, debida a un flujo reducido. Sus efectos benéficos, a largo plazo, aún no se han establecido y no se pueden determinar comparaciones con las clásicas reparaciones²⁶⁻³⁰.

En caso de existir una membrana subvalvular, la resección de la misma debe limitarse al aspecto opuesto al borde anterior del defecto septal. En casos con formas más complejas de estenosis pulmonar: válvula pulmonar bicúspide displásica, estenosis supra-ventricular con estrechez del tronco a nivel de la inserción comisural o tracto de salida izquierdo francamente estrecho o asociaciones de los anteriores, debe planearse una reconstrucción con un homoinjerto valvular que puede requerir de una extensión con injerto protésico debido a la mayor distancia entre la arteria pulmonar y la cara libre anterior del ventrículo izquierdo.

En casos de regurgitación tricuspídea asociada debe intentarse una valvuloplastia antes de considerar un reemplazo protésico cuyas implicaciones e indicaciones son similares patologías mitrales de otras etiologías.

Pronóstico

Los pacientes con transposición congénitamente corregida de los grandes vasos, sin anomalías asociadas, tienen un excelente pronóstico, lle-

gando a vivir más allá de los setenta años de edad, como se ha descrito en varios casos.

Por lo tanto, su pronóstico dependerá de si tiene o no patologías asociadas, de la severidad de estas, del diagnóstico oportuno y del tratamiento adecuado.

La presencia de bloqueo cardíaco completo o regurgitación tricuspídea, o ambos, agrava el pronóstico por el deterioro de la función del ventrículo sistémico y el desarrollo más precoz de hipertensión pulmonar.

En cuanto a la incompetencia tricuspídea, en estos enfermos puede ser progresiva. No está claro si ello se debe simplemente a que la incompetencia engendra más incompetencia tricuspídea a medida que pasan los años o a que está implicado algún otro mecanismo. En todo caso, la importancia de este problema puede aumentar progresivamente tras una supervivencia prolongada, requiriendo, en muchos casos, un reemplazo valvular.

El bloqueo cardíaco completo se produce secundario a la anormal localización anatómica del sistema de conducción. Se han registrado varios grados de bloqueo cardíaco. Frecuentemente, el bloqueo AV de tercer grado es anunciado por un bloqueo transitorio de primer o segundo grado. El bloqueo cardíaco completo puede aparecer antes o después del nacimiento o desarrollarse muchos años después, y de acuerdo a su sintomatología muchos pacientes han requerido colocación de marcapaso. Afortunadamente, la casuística mundial informa que alrededor del 55% de los enfermos no llegan a presentar bloqueo cardíaco completo^{1-4, 30, 31}.

Referencias

- Attie F, Buendía A, Zabal C. Transposición corregida de las grandes arterias. En: Díaz G, Sandoval N, Vélez JF, Carrillo G. *Cardiología Pediátrica*. 1.ª edición, Bogotá, Colombia: Mc Graw-Hill; 2003:586-598.
- Casanova M, Cazzaniga M, Arciniegas E. Transposición corregida de las grandes arterias. En: Sánchez P. *Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía*, tomo I, 1.ª edición, Barcelona, España: Salvat; 1986:547-559.
- Perloff J. Transposición congénitamente corregida de los grandes vasos. En: Perloff J. *Cardiopatías Congénitas. Diagnóstico clínico*, 3.ª edición, Buenos Aires, Argentina: Panamericana; 1988:77-98.
- Fyler DC. Transposición congénita "corregida" de grandes arterias. En: Nadas. *Cardiología Pediátrica*, 1.ª edición, Madrid, España: Mosby; 1994:705-710.
- Friedman WF. Transposición congénita corregida de grandes arterias. En: Braunwald. *Tratado de Cardiología*, tomo II, 4.ª edición, Madrid, España: Interamericana, Mc Graw Hill; 1993:1061-1064.
- Rodríguez CA, Capelli H. Transposición corregida de los grandes vasos con inversión ventricular. En: Bertolasi CA. *Cardiología Clínica*, tomo IV, 1.ª edición, Montevideo, Uruguay: Intermédica; 1988:2694-2697.
- Bernstein D. L-Transposición de las grandes arterias (transposición corregida). En: Nelson. *Tratado de Pediatría*, 17.ª edición, Madrid, España: Elsevier; 2004:1537-1538.
- Losekoot TG, Becker AE. Discordant atrioventricular connexion and congenitally corrected transposition. In: *Pediatric Cardiology*, Edimburgo: Churchill Livingstone; 1987:867-887.
- Binello MM, Román MI, Kreutzer EA. Transposición corregida de los grandes vasos. En: *Revista Latina de Cardiología y Cirugía Cardiovascular Infantil*, vol. 1, N.º 2; Junio 1985:139-144.
- Attie F, Ovseyevitz J, Llamas G, Buendía A, Vargas J, Munoz L. The clinical features and diagnosis of a discordant atrioventricular connexion. In: *Int J Cardiol* 1985; 8:395-419.
- Anderson KR, Zuberhuhler Jr, Anderson RH. Morphologic spectrum of Ebstein anomaly of the heart. In: *Mayo Clinic Proc* 1979; 54:174-180.
- Netter FH. Transposición de los grandes vasos con inversión de los ventrículos (transposición corregida de los grandes vasos). En: Netter. *Colección CIBA de Ilustraciones Médicas*, tomo V, 5.ª reimpresión, Barcelona, España: Salvat; 1986:157.
- Sadler TW. Sistema cardiovascular. En: Langman. *Embriología Médica con orientación clínica*, 9.ª edición, Buenos Aires, Argentina: Panamericana; 2004:233-287.
- Kreutzer EA. Transposición congénita corregida de los grandes vasos con comunicación interventricular. En: Kreutzer EA. *Radiología Cardiovascular en Pediatría*, 1.ª edición, Buenos Aires, Argentina: Panamericana; 1983:105-107.
- Park M, Guntheroth W. Localización de cavidades. En: *El Electrocardiograma Pediátrico*, 3.ª edición, Madrid, España: Mosby; 1992:131-138.
- Martí JL. Transposición corregida de los grandes vasos. En: *Ecocardiograma Doppler Convencional y Color*, 1.ª edición, Madrid, España: Marbán; 1990:289-293.
- Garcilazo E, Gili M. Transposición corregida de los grandes vasos. En: *Doppler Cardíaco y Vascular Periférico*, 1.ª edición, Buenos Aires, Argentina: López Libreros Editores; 1988:304.
- Valdez I, Caire R. Congenitally corrected transposition of the great arteries. In: *Ecocardiography Diagnosis of Congenital Eart Disease*, Washington, USA: Lippicort Raven Publishers; 1999:227-287.
- Ecomanual. *Cardiopatías Congénitas*, 2.ª edición, Madrid, España: Marban Libros; 2004:223-236.
- Attie F, Soni J, Ovseyevitz J, Munoz CL, Testelli MR, Buendía A. Angiographic studies of atrioventricular discordance. *Circulation* 1980; 62:747-757.
- Freedom RM. Axial angiocardiology in the critically infant. Indications and contraindications in pediatric cardiac imaging. Philadelphia: WB Saunders; 1984:26-50.
- Freedom RM, Culhan J, Moes C. Congenitally corrected transposition of the great arteries. En: *Angiocardiography of Congenital Heart Disease*, New York, USA: Mac Millan Publishin Co.; 1984:536-554.
- Granja M, Gallo A, cols. Transposición corregida de los grandes vasos. Análisis angiocardiográfico secuencial de 36 pacientes. En: *Revista Latina de Cardiología y Cirugía Cardiovascular Infantil*, vol. 1, N.º 3; Septiembre 1985:189-200.
- Shi J and Young HC. Corrected transposition of the great arteries. In: *Angiocardiograms in Congenital Heart Disease*. Oxford Medical Publications; 1991:309-312.
- Soto B, Bargerom LM Jr, Brean PR, Elliot LP. Conditions UIT atrioventricular discordante. Angiocardiographic study. In: Anderson RH, Shinebourne EA. *Pediatric Cardiology* 1977, Edinburgh: Churchill Livingstone; 1978:207-223.
- Devaney EJ, Charpie JR, Ohye RG, Bove EL. Combined arterial switch and Senning operation for congenitally corrected transposition of the great arteries: patient selection and intermediate results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125:500-7.
- Duncan BW, Mee RB, Mesia CI, cols. Results of the double switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24(1):11-9;discussion 19-20.
- Ilbawi MN, DeLeon SY, Backer CL, cols. An alternative approach to the surgical management of physiologically corrected transposition with ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100:410-5.
- Shapiro SR, Potter BM. Transposition of the great arteries. *Semin Roentgenol* 1985; 20:110-120.
- Termington JL, Leca F, Vouché PR, cols. Corrección "clásica" de la transposición congénita corregida y del defecto del tabique interventricular. En: Schlant R, Collins S, Gorsh B, cols. *Year Book de Cardiología*, tomo III, Madrid, España: Harcourt Brace; 1998:332-333.
- Conelly MS, Liu PP, Williams WG. Transposición congénita corregida de los grandes vasos en el adulto: status funcional y complicaciones. En: Schlant R, Collins J, Gorsh B, cols. *Year Book de Cardiología*, tomo III, Madrid, España: Harcourt Brace; 1998:331-332.