REALIDAD AUMENTADA
CONTIENE VÍDEOS

# Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente

## Volumen I


**Coordinación**

Dimpna C. Albert Brotons

*Presidenta de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*
*Cardiología Pediátrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona*
*Cardiología Pediátrica. Quirón Dexeus y Quirón Barcelona*



Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas

Grupo CTO Editorial

**NOTA**

La medicina es una ciencia sometida a un cambio constante. A medida que la investigación y la experiencia clínica amplían nuestros conocimientos, son necesarios cambios en los tratamientos y la farmacoterapia. Los editores de esta obra han contrastado sus resultados con fuentes consideradas de confianza, en un esfuerzo por proporcionar información completa y general, de acuerdo con los criterios aceptados en el momento de la publicación. Sin embargo, debido a la posibilidad de que existan errores humanos o se produzcan cambios en las ciencias medicas, ni los editores ni cualquier otra fuente implicada en la preparación o la publicación de esta obra garantizan que la información contenida en la misma sea exacta y completa en todos los aspectos, ni son responsables de los errores u omisiones ni de los resultados derivados del empleo de dicha información. Por ello, se recomienda a los lectores que contrasten dicha información con otras fuentes. Por ejemplo, y en particular, se aconseja revisar el prospecto informativo que acompaña a cada medicamento que deseen administrar, para asegurarse de que la información contenida en este libro es correcta y de que no se han producido modificaciones en la dosis recomendada o en las contraindicaciones para la administración. Esta recomendación resulta de particular importancia en relación con fármacos nuevos o de uso poco frecuente. Los lectores también deben consultar a su propio laboratorio para conocer los valores normales.

No está permitida la reproducción total o parcial de este libro, su tratamiento informático, la transmisión de ningún otro formato o por cualquier medio, ya sea electrónico, mecánico, por fotocopia, por registro y otros medios, sin el permiso previo de los titulares del *copyright*.

© CTO EDITORIAL, S.L., 2015

Diseño y maquetación: CTO Editorial

C/ Francisco Silvela, 106; 28002 Madrid
Tfno.: (0034) 91 782 43 30 - Fax: (0034) 91 782 43 43
E-mail: ctoeditorial@ctomedicina.com
Página Web: www.grupocto.es

ISBN de la obra completa: 978-84-15865-98-8
ISBN del Volumen I: 978-84-16276-96-7
Depósito legal: M-5966-2015

Impreso en España - *Printed in Spain*
Cañizares Artes Gráficas

# Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente

## Volumen I


**Coordinación**

Dimpna C. Albert Brotons

*Presidenta de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC)*
*Cardiología Pediátrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona*
*Cardiología Pediátrica. Quirón Dexeus y Quirón Barcelona*



Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas

Grupo CTO Editorial

# Prólogo

Las especialidades pediátricas nacieron como consecuencia inexorable del principio sociológico de la división del trabajo, forjándose mediante un proceso similar al que configuró las especialidades clásicas. Su aparición fue la consecuencia de un incremento fabuloso de conocimientos y técnicas imposible de abordar y dominar desde la perspectiva de la cardiología y de la pediatría general. En España, la cardiología pediátrica surgió como especialidad con la apertura de los hospitales infantiles La Paz (1965) y Valle de Hebrón (1967). En la década de 1970 se crearon nuevas Unidades en los hospitales pediátricos de Bilbao, Sevilla, Valencia y Zaragoza. Todas ellas continúan hoy a pleno rendimiento médico-quirúrgico, junto con nuevas Secciones surgidas posteriormente en otros centros.

Definimos la cardiología pediátrica como la especialidad que tiene como fundamento la aplicación del saber y del quehacer cardiológico en la etapa de la vida humana que se extiende desde el periodo fetal hasta la adolescencia. Así pues, debemos entenderla hoy como la especialidad que se encarga de la asistencia integral al niño con enfermedad, congénita o adquirida, del sistema cardiovascular. En las últimas décadas ha incorporado todas las novedades diagnósticas aplicadas a la cardiología, sobre todo en el campo de la imagen (ecocardiografía bidimensional y tridimensional, resonancia magnética y tomografía computarizada helicoidal), así como las terapéuticas (técnicas de cateterismo intervencionista pediátrico y de electrofisiología). Por otro lado, los grandes avances en cirugía cardíaca pediátrica, desde la década de 1950 hasta la actualidad, han contribuido de forma radical al mejoramiento continuo de la morbimortalidad de los pacientes; de forma que, en el presente, alrededor del 85% de los niños afectos de cardiopatía alcanza la edad adulta. La cardiología y la cirugía cardíaca pediátrica, si bien especialidades distintas por su metodología y práctica clínica, deben constituir una unidad funcional, concordando sus cometidos en una labor de equipo, puesto que las cardiopatías congénitas suponen un auténtico reto diagnóstico y terapéutico debido a las múltiples variantes y combinaciones entre ellas, lo que las convierte en patologías de una gran singularidad. Por tanto, habrá que armonizar recursos y experiencias para el manejo óptimo de las mismas.

Este manual, *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente,* representa la continuación de los *Protocolos* de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), publicados en 2004 y actualizados en 2010. La presente edición, actualizada y aumentada de contenido, está coordinada por la Dra. Dimpna C. Albert Brotons, actual presidenta de la SECPCC y con gran experiencia en cardiología pediátrica clínica, cardiología neonatal, ecocardiografía y trasplante cardíaco pediátrico.

El manual está estructurado en siete secciones (que comprenden 66 capítulos) y un Anexo. La primera está dedicada a conceptos básicos de las cardiopatías congénitas, tales como epidemiología, exploración, clasificación y organización. La segunda expone los procedimientos diagnósticos y terapéuticos utilizados en cardiopatías y arritmias. La tercera describe las principales cardiopatías congénitas individualizadas. En la cuarta se exponen las más destacadas cardiopatías adquiridas en la edad pediátrica. La quinta debate la descripción y tratamiento de las principales arritmias infantiles. La sexta desarrolla diversos temas cardiológicos pediátricos, como soplo inocente, dolor torácico y síncope, que constituyen las tres primeras causas de derivación de pacientes al cardiólogo pediátrico; otras patologías, como hipertensión pulmonar, insuficiencia cardíaca, tumores cardíacos; o el trasplante cardíaco pediátrico, entre otros. La última sección examina los problemas del adolescente con cardiopatía. Finalmente, el Anexo es también muy interesante y práctico, por versar sobre fármacos y dosis que se emplean en cardiología pediátrica. Los capítulos presentan una estructura homogénea en organización y desarrollo, lo que facilita e incrementa su valor pedagógico. Todos los autores son especialistas cualificados en la materia y sus contribuciones están principalmente basadas en su trabajo diario y en su experiencia clínica, lo que otorga más valor al contenido de este manual.

El objetivo fundamental de esta obra es ser práctica y didáctica. Al principio de cada capítulo, se señalan los objetivos que se persiguen, y al final se subrayan los puntos clave que se han de recordar sobre los aspectos más importantes del mismo. Es recomendable para cardiólogos y pediatras generales, pediatras de UCI encargados del posoperatorio cardíaco, MIR de cardiología, pediatría, cirugía cardíaca y cardiología pediátrica y, por supuesto, para cardiólogos pediátricos y cirujanos cardíacos pediátricos. Pienso que ha sido un gran acierto por parte de CTO Editorial la publicación de esta obra, a la que deseo, por el esfuerzo realizado, todo el éxito que se merece.

*José Santos de Soto*
*Ex presidente-fundador de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas.*
*Jefe de la Unidad de Cardiología y Hemodinámica Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla*

# Prefacio

Esta primera edición del manual *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente* tiene su origen en los *Protocolos* creados por la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC). Tales *Protocolos* habían sido redactados por todos los pediatras, cardiólogos pediátricos y cardiólogos con dedicación en el manejo de pacientes con cardiopatías congénitas o con cardiopatías adquiridas durante la edad pediátrica, del ámbito nacional e, incluso, se contó con alguna colaboración de expertos de fuera de España. En 2004, nuestra Sociedad publicó en su web los primeros 40 *Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica*. Ocurrió durante la presidencia del Dr. José Santos de Soto, primer presidente de la SECPCC, quien tuvo la visión de la importancia de la cohesión de los profesionales que nos encargamos del manejo de los pacientes con cardiopatías congénitas. En una revisión y actualización de 2010, bajo la presidencia del Dr. Ramón Bermúdez-Cañete, se añadieron 11 temas en una edición en formato libro-CD que correspondió al Dr. Antonio Moruno Tirado.

La cardiología pediátrica ha sufrido un cambio radical en los últimos años, gracias a la aplicación de nuevas técnicas diagnósticas, de mejoras en el manejo en todos los niveles (cuidados de enfermería, anestesia, manejo preoperatorio y posoperatorio en las unidades de intensivos neonatales y pediátricas), y de nuevos tratamientos médicos, intervencionistas y quirúrgicos. Todo ello ha generado un aumento de la supervivencia y así, en la actualidad, más del 85% de los pacientes con cardiopatías congénitas alcanzan la edad adulta. Se ha producido un cambio progresivo en esta materia; hemos pasado del conocimiento basado en los hallazgos anatómicos a la fisiopatología y la aplicación de los avances tecnológicos, con una expansión de los métodos diagnósticos invasivos y no invasivos, lo que en ocasiones hace difícil y complicado establecer normas homogéneas de actuación. Sin embargo, el conocimiento de las bases anatómicas y funcionales de los defectos cardíacos sigue siendo (y es) básico para entender la repercusión de las cardiopatías en el feto, en el niño y en el adolescente.

El manual lo componen 66 capítulos, además de un Anexo final que resume los fármacos más frecuentemente empleados en cardiología pediátrica (integrados en *Pediamécum,* guía creada y mantenida por la Asociación Española de Pediatría). A los *Protocolos* de la SECPCC realizados en 2010 se han incorporado nuevos temas, no existentes en los *Protocolos* previos, como por ejemplo los relativos a la clasificación general de las cardiopatías congénitas, a determinadas cuestiones relevantes en el ámbito organizativo, o el dedicado a aspectos psicológicos del niño con cardiopatía. El manual cuenta con capítulos relacionados con las cardiopatías congénitas en el periodo fetal, en el neonatal, en la edad pediátrica y en la adolescencia, así como con uno específico sobre la consulta de transición de la edad pediátrica a la adulta. Se han intentado mantener los mismos autores de los *Protocolos* originales, sufriendo ciertos cambios algún tema por decisión del propio autor.

Esta obra, que se realizó en forma de curso formativo y que dispone de vídeos que hacen hincapié en los aspectos más relevantes, ha sido posible gracias a todos y cada uno de sus autores y colaboradores, así como a CTO Editorial, experta en este tipo de cursos y contenidos. Quiero mostrarles mi más sincero agradecimiento: a los autores, por su colaboración, buena predisposición y su tiempo; a CTO Editorial, por su profesionalidad en la edición del manual y del curso.

Considero que las páginas que siguen constituyen un ejemplo de esfuerzo integrador de los principales aspectos en las cardiopatías congénitas y en la cardiología pediátrica en general. Estoy segura de que será de gran ayuda para los que se inicien en esta especialidad, así como para muchos de nosotros, ya especialistas, en la revisión de las diferentes patologías que tratamos diariamente.

*Dimpna C. Albert Brotons*
*Presidenta de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (2010-2016).*
*Cardiología Pediátrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.*
*Cardiología Pediátrica. Quirón Dexeus y Quirón Barcelona.*

# Autores


**Abelleira Pardeiro, César**
Servicio de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid

**Aguilar Jiménez, Juan Miguel**
Unidad de Cirugía Cardíaca Infantil. Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

**Alados Arboledas, Francisco Javier**
Sección de Cardiología Pediátrica. UGC de Pediatría.
Complejo Hospitalario de Jaén. Jaén

**Albert Brotons, Dimpna Calila**
Cardiología Pediátrica. Hospital Universitari Vall d´Hebron. Barcelona

**Alcalde Martín, Carlos**
Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid

**Aparicio García, Patricia**
Cardiología Infantil. Hospital Son Llátzer. Palma de Mallorca

**Arias Castro, Sonia**
Sección de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario Materno Infantil. Badajoz

**Ballesteros Tejerizo, Fernando**
Cardiología Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

**Bartrons Casas, Joaquín**
Servicio de Cardiología Pediátrica. Unidad Integrada Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona.
Locum Consultant in Fetal and Paediatric Cardiology. Department of Congenital Heart Disease. Royal Brompton and Harefield NHS Foundation Trust. Londres (Reino Unido)

**Bas Suárez, María del Pilar**
Servicio de Cardiología Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria

**Bautista Rodríguez, Carles**
Servicio de Cardiología Pediátrica. Unidad Integrada Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona

**Benito Bartolomé, Fernando**
Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.
Unidad de Arritmias y Electrofisiología. Clínica Cardíaca. Hospital Infantil La Paz. Madrid

**Bermúdez-Cañete, Ramón**
Servicio de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid

**Betrián Blasco, Pedro**
Cardiología y Hemodinámica Pediátrica.
Hospital Universitari Vall d´Hebron. Barcelona

**Blanco Rodríguez, Carolina**
Unidad de Cardiopatías Congénitas. Servicio de Pediatría.
Complexo Hospitalario Universitario A Coruña. A Coruña

**Bret Zurita, Montserrat**
Imagen Cardíaca Pediátrica y Cardiopatías Congénitas.
Servicio de Radiología Pediátrica. Hospital Infantil.
Hospital Universitario La Paz. Madrid

**Caffarena Calvar, José María**
Servicio de Cirugía Cardíaca Pediátrica.
Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona

**Campo Sanpedro, Francisco (in memoriam)**
Sección de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario Materno Infantil. Badajoz

**Cano Sánchez, Ana**
Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

**Carrasco Moreno, José Ignacio**
Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

**Carretero Bellón, Juan Manuel**
Servicio de Cardiología Pediátrica y Fetal. Unidad Integrada Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona

**Casaldàliga Ferrer, Jaume**
Unidad de Cardiología Pediátrica y Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adolescente y Adulto. Hospital Universitari Vall d´Hebron. Universitat Autónoma de Barcelona. Barcelona

**Casares Mediavilla, Jaime**
Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

**Castilla Crespi, Joaquín**
Cardiología Infantil. Hospital Son Llátzer. Palma de Mallorca

**Castro García, Francisco José**
Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia

Cazzaniga Bullón, Mario
Unidad de Cardiopatías Congénitas.
Hospital Nisa Pardo de Aravaca. Madrid

Centeno Malfaz, Fernando
Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Río Hortega.
Valladolid

Collell Hernández, Rosa
Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitari
Sant Joan. Reus

Conejo Muñoz, Lourdes
Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil
del Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga

Coserria Sánchez, José Félix
Sección de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista.
Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil
Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Costa Pueyo, Jordi
Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital de Sabadell.
Corporació Sanitària Parc Taulí. Sabadell

Crespo Marcos, David
Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario
Fundación Alcorcón. Alcorcón

Cuenca Peiró, Victorio
Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil
del Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga

Deiros Bronte, Lucía
Cardiología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Del Cerro Marín, María Jesús
Servicio de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid

Descalzo Señoran, Alfonso
Sección de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista.
Unidad de Cardiología Pediátrica.
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Domínguez García, Olga
Cardiología Pediátrica.
Hospital Virgen de la Salud. Toledo

Dos Subirà, Laura
Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adolescente y Adulto.
Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

Escudero Cárceles, Fuensanta
Servicio de Cardiología Pediátrica y Hemodinámica.
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia

Espín López, Juana María
Servicio de Cardiología Pediátrica y Hemodinámica.
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia

Expósito Montes, Juan Francisco
Sección de Cardiología Pediátrica. UGC de Pediatría.
Complejo Hospitalario de Jaén. Jaén

Falcón González, Hipólito
Servicio de Cardiología Pediátrica. Complejo Hospitalario
Universitario Insular-Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria

Fernández Tudela, Belén
Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico
La Fe. Valencia

Galdeano Miranda, José Miguel
Servicio de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario Cruces. Baracaldo

Galletti Scaglione, Lorenzo
Cirugía Cardíaca. Ospedale Papa Giovanni XXIII.
Bergamo (Italia)

García Algas, Fernando
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Son Espases.
Palma de Mallorca

García Angleu, Francisco
Unidad de Cardiología Pediátrica.
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

García-Guereta Silva, Luis
Servicio de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario La Paz. Madrid

García Hernández, Irene
Unidad Médico-Quirúrgica de Cardiología Infantil
y Cardiopatías Congénitas. Servicio de Pediatría.
Hospital Materno Infantil Teresa Herrera.
Complexo Hospitalario Universitario A Coruña. A Coruña

García Roca, Carles
Cardiología Infantil.
Hospital Son Llátzer. Palma de Mallorca

García Torres, Enrique
Unidad de Cirugía Cardíaca Infantil. Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

Gavilán Camacho, José Luis
Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Gil-Jaurena, Juan Miguel
Cirugía Cardíaca Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

Gil Villanueva, Nuria
Cardiología Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

Girona Comas, Josep
Cardiología y Hemodinámica Pediátrica.
Hospital Universitari Vall d´Hebron. Barcelona

Gómez Guzmán, Elena
Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

González Vila, Lucía
Servicio de Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Granados Ruiz, Miguel Ángel
Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

Grueso Montero, Josefina
Sección de Cardiología Pediátrica.
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Guía Torrent, José Manuel
Servicio de Cardiología Pediátrica y Hemodinámica.
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia

Gutiérrez-Larraya Aguado, Federico
Cardiología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Hernández Madrid, Antonio
Unidad de Arritmias. Servicio de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid

Hernández Pérez, María
Sección de Cardiología Pediátrica.
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Herrera del Rey, Carmen
Unidad de Medicina Interna Pediátrica.
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Herrera Linde, María Dolores
Servicio de Cardiología Pediátrica. Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

Ibáñez Alcalde, Mercedes
Cardiología Pediátrica. Hospital Torrecárdenas. Almería

Insa Albert, Beatriz
Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

Íñigo Martín, Gema
Cardiología Pediátrica. Hospital Virgen de la Salud. Toledo

Izquierdo Riezu, M.ª Ángeles
Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Donostia.
Donostia/San Sebastián

Jiménez Casso, María Soledad
Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. Segovia

Jiménez Montañés, Lorenzo
Servicio de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

López Ramón, Marta
Servicio de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

Luis García, Maite
Servicio de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario Cruces. Baracaldo

Marcos-Alonso, Sonia
Unidad Médico-Quirúrgica de Cardiología Infantil y Cardiopatías Congénitas. Servicio de Pediatría.
Hospital Materno Infantil. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña. A Coruña

Marimón Blanch, Cristina
Servicio de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitari Sant Joan. Reus

Martínez Bendayán, Isaac
Unidad de Cardiopatías Congénitas. Servicio de Cardiología.
Complexo Hospitalario Universitario A Coruña. A Coruña

Martínez Espinosa, Gema
Cardiología Pediátrica. Hospital Torrecárdenas. Almería

Maya Carrasco, María Enriqueta
Sección de Cardiología Pediátrica.
Instituto Hispalense de Pediatría. Sevilla

Mayol Gómez, Javier
Servicio de Cirugía Cardíaca Pediátrica.
Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona

Merino Cejas, Carlos
Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario Reina Sofía.
Córdoba

Moreno Galdó, Antonio
Unidad de Neumología Pediátrica.
Hospital Universitari Vall d´Hebron. Barcelona

Moreno Granado, Felipe
Servicio de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario La Paz. Madrid

Muñoz Abellana, Begoña
Servicio de Obstetricia y Ginecología.
Hospital Universitari Sant Joan. Reus

Navalón Pérez, Miguel José
Servicio de Cardiología Pediátrica y Hemodinámica.
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia

Ortega Molina, Marta
Servicio de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario La Paz. Madrid

Ortega Montes, Ángeles
Cardiología Pediátrica. Hospital Torrecárdenas. Almería

Pastor, Esteban J.
Servicio de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario Cruces. Baracaldo

Pérez-Lescure Picarzo, Francisco Javier
Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Fundación
Alcorcón. Alcorcón

Pérez Martínez, Ana
Servicio de Cardiología Pediátrica. Instituto Pediátrico
del Corazón. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

Pérez Negueruela, Carolina
Servicio de Cirugía Cardíaca Pediátrica.
Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona

Pérez Pardo, Ana María
Servicio de Cardiología Pediátrica y Fetal. Unidad Integrada
Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic de Barcelona.
Barcelona

Perich Durán, Rosa María
Unidad de Cardiología Pediátrica.
Hospital de Sabadell. Corporació Sanitària Parc Taulí. Sabadell

Perin, Francesca
Unidad de Cardiología Infantil.
Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada

Picazo Angelin, Beatriz
Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil
del Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga

Pijuan Domènech, Antònia
Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adolescente y Adulto.
Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

Portela Torrón, Francisco Antonio
Unidad Médico-Quirúrgica de Cardiología Infantil
y Cardiopatías Congénitas. Servicio de Pediatría.
Hospital Materno Infantil Teresa Herrera.
Complexo Hospitalario Universitario A Coruña. A Coruña

Prada Martínez, Fredy Hermógenes
Servicio de Cardiología Pediátrica y Hemodinámica.
Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona

Puigdevall Dalmau, M.ª Àngels
Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitari
de Girona Doctor Josep Trueta. Girona

Ramos Casado, María Victoria
Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.
Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

Rezola Arcelus, Erika
Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Donostia.
Donostia/San Sebastián

Rivero Jiménez, Natalia
Cardiología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Rodríguez Fernández, Mónica
Unidad de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario Madrid-Montepríncipe. Madrid

Rodríguez Ogando, Alejandro
Cardiología Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio
Marañón. Madrid

Rodríguez Vázquez del Rey, María del Mar
Unidad de Cardiología Infantil.
Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada

Romero Ibarra, Carlos
Unidad de Cardiología Pediátrica.
Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona

Romero Vivas, Félix
Sección de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario Materno Infantil. Badajoz

Rosell Camps, Antonio
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Son Espases.
Palma de Mallorca

Rosés i Noger, Ferran
Paediatric Electrophisiology Consultant. Royal Brompton Hospital. Londres (Reino Unido).
Hospital Universitari Vall d´Hebron. Barcelona

Rubio Vidal, Dolores
Cardiología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Rueda Núñez, Fernando
Unidad de Cardiopatías Congénitas. Servicio de Pediatría.
Complexo Hospitalario Universitario A Coruña. A Coruña

Ruiz-Berdejo Iznardi, Carmen
Hospital General Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera

Salazar Mena, José
Servicio de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

Sánchez Andrés, Antonio
Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

Sánchez Fuentes, Vanesa
Sección de Cardiología Pediátrica. UGC de Pediatría.
Complejo Hospitalario de Jaén. Jaén

Sánchez Pérez, Inmaculada
Unidad de Arritmias. Servicio de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid

Santos de Soto, José
Unidad de Cardiología y Hemodinámica Pediátrica.
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Sanz Pascual, Elena
Servicio de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario La Paz. Madrid

Sarquella Brugada, Georgia
Servicio de Cardiología Pediátrica y Fetal. Unidad Integrada Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona

Solana Gracia, Ruth
Servicio de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid

Suárez Cabrera, Pedro
Servicio de Cardiología Pediátrica.
Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno-Infantil.
Las Palmas de Gran Canaria

Tejera Ramírez, Carmelo
Servicio de Cardiología Pediátrica.
Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno-Infantil.
Las Palmas de Gran Canaria

Tejero Hernández, M.ª Ángeles
Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía.
Córdoba

Teodoro Marín, Silvia
Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital de Sabadell.
Corporació Sanitària Parc Taulí. Sabadell

Till, Jan
Paediatric Electrophisiology Consultant.
Royal Brompton Hospital. Londres (Reino Unido)

Úbeda Tikkanen, Ana
Children´s Hospital Boston. Boston (Estados Unidos)

Uriel Prat, Susana
Servicio de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitari de Girona Doctor Josep Trueta. Girona

Villagrá Blanco, Fernando
Servicio de Cardiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Zabala Argüelles, Juan Ignacio
Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil del Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga

Zavanella Díaz, Aldana
Psicóloga, psicoterapeuta. Formación. Coaching. Andares Psicología

# Contenido

## VOLUMEN I


### SECCIÓN I. CONCEPTOS BÁSICOS

1. Clasificación y nomenclatura de las cardiopatías congénitas
2. Epidemiología de las cardiopatías congénitas
3. Circulación fetal y posnatal: adaptación del corazón del recién nacido a la vida posnatal
4. Historia clínica y exploración física en cardiología pediátrica
5. Manejo de las prostaglandinas en el recién nacido con cardiopatía
6. Organización de un Servicio de Cirugía Cardíaca en cardiopatías congénitas
7. Organización de la sala de cateterismo cardíaco
8. Manejo posoperatorio tras cirugía cardíaca en cardiopatías congénitas
9. Complicaciones en el seguimiento tras cirugía y cateterismo cardíaco

### SECCIÓN II. PROCEDIMIENTOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS

10. Utilidad del electrocardiograma y de la radiografía de tórax en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas
11. Métodos diagnósticos por imagen en cardiología pediátrica: ecocardiografía
12. Otros métodos de diagnóstico por imagen en cardiología pediátrica
13. Ecocardiografía fetal. Examen de la anatomía y circulación normal del feto
14. Cateterismo cardíaco diagnóstico
15. Cardiología intervencionista pediátrica: técnicas de apertura
16. Cardiología intervencionista pediátrica: técnicas de cierre
17. Cierre percutáneo de la comunicación interauricular y del *ductus* arterioso persistente
18. Nociones básicas sobre marcapasos y desfibriladores automáticos implantables
19. Cirugía cardíaca en cardiopatías congénitas

### SECCIÓN III. DEFECTOS CONGÉNITOS CARDIOVASCULARES

20. Defectos septales auriculares
21. Comunicación interventricular
22. Defectos de cojines endocárdicos
23. *Ductus* arterioso persistente (en el niño a término) y ventana aortopulmonar
24. *Ductus* arterioso persistente en el prematuro
25. Estenosis valvular pulmonar
26. Estenosis aórtica valvular, subvalvular y supravalvular
27. Coartación de aorta e interrupción del arco aórtico
28. Tetralogía de Fallot
29. *Truncus* arterioso
30. Atresia pulmonar con septo íntegro
31. Transposición de las grandes arterias. Doble salida del ventrículo derecho
32. Transposición de las grandes arterias congénitamente corregida
33. Corazón univentricular: atresia tricuspídea y ventrículo único de doble entrada
34. Anomalías de las venas pulmonares
35. Anomalía de Ebstein
36. Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico
37. Anillos vasculares y *slings*
38. Anomalías coronarias

# Contenido

## VOLUMEN II


### SECCIÓN IV. ENFERMEDADES DEL ENDOCARDIO, MIOCARDIO Y PERICARDIO

**39.** Endocarditis infecciosa
**40.** Pericarditis
**41.** Miocarditis
**42.** Miocardiopatía dilatada
**43.** Miocardiopatía hipertrófica

### SECCIÓN V. ALTERACIONES DEL RITMO CARDÍACO

**44.** Canalopatías
**45.** Taquicardias supraventriculares
**46.** Extrasistolia. Taquicardia ventricular
**47.** Cartografía y ablación con catéter de las taquicardias pediátricas
**48.** Bloqueo auriculoventricular

### SECCIÓN VI. OTROS ASPECTOS CARDIOLÓGICOS PEDIÁTRICOS

**49.** Soplo sistólico inocente
**50.** Cardiología preventiva en pediatría. Enfermedad cardiovascular
**51.** Dolor torácico
**52.** Síncope
**53.** Ejercicio físico y deporte en niños con cardiopatías
**54.** Inmunizaciones y seguimiento pediátrico del lactante con cardiopatía congénita
**55.** Nutrición en el lactante con cardiopatía congénita
**56.** Enfermedad de Kawasaki
**57.** Afectación cardíaca en otras enfermedades. Síndromes dismórficos de etiología imprecisa
**58.** Insuficiencia cardíaca
**59.** Asistencia ventricular y sistemas de soporte cardíaco pediátrico
**60.** Trasplante cardíaco pediátrico
**61.** Hipertensión pulmonar
**62.** Tumores cardíacos
**63.** Aspectos psicológicos del niño con cardiopatía congénita

### SECCIÓN VII. PROBLEMAS DEL ADOLESCENTE

**64.** Contracepción en adolescentes con cardiopatía congénita
**65.** Embarazo en la mujer con cardiopatía congénita
**66.** Consulta de transición de edad pediátrica a adultos en cardiopatías congénitas

### ANEXO

Fármacos frecuentemente empleados en cardiología pediátrica

# Índice

## SECCIÓN I. CONCEPTOS BÁSICOS


**1. Clasificación y nomenclatura de las cardiopatías congénitas ... 1**
1.1. Introducción ... 1
1.2. Clasificación segmentaria ... 1
1.3. Clasificación fisiopatológica ... 6

**2. Epidemiología de las cardiopatías congénitas ... 9**
2.1. Incidencia ... 9
2.2. Etiología ... 11
2.3. Riesgo de recurrencia ... 12
2.4. Prevención ... 13

**3. Circulación fetal y posnatal: adaptación del corazón del recién nacido a la vida posnatal ... 19**
3.1. Circulación fetal ... 19
3.2. Circulación fetal intrauterina ... 20
3.3. Funcionamiento cardiovascular posnatal ... 21
3.4. Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido ... 23

**4. Historia clínica y exploración física en cardiología pediátrica ... 27**
4.1. Introducción ... 27
4.2. Historia clínica ... 27
4.3. Exploración física ... 29
4.4. Exploración de otros órganos ... 34
4.5. Valoración clínica y referencia al cardiólogo pediátrico ... 34

**5. Manejo de las prostaglandinas en el recién nacido con cardiopatía ... 37**
5.1. Introducción ... 37
5.2. Historia ... 37
5.3. Indicaciones ... 39
5.4. Cardiopatías subsidiarias de tratamiento ... 39
5.5. Dosificación ... 40
5.6. Efectos secundarios ... 40

**6. Organización de un Servicio de Cirugía Cardíaca en cardiopatías congénitas ... 43**
6.1. Introducción ... 43
6.2. Necesidades reales en España ... 43
6.3. Calidad ... 47
6.4. Conclusión ... 47

**7. Organización de la sala de cateterismo cardíaco ... 49**
7.1. Introducción ... 49
7.2. Espacio físico ... 49
7.3. Equipo de cineangiografía ... 50
7.4. Equipos auxiliares ... 50
7.5. Seguridad ... 51
7.6. Personal ... 51

**8. Manejo posoperatorio tras cirugía cardíaca en cardiopatías congénitas ... 53**
8.1. Introducción ... 53
8.2. Fisiopatología de las cardiopatías congénitas que afectan al manejo posoperatorio: principios generales ... 53
8.3. Manejo posoperatorio ... 54

**9. Complicaciones en el seguimiento tras cirugía y cateterismo cardíaco ... 63**
9.1. Introducción ... 63
9.2. Indicaciones en todo paciente cardiópata sometido a intervención quirúrgica ... 64
9.3. Indicaciones generales de cateterismo cardíaco diagnóstico y terapéutico ... 65
9.4. Complicaciones en el seguimiento de determinadas cardiopatías congénitas ... 66

## SECCIÓN II. PROCEDIMIENTOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS


**10. Utilidad del electrocardiograma y de la radiografía de tórax en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas ... 73**
10.1. Introducción ... 73
10.2. Sistemática de valoración de la radiografía de tórax ... 74
10.3. Sistemática de interpretación del ECG ... 77

**11. Métodos diagnósticos por imagen en cardiología pediátrica: ecocardiografía ... 83**
11.1. Introducción ... 83
11.2. Ecocardiografía ... 84
11.3. Aplicaciones clínicas de la ecocardiografía ... 87
11.4. Ecocardiografía transesofágica ... 94
11.5. Ecocardiografía intravascular ... 96
11.6. Ecocardiografía tisular ... 96
11.7. *Strain, strain rate, speckle tracking* ... 98
11.8. Ecocardiografía tridimensional ... 99
Anexo. Valores normales en ecocardiografía pediátrica ... 101

**12. Otros métodos de diagnóstico por imagen en cardiología pediátrica ... 107**
12.1. Introducción ... 107
12.2. Resonancia magnética cardiovascular en pediatría ... 107
12.3. Tomografía computarizada de múltiples detectores ... 112
12.4. Técnicas híbridas ... 115
12.5. Ventajas e inconvenientes de la TCMD y de la RMC ... 115
12.6. Guías clínicas de diagnóstico en cardiopatías congénitas y en pediatría ... 116

**13. Ecocardiografía fetal. Examen de la anatomía y circulación normal del feto ... 119**
13.1. Introducción ... 119
13.2. Indicaciones de la ecocardiografía fetal ... 119
13.3. Metodología de estudio con ecocardiografía bidimensional ... 120
13.4. Recomendaciones y directrices para el examen ecocardiográfico fetal bidimensional ... 121
13.5. Circulación fetal normal ... 136

**14. Cateterismo cardíaco diagnóstico ... 141**
14.1. Introducción e indicaciones ... 141
14.2. Procedimiento ... 142
14.3. Hemodinámica ... 143
14.4. Angiografía ... 149
14.5. Riesgos y complicaciones ... 150

**15. Cardiología intervencionista pediátrica: técnicas de apertura ... 153**
15.1. Introducción ... 153
15.2. Atrioseptostomía ... 154
15.3. Valvuloplastia pulmonar y angioplastia de ramas pulmonares ... 154
15.4. Valvuloplastia aórtica ... 156
15.5. Valvuloplastia mitral y tricuspídea ... 157
15.6. Angioplastia de coartación de aorta ... 158
15.7. Colocación de *stent* en *ductus* arterioso ... 159
15.8. Implantación percutánea de válvula pulmonar ... 159
15.9. Otras dilataciones vasculares ... 160

**16. Cardiología intervencionista pediátrica: técnicas de cierre ... 163**
16.1. Cierre percutáneo de la comunicación interventricular ... 163
16.2. Cierre percutáneo de fístulas y vasos anómalos ... 173

**17. Cierre percutáneo de la comunicación interauricular y del *ductus* arterioso persistente ... 183**
17.1. Cierre percutáneo de la comunicación interauricular ... 183
17.2. Cierre percutáneo del *ductus* arterioso persistente ... 187

**18. Nociones básicas sobre marcapasos y desfibriladores automáticos implantables ... 191**
18.1. Generalidades ... 191
18.2. Marcapasos y DAI para diagnóstico ... 195
18.3. Marcapasos y DAI para tratamiento ... 197

**19. Cirugía cardíaca en cardiopatías congénitas** 199
19.1. Introducción 199
19.2. Accesos quirúrgicos 199
19.3. Monitorización anestésica. Pre-*bypass* 200
19.4. Fisiopatología de la circulación extracorpórea 200
19.5. Canulación 201
19.6. Post-*bypass* 202

## SECCIÓN III. DEFECTOS CONGÉNITOS CARDIOVASCULARES

**20. Defectos septales auriculares** 205
20.1. Introducción 205
20.2. Epidemiología 205
20.3. Etiología y fisiopatología 205
20.4. Historia natural y presentación clínica 206
20.5. Enfoque diagnóstico 206
20.6. Tratamiento 207
20.7. Pronóstico 208

**21. Comunicación interventricular** 211
21.1. Introducción, anatomía y clasificación 211
21.2. Epidemiología 212
21.3. Etiología y fisiopatogenia 212
21.4. Manifestaciones clínicas 213
21.5. Enfoque diagnóstico 214
21.6. Evolución natural 216
21.7. Tratamiento 217

**22. Defectos de cojines endocárdicos** 221
22.1. Introducción 221
22.2. Epidemiología 222
22.3. Etiología y fisiopatogenia 222
22.4. Fisiopatología, presentación clínica, historia natural y método diagnóstico 223
22.5. Tratamiento 225
22.6. Pronóstico y supervivencia a largo plazo 226

**23. *Ductus* arterioso persistente (en el niño a término) y ventana aortopulmonar** 229
23.1. *Ductus* arterioso persistente 229
23.2. Ventana aortopulmonar 236

**24. *Ductus* arterioso persistente en el prematuro** 241
24.1. Introducción 241
24.2. Epidemiología 241
24.3. Etiología y fisiopatogenia 241
24.4. Implicaciones hemodinámicas. Manifestaciones clínicas 243
24.5. Enfoque diagnóstico 244
24.6. Tratamiento 245

**25. Estenosis valvular pulmonar** 249
25.1. Introducción 249
25.2. Incidencia 249
25.3. Etiología y fisiopatogenia 249
25.4. Manifestaciones clínicas 250
25.5. Enfoque diagnóstico 250
25.6. Tratamiento 251
25.7. Pronóstico y supervivencia 252
25.8. Historia natural 252
25.9. Estenosis pulmonar crítica neonatal 253
25.10. Recomendaciones de seguimiento 253

**26. Estenosis aórtica valvular, subvalvular y supravalvular** 255
26.1. Introducción 255
26.2. Estenosis aórtica valvular 255
26.3. Estenosis aórtica subvalvular 259
26.4. Estenosis aórtica supravalvular 260

**27. Coartación de aorta e interrupción del arco aórtico** 265
27.1. Coartación de aorta 265
27.2. Interrupción del arco aórtico 275

**28. Tetralogía de Fallot** 279
28.1. Introducción 279
28.2. Epidemiología 279
28.3. Etiología y fisiopatogenia 279
28.4. Manifestaciones clínicas 281
28.5. Enfoque diagnóstico 281
28.6. Tratamiento 284

**29. *Tructus* arterioso 289**
29.1. Introducción 289
29.2. Epidemiología 289
29.3. Etiología y fisiopatogenia 290
29.4. Manifestaciones clínicas 291
29.5. Enfoque diagnóstico 291
29.6. Tratamiento 291

**30. Atresia pulmonar con septo íntegro 295**
30.1. Introducción 295
30.2. Definición 295
30.3. Incidencia y prevalencia 296
30.4. Descripción morfológica 296
30.5. Fisiopatología 297
30.6. Manifestaciones clínicas 297
30.7. Enfoque diagnóstico 297
30.8. Tratamiento 299
30.9. Pronóstico 299

**31. Transposición de las grandes arterias. Doble salida del ventrículo derecho 303**
31.1. Transposición de las grandes arterias 303
31.2. Doble salida del ventrículo derecho 311

**32. Transposición de las grandes arterias congénitamente corregida 315**
32.1. Introducción 315
32.2. Prevalencia 316
32.3. Etiología 316
32.4. Morfogénesis 316
32.5. Lesiones asociadas 316
32.6. Anomalías de las arterias coronarias 316
32.7. Tejido de conducción 317
32.8. Hallazgos clínicos 317
32.9. Exploración física 317
32.10. Exploraciones complementarias 317
32.11. Tratamiento quirúrgico 320

**33. Corazón univentricular: atresia tricuspídea y ventrículo único de doble entrada 323**
33.1. Introducción 323
33.2. Unión auriculoventricular 323
33.3. Atresia tricuspídea y ventrículo único de doble entrada 325
33.4. Epidemiología 326
33.5. Fisiopatología y lesiones asociadas 326
33.6. Clínica e historia natural 327
33.7. Diagnóstico 327
33.8. Tratamiento 329
33.9. Complicaciones a corto, medio y largo plazos 333
33.10. Seguimiento clínico pediátrico 334

**34. Anomalías de las venas pulmonares 339**
34.1. Conexión venosa pulmonar anómala parcial 339
34.2. Drenaje venoso pulmonar anómalo total 341

**35. Anomalía de Ebstein 349**
35.1. Introducción 349
35.2. Epidemiología 349
35.3. Etiología y fisiopatología 350
35.4. Presentación clínica 351
35.5. Diagnóstico 353
35.6. Tratamiento 355

**36. Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico 363**
36.1. Introducción 363
36.2. Definición 363
36.3. Epidemiología y genética 363
36.4. Etiopatogenia. Diagnóstico prenatal 364
36.5. Anatomía 365
36.6. Fisiopatología 365
36.7. Enfoque diagnóstico 365
36.8. Tratamiento 366

**37. Anillos vasculares y *slings* 375**
37.1. Introducción 375
37.2. Epidemiología 375
37.3. Etiología y fisiopatogenia 376
37.4. Anatomía: anillos vasculares 376
37.5. Manifestaciones clínicas 378
37.6. Enfoque diagnóstico 378
37.7. Tratamiento 381
37.8. *Slings* y otras compresiones vasculares 381

**38. Anomalías coronarias 385**
38.1. Introducción 385
38.2. Circulación coronaria normal 385
38.3. Clasificación de las anomalías coronarias 386

**Siglario 391**

**Instrucciones para la utilización de la realidad aumentada 395**

# 1

# Clasificación y nomenclatura de las cardiopatías congénitas

M.ª Àngels Puigdevall Dalmau
Susana Uriel Prat

*Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitari de Girona Doctor Josep Trueta. Girona*

***OBJETIVOS***

- Tener un buen conocimiento de las numerosas cardiopatías congénitas.
- Poder clasificar las cardiopatías congénitas de acuerdo con la nomenclatura actual vigente.

## 1.1. Introducción

Existen numerosas cardiopatías congénitas (CC) y también diversas formas de clasificarlas tanto por su fisiopatología como por su presentación clínica o su anatomía.

Para adoptar una nomenclatura común y poder clasificar todas las cardiopatías, en 1972 se propuso el método segmentario, que tiene en cuenta cinco segmentos cardíacos, tres principales (aurículas, ventrículos y grandes arterias) y dos de conexión (canal auriculoventricular [AV] e infundíbulo). El análisis de los segmentos en cuanto al *situs* o topología, alineamientos, conexiones y relaciones espaciales constituye la **clasificación segmentaria.**

Otra clasificación útil para el clínico está basada en los aspectos fisiopatológicos y agrupa las cardiopatías, desde un punto de vista sindrómico, en cianóticas o acianóticas, con cortocircuito o sin él; es la **clasificación fisiopatológica.**

Recientemente se ha publicado una clasificación que las unifica por grupos, atendiendo a las posibilidades de reparación, corrección y atendiendo a criterios anatómicos, diagnósticos y terapéuticos. Las agrupa en 10 categorías y 23 subcategorías con 6 dígitos.

## 1.2. Clasificación segmentaria

Autores como Becker y Anderson, y Richard Van Praagh realizaron importantes contribuciones para la comprensión de la anatomía del corazón y la morfología de las malformaciones cardíacas. Estos autores representan las dos grandes escuelas sobre las que se basa la clasificación anatómica:

- Escuela del método morfológico de Van Praagh.
- Escuela del método de análisis segmentario de Anderson.

En la **clasificación de Van Praagh,** en la que es importante la embriología cardíaca y la anatomía cardíaca, las cardiopatías se representan con tres letras (S, D, S):

- **Primera letra.** Corresponde al *situs* visceroauricular:
  - S: *situs solitus.*
  - I: *situs inversus.*
  - A: en los isomerismos.

- **Segunda letra.** Corresponde a la dirección del giro del tubo cardíaco:
  - D: si es normal (D-*loop,* a la derecha).
  - L: si está invertido (L-*loop,* a la izquierda).
  - X: si es indeterminado.

- **Tercera letra.** Corresponde a la situación de los grandes vasos:
  - S: en posición normal con la pulmonar anterior a la aorta.
  - I: la aorta colocada a la izquierda de la pulmonar.
  - D: la aorta anterior y a la derecha.
  - L: la aorta anterior y a la izquierda.

La **clasificación segmentaria** del corazón se basa en la comprensión morfológica de los segmentos anatómicos del corazón:

- Segmento auricular (o visceroauricular).
- Segmento ventricular.
- Segmento arterial.

## Segmento auricular (disposición auricular, *situs* auricular o *situs* visceroauricular)

La aurícula morfológicamente derecha es aquélla que posee una orejuela de contorno obtuso y amplia base de implantación y que en su interior contiene músculos pectíneos y una cresta que separa su componente venoso del apéndice auricular. La aurícula morfológicamente izquierda posee una orejuela de contorno irregular, dentada, en forma de gancho, con base de implantación estrecha y que en su interior su componente venoso es liso **(Figura 1.1).**

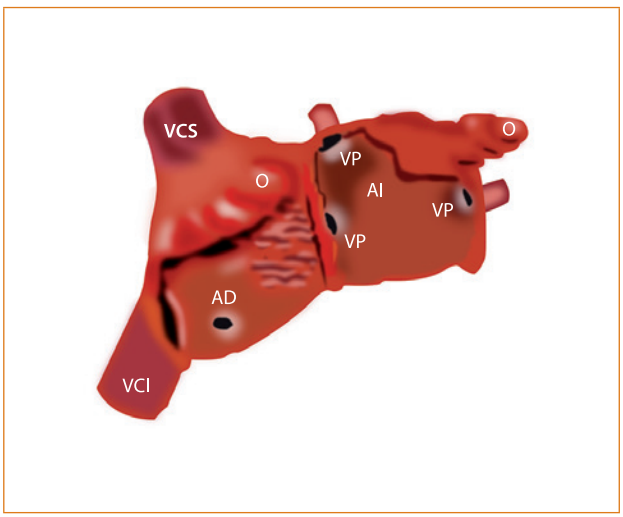



**Figura 1.1.** Se visualizan la vena cava superior (VCS) y la vena cava inferior (VCI) que drenan a la aurícula morfológicamente derecha, que posee la orejuela derecha. También se observa la aurícula izquierda (AI) en la que drenan las venas pulmonares (VP) y que tiene la orejuela izquierda (obsérvese la morfología de las orejuelas) (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; O: orejuela)

Normalmente, la aurícula morfológicamente derecha recibe la desembocadura de ambas venas cavas y está en estrecha relación con el hígado y la porción suprahepática de la vena cava inferior (VCI). La interrelación que mantienen estas estructuras entre sí suele ser muy constante y, por ello, se le denomina tríada hepato-cavo-atrial. Cuando esta tríada se ubica a la derecha de la columna vertebral, clínicamente se establece el diagnóstico de *situs* visceroauricular *solitus* **(Figura 1.2);** cuando está a la izquierda de la columna vertebral, se dice que el *situs* es *inversus* **(Figura 1.3).** Habitualmente, la aurícula morfológicamente izquierda recibe las venas pulmonares, pero este hallazgo anatómico no asegura su morfología.

Cabe designar que estas dos disposiciones *(solitus* e *inversus)* mantienen en común lo que se denomina "lateralización o lateralidad" corporal. El cuerpo humano no es simétrico en su conformación interior y presenta estructuras derechas (hígado y ciego) y estructuras izquierdas (cámara gástrica y bazo). Ocasionalmente, y de modo patológico, la disposición de los órganos no es "lateralizada", existiendo una disposición de los mismos relativamente simétrica. Tanto es así que, en lo que respecta al corazón, es posible observar la existencia de dos aurículas morfológicamente derechas o dos aurículas morfológicamente izquierdas. Estas disposiciones peculiares (no lateralizadas) se denominan isomerismos (iso = igual).

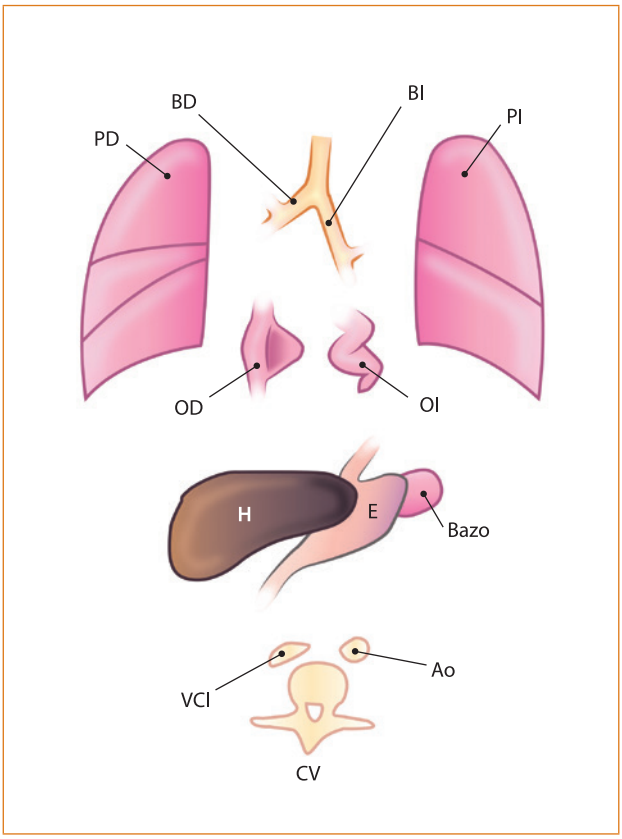



**Figura 1.2.** *Situs solitus.* Aurícula derecha que recibe la desembocadura de la vena cava superior e inferior. Tríada hepato-cavo-atrial a la derecha de la columna vertebral y disposición lateralizada de los órganos (pulmón derecho trilobulado y localizado a la derecha; izquierdo bilobulado y localizado a la izquierda; bronquio principal derecho, ubicado a la derecha; hígado a la derecha y cámara gástrica y bazo a la izquierda) (Ao: arteria aorta; BD: bronquio derecho; BI: bronquio izquierdo; CV: columna vertebral; E: estómago; H: hígado; OD: orejuela derecha; OI: orejuela izquierda; PD: pulmón derecho; PI: pulmón izquierdo; VCI: vena cava inferior)

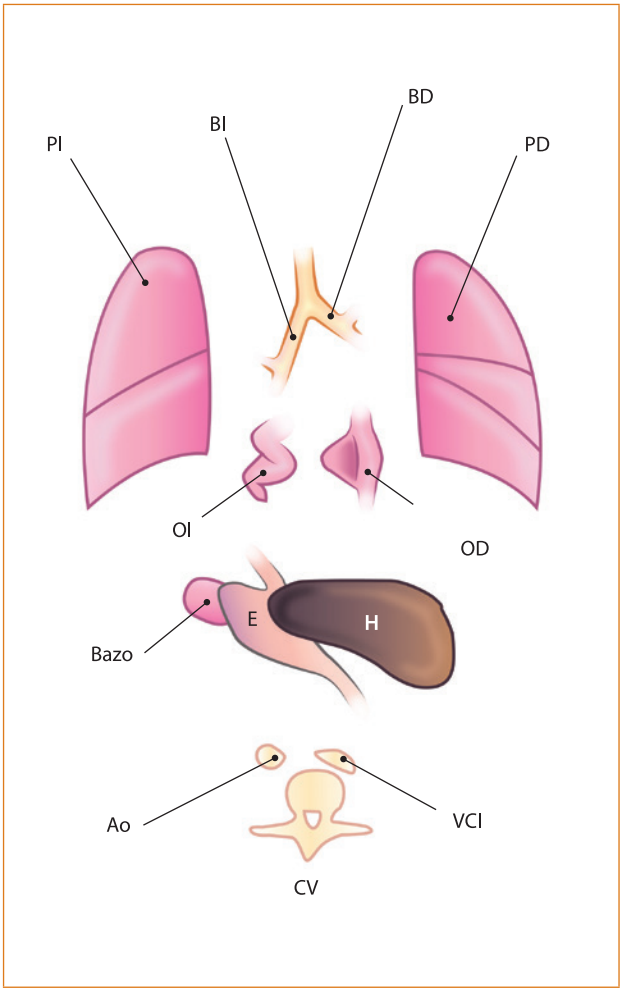



**Figura 1.3.** *Situs inversus.* Aurícula derecha que recibe la desembocadura de la vena cava superior e inferior. Tríada hepato-cavo-atrial a la izquierda de la columna vertebral y disposición lateralizada de los órganos, pero presentando una localización en espejo de la habitual (pulmón derecho trilobulado localizado a la izquierda, pulmón izquierdo bilobulado y localizado a la derecha, bronquio principal de morfología derecha localizado a la izquierda, hígado ubicado a la izquierda y cámara gástrica y bazo ubicados a la derecha) (Ao: arteria aorta; BD: bronquio derecho; BI: bronquio izquierdo; CV: columna vertebral; E: estómago; H: hígado; OD: orejuela derecha; OI: orejuela izquierda; PD: pulmón derecho; PI: pulmón izquierdo; VCI: vena cava inferior)

Los ***situs* isoméricos** constituyen anomalías morfológicas con importantes alteraciones en la disposición de los órganos abdominales, denominadas heterotaxias, y frecuentemente se acompañan de malformaciones cardíacas complejas.

Genéricamente, se dice que los *situs* isoméricos pueden ser "izquierdos" o "derechos".

En los *situs* isoméricos derechos existen dos aurículas derechas (AD) con sus orejuelas "derechas", que mantienen una relación bastante constante con los bronquios morfológicamente derechos que ventilan pulmones derechos (trilobulados).

La disposición de las vísceras no es tan constante, pero normalmente, además de un hígado central, no existe bazo **(Figura 1.4).**

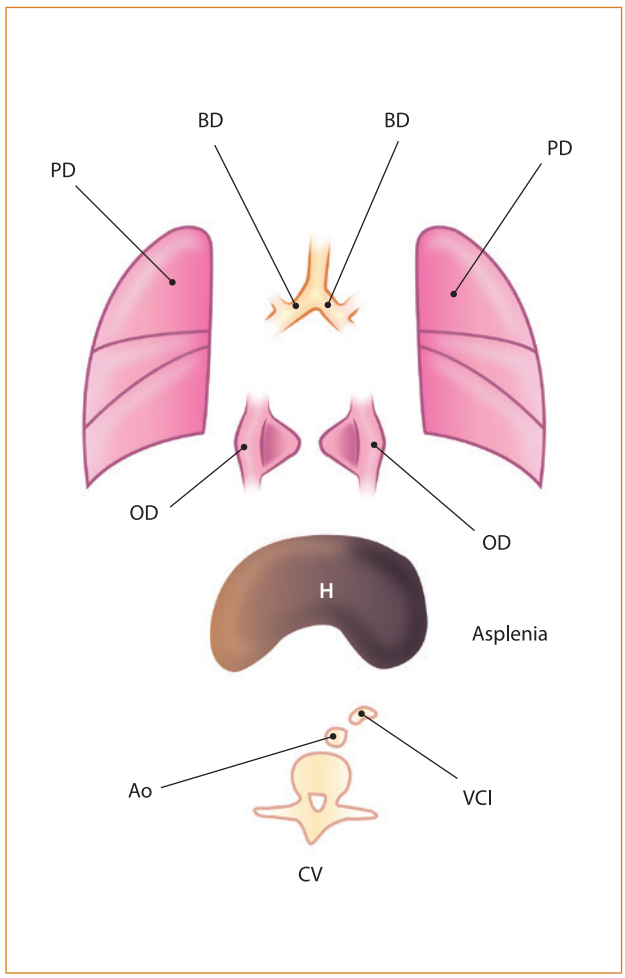



**Figura 1.4.** *Situs* isomérico derecho (Ao: arteria aorta; BD: bronquio derecho; CV: columna vertebral; H: hígado; OD: orejuela derecha; PD: pulmón derecho; VCI: vena cava inferior)

En los *situs* isoméricos izquierdos existen dos aurículas morfológicamente izquierdas con sus correspondientes orejuelas "izquierdas", que se asocian de forma bastante constante con dos bronquios izquierdos que ventilan pulmones morfológicamente izquierdos (bilobulados).

Su relación con las vísceras abdominales no es tan constante como sus relaciones broncopulmonares, pero en general se puede afirmar que suele existir un hígado de disposición central y múltiples pequeños bazos ubicados a la izquierda (síndrome de poliesplenia) **(Figura 1.5).**

En este contexto, la VCI suele estar interrumpida y las venas hepáticas desembocan directamente en la AD. El retorno venoso sistémico de la mitad inferior del cuerpo se realiza habitualmente mediante un retorno ácigos o hemiácigos.

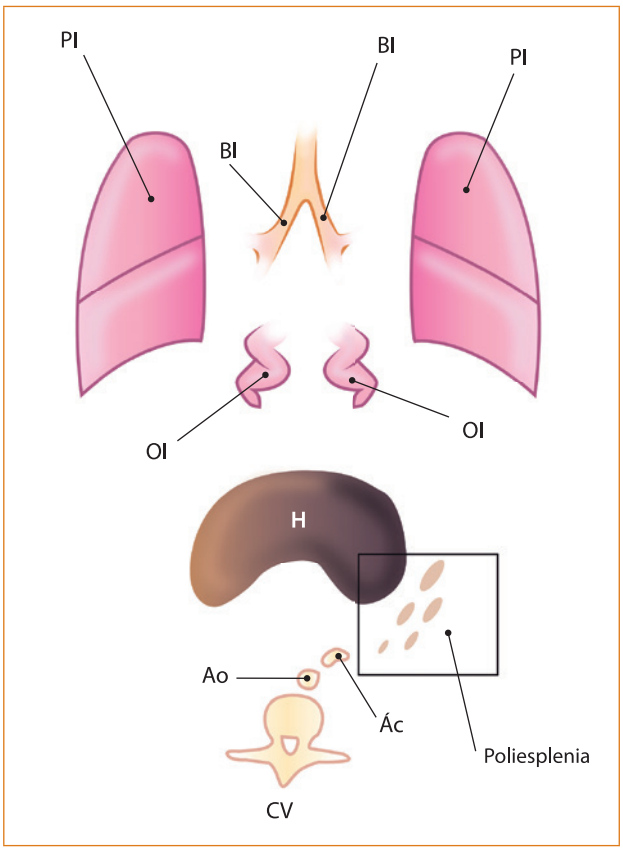



**Figura 1.5.** *Situs* isomérico izquierdo (Ao: arteria aorta; Ác: vena ácigos; BI: bronquio izquierdo; CV: columna vertebral; H: hígado; OI: orejuela izquierda; PI: pulmón izquierdo)

## Segmento ventricular (disposición ventricular o *situs* ventricular)

La morfología ventricular es particular e identifica cada ventrículo. El ventrículo derecho (VD) es trabeculado, triangular, tiene banda moderadora (músculo que lo atraviesa) y la válvula tricúspide que lo acompaña está situada más apical que la mitral, y sus músculos papilares se unen a través de las cuerdas tendinosas a la pared septal. El ventrículo izquierdo (VI) es cilíndrico, de paredes lisas y las cuerdas tendinosas mitrales van a la pared libre del ventrículo, no al septo.

Para definir la disposición espacial de los ventrículos es de utilidad comprender el origen embriológico del mismo. El tubo cardíaco primitivo se tuerce en forma de asa o de "U", cuando el asa rota a la derecha (que es lo habitual), un ventrículo morfológicamente derecho quedará ubicado a la derecha, y otro ventrículo morfológicamente izquierdo se ubicará a la izquierda. A este proceso de desarrollo normal se le ha llamado *loop*-ventricular. Cuando esa rotación ocurre hacia la derecha (como es habitual), se le denomina D-*loop,* pero puede ocurrir anómalamente hacia la izquierda, de forma que el ventrículo morfológicamente izquierdo se ubicará espacialmente a la derecha (L-*loop)* **(Figura 1.6).**

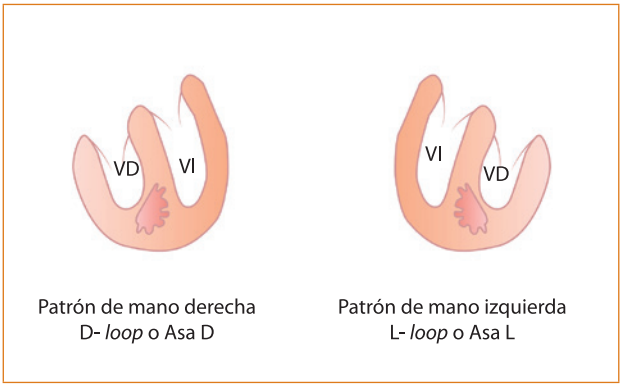



**Figura 1.6.** *Loop*-ventricular

## Conexión auriculoventricular

Existen distintos tipos de conexión AV **(Figura 1.7):**

- **Conexión AV biventricular.** Cada aurícula se conecta con un ventrículo diferente. Según Becker y Anderson las diferentes conexiones AV son:
  - *Concordante.* Cuando una aurícula morfológicamente derecha se conecta con un ventrículo morfológicamente derecho, y una aurícula morfológicamente izquierda se conecta con un ventrículo morfológicamente izquierdo.
  - *Discordante.* Cuando una aurícula morfológicamente derecha se conecta con un ventrículo morfológicamente izquierdo, y una aurícula morfológicamente izquierda se conecta con un ventrículo morfológicamente derecho.
  - *Ambiguo.* Cuando el *situs* auricular es isomérico (dos aurículas morfológicamente derechas o dos aurículas morfológicamente izquierdas), sea cual fuere la disposición ventricular, se dice que el tipo de conexión AV es ambiguo.

- **Conexión AV univentricular.** En esta situación existen dos tipos adicionales de conexión AV:
  - *Doble entrada* a un ventrículo (derecho, izquierdo o de morfología indeterminada).
  - *Ausencia de una conexión AV,* que puede ser derecha (atresia tricuspídea) o izquierda (atresia mitral).

En cuanto a los posibles modos de conexión AV, son los siguientes:

- Perforado.
- Imperforado.
- Cabalgante.
- Común.

Por convención, si una válvula conecta con una cavidad cardíaca en más del 50% de su superficie, esta válvula se considera abocada a dicha cavidad. Por tanto, si dos válvulas AV cabalgan, respectivamente, más del 50% de su área sobre una cavidad ventricular, se entiende que existe "doble entrada" a dicho ventrículo.

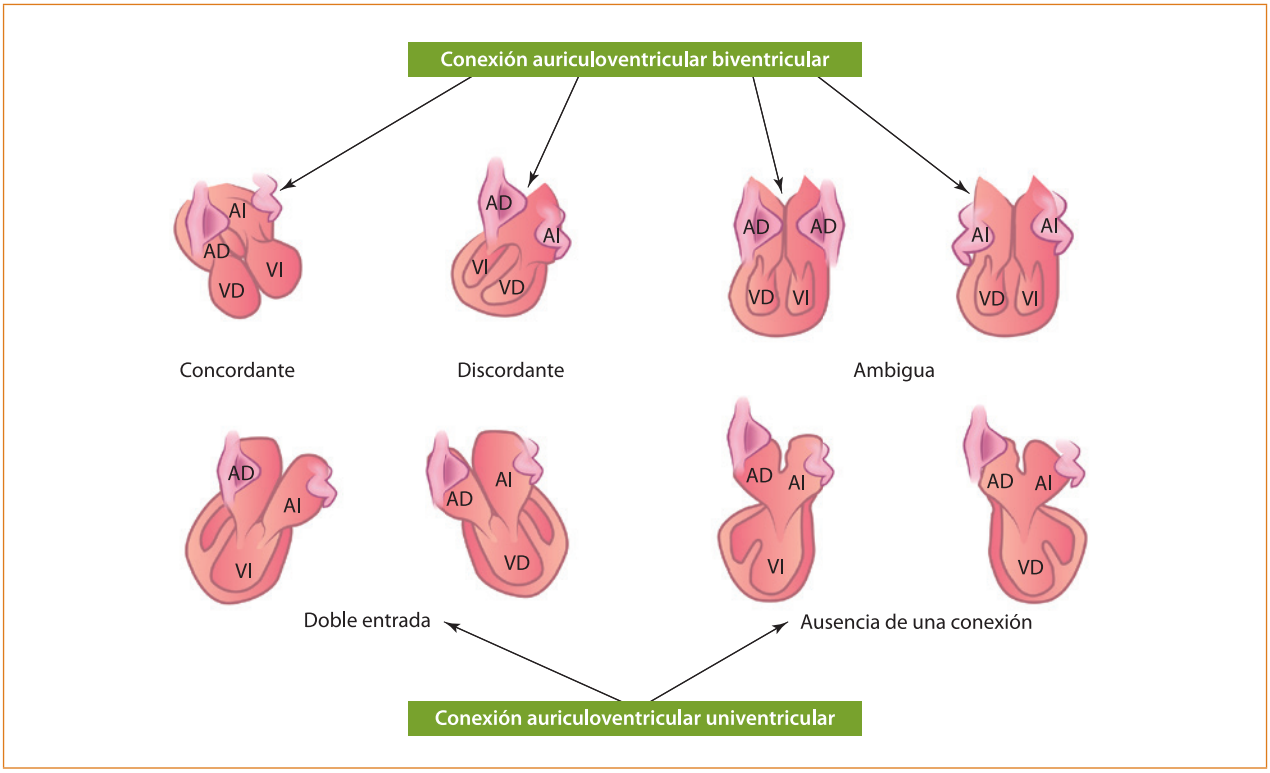



**Figura 1.7.** Tipos de conexión auriculoventricular (biventricular y univentricular) (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo)

## Segmento arterial

La tabicación infundibular o conal es recta, de modo que una vez ocurrida, quedan dos canales, uno "posterior e izquierdo" que constituirá la aorta, y otro "anterior y derecho" que dará lugar a la arteria pulmonar. En cambio, la tabicación truncal se produce en espiral, generando también dos canales, pero de tal modo que el canal truncal que en su extremidad superior es "anterior y derecho", por su extremidad inferior es "posterior e izquierdo" y se fusiona con el canal infundibular aórtico, y el canal truncal que en su extremidad superior es "posterior e izquierdo", por su extremidad inferior es "anterior y derecho" y se fusiona con el canal infundibular pulmonar. De este modo, la apariencia exterior de los grandes vasos que emergen del corazón es en espiral.

Inicialmente, ambos canales infundibulares están conectados con la futura cavidad ventricular derecha, pero junto con el proceso de desarrollo ocurre un movimiento morfogénico de desplazamiento del infundíbulo hacia la izquierda a la vez que de rotación, de modo que finalmente el canal infundibular aórtico queda conectado al VI y el canal infundibular pulmonar queda conectado al VD. La disposición definitiva de las grandes arterias es en espiral y la válvula aórtica adopta una posición posterior e izquierda respecto a la válvula pulmonar.

## Conexión ventriculoarterial

En cuanto a los tipos de conexión ventriculoarterial, existen cuatro posibles **(Figura 1.8):**

- **Concordante.** Cuando la aorta emerge de un ventrículo morfológicamente izquierdo y la arteria pulmonar lo hace de un ventrículo morfológicamente derecho.
- **Discordante.** Cuando la aorta emerge de un ventrículo morfológicamente derecho y la arteria pulmonar lo hace de un ventrículo morfológicamente izquierdo.
- **Doble salida de un ventrículo.** Cuando ambos vasos emergen mayoritariamente (más del 50%) de una misma cavidad ventricular.
- **Única vía de salida.** Situación en la que solamente es posible identificar un único vaso emergente del corazón, tronco arterial común o tronco arterioso, provisto de una válvula arterial común.

Con respecto a los modos de conexión ventriculoarterial, las distintas posibilidades son:

- Perforado.
- Imperforado.
- Cabalgado.

Una válvula sigmoidea normal es una válvula "perforada" que permite libre comunicación entre las cavidades que relaciona. Las válvulas sigmoideas también pueden ser cabalgantes y para ellas también

rige la ley del 50%, de modo que cuando una válvula sigmoidea cabalga sobre el tabique interventricular, se considera que emerge del ventrículo donde aboca un área valvular superior al 50%.

A modo de resumen, la **Figura 1.9** muestra los tres segmentos cardíacos principales y sus conexiones posibles.

## 1.3. Clasificación fisiopatológica

Esta clasificación, como ya se ha comentado, está basada en los aspectos fisiopatológicos y agrupa las cardiopatías en **acianóticas** o **cianóticas.**

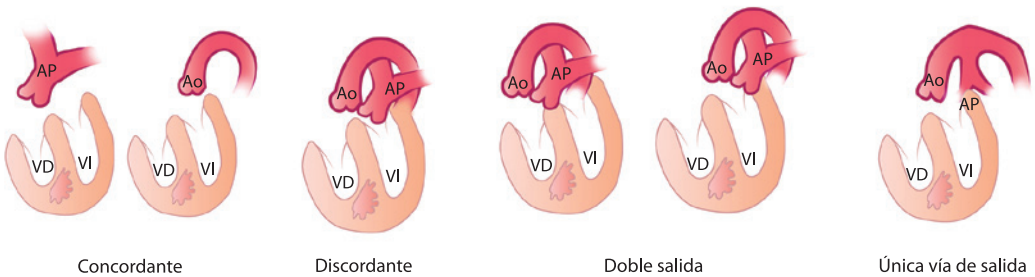



**Figura 1.8.** Posibilidades de conexión ventriculoarterial (Ao: arteria aorta; AP: arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo)

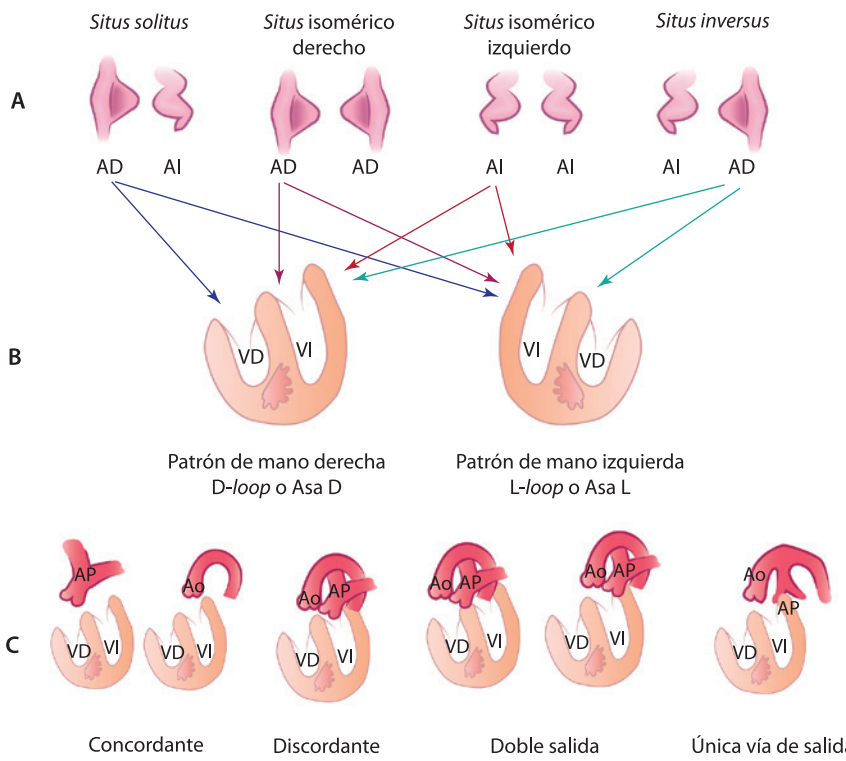



**Figura 1.9. A:** segmento auricular, **B:** segmento ventricular, **C:** segmento arterial. Conexión auriculoventricular y conexión ventriculoarterial (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: arteria aorta; AP: arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo)

## Cardiopatías acianóticas

- **Cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha.** Constituye el grupo más numeroso de CC, alcanzando alrededor del 50% de todas ellas. Las características fisiopatológicas de los cortocircuitos son acianóticas con hiperaflujo pulmonar y sobrecarga de volumen. Los cortocircuitos a nivel ventricular y de gran tamaño debutan normalmente con clínica de insuficiencia cardíaca. El cortocircuito de izquierda a derecha puede ocurrir:
  - *A nivel auricular,* como en la comunicación interauricular (CIA) y en el drenaje venoso anómalo parcial.
  - *A nivel ventricular,* como en la comunicación interventricular (CIV).
  - *A nivel auricular y ventricular,* como en el defecto septal AV o canal AV.
  - *A nivel de grandes arterias,* como en el *ductus* arterioso persistente (DAP) y en la ventana aortopulmonar (VAP). Dentro de este grupo, y en menor frecuencia, están la fístula auriculovenosa coronaria, la rotura-aneurisma del seno de Valsalva a cavidad derecha, origen anómalo de la rama de la arteria pulmonar, comunicación desde el VI a la AD (defecto de Gerbode) y el tunel aortopulmonar.

- **Cardiopatías obstructivas izquierdas.** Son todas aquéllas que impiden o dificultan el normal flujo sanguíneo a través del lado izquierdo del corazón, desde las venas pulmonares hasta la aorta torácica. Las cardiopatías de este grupo son la estenosis aórtica (que puede ser a nivel valvular, subvalvular y supravalvular), la coartación de la aorta, la interrupción del arco aórtico (IAA), la estenosis mitral, el *cor triatriatum* y la estenosis de las venas pulmonares.
- **Cardiopatías obstructivas derechas no cianóticas.** La más frecuente es la estenosis valvular pulmonar, pudiéndose localizar también a nivel supravalvular y subvalvular. En menor frecuencia, se pueden encontrar la anomalía de Ebstein y el *cor triatriatum dexter.* La estenosis supravalvular pulmonar se puede asociar con el síndrome de Noonan.
- **Miocardiopatías.** Pueden ser de forma dilatada, hipertrófica, obstructiva y no obstructiva, restrictiva y miocardiopatía no compactada.
- **Anomalías coronarias.** Origen anómalo de la coronaria izquierda al tronco de la pulmonar (ALCAPA) u origen anómalo de una coronaria al seno opuesto.
- **Insuficiencias valvulares.** Corresponden a lesiones cardíacas en las que la sangre eyectada por alguna de las cuatro cavidades del corazón retorna parcialmente a esa cavidad a través de una válvula AV o sigmoidea incompetente. La regurgitación puede ocurrir en más de una válvula. Aunque habitualmente la regurgitación valvular acontece en válvulas congénitamente anómalas, también puede darse en lesiones valvulares adquiridas, como la enfermedad reumática.

## Cardiopatías cianóticas

Estas cardiopatías constituyen un grupo heterogéneo cuya característica común es la presencia de cortocircuito de derecha a izquierda a nivel cardíaco, con la consiguiente hipoxemia, manifestada clínicamente por cianosis marcada de piel y mucosas. Desde el punto de vista fisiopatológico, las cardiopatías con cortocircuito de derecha a izquierda se pueden dividir en dos grupos, dependiendo de si hay obstáculo del flujo a nivel pulmonar:

- **Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar aumentado.** La característica fisiopatológica de este grupo es su cianosis con flujo pulmonar aumentado; se presentan con insuficiencia cardíaca y son *ductus*-dependientes. Pueden desarrollar hipertensión pulmonar (HTP). En este grupo se incluyen transposición congénita de grandes vasos, doble salida del VD (DSVD), ventrículo único sin estenosis pulmonar, tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar leve y flujo colateral arterial aumentado, atresia tricuspídea con CIV y sin estenosis pulmonar, tronco arterioso, hipoplasia del corazón izquierdo, drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT).
- **Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar disminuido.** La característica fisiopatológica de este grupo es su cianosis con isquemia pulmonar; son *ductus*-dependientes. No desarrollan HTP. Incluye tetralogía de Fallot, atresia tricuspídea, atresia pulmonar con CIV, atresia pulmonar con septo íntegro (APSI), DSVD, ventrículo único y transposición congénita de grandes vasos con estenosis pulmonar.

## Ideas para recordar

- La clasificación segmentaria de las CC tiene en cuenta cinco segmentos (tres principales y dos de conexión). El análisis de los segmentos en cuanto al *situs* o tipología, alineamientos, conexiones y relaciones espaciales constituye la clasificación segmentaria.

- Es importante analizar cada segmento cardíaco con el fin de detectar y clasificar las CC.

- La clasificación fisiopatológica las divide en cianóticas y acianóticas. Las cardiopatías cianóticas corresponden a todas aquéllas en las que su condición fisiopatológica dominante es la presencia de cortocircuito intracardíaco de derecha a izquierda y, por tanto, su característica clínica más importante es la presencia de cianosis. Pueden acompañarse o no de estenosis pulmonar.

- Las cardiopatías acianóticas son las más frecuentes y también las más diversas, ya que su única característica común es la que las define, la ausencia de cianosis en su presenta-

ción clínica. Entre las cardiopatías acianóticas se hallan las cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha, que constituyen algo más del 50% del total de las CC, las cardiopatías obstructivas izquierdas, las obstructivas derechas no cianóticas y otras menos frecuentes como las insuficiencias valvulares, las miocardiopatías y las anomalías de las coronarias.

## Bibliografía


- Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children and Adolescents,* 6.ª ed. Lippincott Williams & Wilkins, 2001.
- Attie F. Diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas. *Arch Cardiol Mex* 2004; 74: S13-S17.
- Franklin RC, Jacobs JP, Krogmann ON, *et al.* Nomenclature for congenital and paediatric cardiac disease. *Cardiol Young* 2008; 18(suppl 2): 70-80.
- Guzzo de León D. Análisis secuencial segmentario para el diagnóstico de cardiopatías congénitas. *Rev Urug Cardiol* 2008; 23: 21-48.
- Houyel L, Khoshnood B, Anderson R, Lelong N, Thieulin A-C, Goffinet F, Bonnet D. Population-based evaluation of a suggested anatomic and clinical classification of congenital heart defects based on the International Paediatric and Congenital Cardiac Code. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2011; 6: 64.
- Keane JF, Lock JE, Fyler DC. *NADAS' Pediatric Cardiology.* Philadelphia. Saunders Elsevier, 2006.
- Tynan MJ, Becker AE, Macartney FJ, Quero Jiménez M, Shinebourne EA, Anderson RH. Nomenclature and classification of congenital heart disease. *British Heart J* 1979; 41: 544-553.

# 2

# Epidemiología de las cardiopatías congénitas

Elena Sanz Pascual
Luis García-Guereta Silva
Felipe Moreno Granado

*Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid*

***OBJETIVOS***

- Conocer la incidencia de las CC en la población general.
- Comprender la asociación de las CC a distintos cuadros malformativos.
- Conocer los factores de riesgo de aumento de CC.
- Tener ciertas nociones de consejo genético en cardiología infantil.

## 2.1. Incidencia

Los defectos cardíacos son las malformaciones congénitas más frecuentes, con una incidencia que se ha estimado entre 4-12 por 1.000 recién nacidos vivos, según distintos autores, siendo mucho más alta en los nacidos muertos. Las diferencias en la tasa de los distintos estudios se deben, en gran parte, a problemas metodológicos, como los distintos criterios de registro (inclusión o no de válvula aórtica bicúspide, vena cava superior [VCS] izquierda que desemboca en el seno coronario, ciertas arritmias, miocardiopatías con base genética…), a los procedimientos diagnósticos empleados, así como a la época de estudio. Se ha observado un aumento aparente de la incidencia de las CC en los trabajos más recientes, especialmente de las cardiopatías más leves, como la CIA y, sobre todo, la CIV, permaneciendo constante la prevalencia al nacimiento de las más graves, como la transposición de las grandes arterias (TGA) o el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (SCIH). Este incremento refleja probablemente una mayor precocidad en el diagnóstico y, sobre todo, una mejora en las técnicas de diagnóstico, fundamentalmente la ecocardiografía Doppler, capaz de detectar las CIV de muy pequeño tamaño, que con frecuencia se cierran espontáneamente en los primeros meses. Hoffman y Kaplan encontraron que, si se incluían las CIV pequeñas y otras anomalías triviales, la incidencia ascendía desde el 6‰ (de las formas moderadas y graves) hasta el 75‰ de los recién nacidos vivos. En el trabajo de Cloarec *et al* la incidencia de las CC disminuía del 9,8 al 5,3‰ si se excluían las CIV musculares de diámetro inferior a los 3 mm, que representaban el 70,2% de todas las CIV.

Recientemente se han realizado estudios epidemiológicos en poblaciones cerradas con una metodología adecuada que permiten detectar la mayoría de las malformaciones tanto antes como después del nacimiento. Estos estudios, al igual que otros anteriores, ponen de manifiesto un aumento de la tasa global de malformaciones a expensas de las cardiopatías más leves. Actualmente también hay que tener muy en cuenta el diagnóstico prenatal en la incidencia de CC puesto que diversos factores geográficos, socioeconómicos y éticos pueden llevar a un incremento de la tasa de interrupciones voluntarias

del embarazo y a una disminución de las cardiopatías graves. La prevalencia también varía con la edad; así, algunos autores han observado una prevalencia del 8‰ de los recién nacidos vivos al año y del 12,5‰ a los 16 años. Hay un ligero predominio del sexo masculino, más acusado en las obstrucciones al tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI). La incidencia en los prematuros y en neonatos con bajo peso es mucho mayor que en los neonatos a término.

Un aspecto particularmente importante de la epidemiología de las CC es el aumento de su prevalencia durante la infancia, adolescencia y edad adulta secundaria a un franco descenso de la mortalidad de la mano de la mejora de las técnicas quirúrgicas de las últimas décadas. Marelli *et al* estudiaron la prevalencia de CC en distintos grupos de edad entre los años 1985 y 2000 en Quebec y demostraron un claro aumento de la prevalencia de CC en los adolescentes y adultos en 2000 con respecto a 1985, llegando a la conclusión de que en el año 2000 había un número similar de adultos que de niños con CC graves. Los adultos supervivientes de CC son pacientes graves con riesgo aumentado de muerte súbita. Gallego *et al* han estudiado una serie amplia de pacientes adultos intervenidos de distintas cardiopatías en edad infantil y han llegado a la conclusión de que el factor más directamente relacionado con la muerte súbita en este grupo de pacientes es la disfunción del ventrículo sistémico. En cualquier caso, se está constatando un retraso de la edad de fallecimiento de la infancia a la edad adulta en la cohorte de pacientes con CC. Tennent *et al* han estudiado la supervivencia a largo plazo de 10.850 pacientes nacidos en el norte de Inglaterra entre 1985 y 2003 con distintas anomalías congénitas y han llegado a la conclusión de que la supervivencia a los 20 años en caso de CC era del 89% con una supervivencia del 98% en el caso de CIV, del 89% en el caso de coartación aórtica y del 74% en el caso de TGA.

Alrededor del 25-30% de las CC se presentan en el contexto de síndromes malformativos **(Tabla 2.1)** o cromosomopatías. A su vez, la tasa de CC en algunas cromosomopatías, como las trisomías 21, 18 y 13 o el síndrome de Turner (45X) es muy elevada **(Tabla 2.2).**

Las malformaciones cardíacas constituyen la causa principal de mortalidad por anomalías congénitas en lactantes. La mortalidad de las distintas cardiopatías es variable según la malformación. La Sociedad de cirujanos ha agrupado el riesgo de las distintas intervenciones quirúrgicas en una escala de 1 a 5 (escala RACHS, del inglés *risk adjusted congenital heart surgery score),* siendo la mortalidad progresivamente mayor según la escala. En cualquier caso, en los últimos años la mortalidad de las CC ha disminuido en todos los casos y especialmente ha experimentado un notable descenso en la etapa infantil. Debido al descenso de mortalidad, la edad de fallecimiento se ha trasladado a edades posteriores, con el consiguiente incremento de la supervivencia y, por tanto, de la prevalencia de CC.

| Síndromes malformativos con afectación cardíaca frecuente |
|---|
| Hernia diafragmática |
| Atresia duodenal |
| Atresia de esófago y fístula traqueoesofágica |
| Atresia de vías biliares extrahepática |
| Asociación VACTERL |
| Asociación CHARGE |
| Síndrome de Ivemark (heterotaxia). Onfalocele |
| Pentalogía de Cantrell y *ectopia cordis* |
| Agenesia renal (síndrome de Potter) |
| Síndrome de Goldenhar |
| Agenesia del cuerpo calloso |

**Tabla 2.1.** Síndromes malformativos con afectación cardíaca frecuente

| Cromosomopatía | Incidencia de CC | Lesiones más comunes |
|---|---|---|
| Visibles con técnicas convencionales | | |
| Trisomía 21 (síndrome de Down) | 50% | CAVC, CIV, CIA |
| Trisomía 13 (síndrome de Pattau) | > 90% | CIV, DAP, valvulopatías |
| Trisomía 18 (síndrome de Edwards) | > 90% | CIV, DAP, valvulopatías |
| Trisomía 9 | > 65% | CIV, DAP, TF |
| Tetrasomía 22p (síndrome de ojo de gato) | 50% | DVPA |
| 45X0 (síndrome de Turner) | 25% | CoAo, EP, EA, otras |
| 47XXY (síndrome de Klinefelter) | 50% | CIA, DAP, PVM |
| 4p– (síndrome de Wolff) | 40% | CIV, CIA, DAP |
| 5p– (síndrome de maullido de gato) | 25% | DAP |
| 13q– | 50% | CIV |
| 18q– | 50% | CIV, CIA |
| Síndromes de microdeleción | | |
| 22q11 (CATCH-22) | 75% | Malformaciones troncoconales |
| 12q22 (Noonan) | > 50% | EP, miocard. hipertrófica |
| 7q11.23 (Williams-Beuren) | 75% | EA supra, EP perif. |
| 12q (Holt-Oram) | 75% | CIA, CIV, trastornos conducción |
| 20p12 (Alagille) | 85% | EP, TF |

(CAVC: canal auriculoventricular común; CC: cardiopatía congénita; CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; CoAo: coartación aórtica; DAP: *ductus* arterioso permeable; DVPA: drenaje venoso pulmonar anómalo; EA: estenosis aórtica; EP: estenosis pulmonar; PVM: prolapso V mitral; TF: tetralogía de Fallot)

**Tabla 2.2.** Cromosomopatías más comunes con afectación cardíaca

Si se tiene en cuenta que en el año 2011 se produjeron en España 471.999 nacimientos, según datos de movimiento de población del Instituto Nacional de Estadística, cabe suponer que cerca de 5.000 niños nacieron con una malformación cardíaca, de los que la mitad serán portadores de formas moderadas o graves. El incremento de la edad materna en los últimos años, junto con el mencionado aumento en la supervivencia de los pacientes con CC (muchos de ellos llegarán a la edad adulta y tendrán descendencia, con el consiguiente aumento del riesgo de recurrencia), pueden ocasionar un aumento de la prevalencia de las CC hasta tal punto que la población en adultos supere a la infantil.

La distribución porcentual de las distintas malformaciones cardíacas también varía según las distintas series y la época de estudio, sobre todo en el caso de la CIV, que es la más común, habiéndose encontrado menos variaciones en las más graves. En algunos trabajos recientes la prevalencia de las cardiopatías graves ha disminuido como consecuencia del gran incremento en el diagnóstico fetal, que a su vez ha abocado a un aumento en el número de interrupciones de embarazo. En general, la más frecuente es la CIV, que en algunas series supera el 60%, seguida por la CIA, la estenosis pulmonar, el *ductus* arterioso, la coartación de aorta, los defectos del septo AV, la tetralogía de Fallot, la estenosis aórtica, la TGA y el SCIH **(Tabla 2.3).**

| Cardiopatía | Distribución porcentual (%) | |
|---|---|---|
| | Intervalo | Mediana |
| Comunicación interventricular | 16-50 | (31)* |
| Comunicación interauricular | 3-14 | (7,5)* |
| *Ductus* arterioso permeable | 2-16 | (7,1) |
| Estenosis pulmonar | 2-13 | (7,0) |
| Coartación de aorta | 2-20 | (5,6) |
| Tetralogía de Fallot | 2-10 | (5,5) |
| Estenosis aórtica | 1-20 | (4,9) |
| Defectos del septo auriculoventricular | 2-8 | (4,4) |
| Transposición de las grandes arterias | 2-8 | (4,5) |
| Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico | 0-6 | (3,1) |

* La tasa actual es más alta, sobre todo en la comunicación interventricular

**Tabla 2.3.** Distribución de las cardiopatías congénitas más comunes. Fuente: Hoffman JIE

## 2.2. Etiología

Las CC se producen como resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón. Si bien su etiología se desconoce en la mayoría de las ocasiones, alrededor de un 10% de los casos se asocian a anomalías cromosómicas visibles con técnicas convencionales, aunque si se incluyen las microdeleciones (como la 22q11), la proporción aumenta hasta casi un 25%. Actualmente se está asistiendo a un cambio continuo en las técnicas de diagnóstico genético y molecular y, por tanto, no cabe duda de que en el futuro el porcentaje de factores genéticos conocidos en cuanto al desarrollo de malformaciones cardíacas aumentará. Alrededor del 2-3% pueden estar causadas por factores ambientales, bien sean enfermedades maternas o causadas por teratógenos. La mayor parte (alrededor del 70-80%) tiene un origen genético mendeliano o multifactorial.

Tradicionalmente se ha venido admitiendo que más del 90% se debían a herencia poligénica multifactorial. Según este modelo, la causa de las malformaciones cardíacas se debe a la concurrencia de factores genéticos y ambientales. La malformación se expresaría cuando el efecto aditivo de varios genes predisponentes (herencia poligénica) excediera un umbral; a su vez, el umbral podría modificarse por el efecto de teratógenos ambientales. Este modelo explicaría la existencia de riesgos menores que los de la herencia mendeliana, como ocurre en gran parte de las CC. Sin embargo, trabajos recientes en los que se ha observado que algunas malformaciones específicas presentaban un riesgo de recurrencia superior al esperado según el modelo poligénico aportan cada día más casos debidos a mutación de un gen, bien asociada a síndromes malformativos (Noonan, Holt-Oram, Marfan, Ilis van Creveld o Alagille) o bien aislados (como la miocardiopatía hipertrófica [MCH] o la forma familiar de la miocardiopatía dilatada [MCD], el síndrome de QT largo (SQTL), la estenosis aórtica supravalvular (EASV), la CIA con retraso de conducción AV o los trastornos de lateralidad) **(Tabla 2.4).** A pesar de las dificultades que imponen la heterogeneidad genética, la baja penetrancia y la expresividad variable, los avances han sido muy prometedores. Se puede obtener una información actualizada y exhaustiva en *Online Mendelian Inheritance in Man (OMIM)* y *Gene Tests* (véase *Bibliografía).*

Un defecto en un gen puede causar distintas cardiopatías y la misma cardiopatía puede deberse a defectos en diferentes genes. Asimismo, una malformación puede estar causada por la mutación de un gen, pero también por microdeleciones en distintos *loci*. En la herencia mendeliana clásica el fenotipo se expresa como consecuencia de mutaciones en uno (dominante) o ambos (recesiva) alelos de un gen. Aunque la lista de síndromes con afectación cardíaca debidos a herencia mendeliana por mutación de un gen es muy larga, la proporción de casos debidos a este tipo de herencia es baja, estimándose en el 5-10%. Algunas miocardiopatías se deben a mutaciones en el ADN mitocondrial, heredándose exclusivamente de la madre.

| Autosómica dominante | Autosómica recesiva |
|---|---|
| Síndrome de Apert | Síndrome de Ellis van Creveld |
| Síndrome de Ehler-Danlos | Síndrome de Jervell-Langer-Nielsen |
| Síndrome de Holt-Oram | Glucogenosis IIa, IIIa, IV |
| Síndrome de Marfan | Mucopolisacaridosis I, IV |
| Síndrome de Romano-Ward | Ataxia de Friedreich |
| Síndrome de Alagille | Pseudoxantoma elástico |
| Síndrome de Noonan | Síndrome de Beckwith-Wiedemann |
| Síndrome de Leopard | Síndrome de Mulibrey |
| Síndrome de Williams-Beuren | Síndrome de Smith-Lemli-Opitz |
| Síndrome de Bourneville (esclerosis tuberosa) | |
| Síndrome de Steinert (distrofia miotónica) | **Ligada al cromosoma X** |
| Síndrome de Watson (cardiocutáneo) | Distrofia muscular de Duchenne |
| Síndrome de Rubenstein-Taybi | Síndrome de Hunter (mucopolisacaridosis de tipo II) |

**Tabla 2.4.** Síndromes con herencia monogénica con frecuente asociación con cardiopatía

Es muy difícil determinar con seguridad la relación causa-efecto entre los factores ambientales y las malformaciones. La identificación de teratógenos cardíacos es complicada, debido a la variabilidad del riesgo (que depende del momento y dosis de la exposición), así como a la certeza de la exposición, a las limitaciones en el diseño del estudio y a la heterogeneidad etiológica de anomalías fenotípicamente similares. En el momento actual hay evidencia o sospecha importante respecto a la asociación causal por exposición a algunos factores ambientales en el periodo periconcepcional (3 meses antes y 3 meses después de la concepción), entre los que se encuentran **(Tabla 2.5):**

- Algunas **enfermedades maternas** como la diabetes mellitus (DM), el lupus eritematoso o la fenilcetonuria.
- **Agentes físicos,** como las radiaciones y la hipoxia, **o químicos,** como el litio o los disolventes, colorantes y lacas para el cabello.
- **Fármacos o drogas,** como el ácido retinoico, la talidomida, las hidantoínas, la trimetadiona, las hormonas sexuales, las anfetaminas o el alcohol.
- **Agentes infecciosos,** como la rubéola y probablemente otros virus.

Se puede conseguir una información actualizada en la base de datos *online Teratogen Information System* (TERIS).

| Fármacos/drogas | Agentes infecciosos | Agentes maternos |
|---|---|---|
| Trimetadiona | Rubéola | Diabetes |
| Ácido retinoico | Otras infecciosas* | Enfermedades del colágeno |
| Talidomida | **Agentes físicos** | Fenilcetonuria |
| Litio | Radiaciones | **Otros** |
| Alcohol | Hipoxia | Disolventes* |
| Hidantoínas* | | Pinturas* |
| Hormonas sexuales* | | Lacas y colorantes* |
| Simpaticomiméticos* | | Pesticidas* |
| * Menor grado de evidencia | | |

**Tabla 2.5.** Agentes ambientales en la causalidad de las cardiopatías congénitas

## 2.3. Riesgo de recurrencia

El riesgo de recurrencia en cardiopatías con herencia de tipo monogénico es del 50% en los casos de herencia autosómica dominante con penetrancia completa. Si la herencia es autosómica recesiva, cuando existe un hermano afectado, el riesgo de recurrencia para otro hermano es del 25%, mientras que si el afectado es uno de los progenitores el riesgo es considerablemente inferior. Cuando se trata de herencia recesiva ligada al cromosoma X, el riesgo para la descendencia masculina de una portadora femenina sería del 50%; si es dominante, pueden padecer la enfermedad ambos sexos, con un riesgo del 50% de hijos afectados. Cuando dos progenitores sanos tienen un hijo con una enfermedad autosómica dominante, la causa puede ser:

- **Mutación de novo,** siendo entonces el riesgo de transmisión a un hijo del afectado muy bajo, pero más alto que el de la población general.
- **Existencia del trastorno con penetrancia incompleta,** que no se manifiesta en el progenitor, como puede ocurrir en algunos casos de SQTL, en los que sólo se podría determinar mediante estudios moleculares. Otro problema que puede presentarse en la determinación del riesgo de recurrencia consiste en que alguna de las enfermedades autosómicas dominantes tienen una expresividad fenotípica variable, que cuando es muy pequeña dificulta su reconocimiento, como ocurre en el síndrome de Marfan o en el de Alagille. En estas situaciones es necesario estudiar con gran atención a los familiares. Por otra parte, hay que tener en cuenta que las mutaciones de un mismo gen pueden causar cardiopatías diferentes y, por el contrario, la misma cardiopatía puede tener su origen en diferentes genes.

El riesgo de recurrencia en las cardiopatías asociadas a cromosomopatías depende del tipo de anomalía cromosómica. En las parejas con un hijo con una cromosomopatía por no disyunción, el riesgo de recurrencia es del 1%, riesgo que aumenta cuando alguno de los progenitores presenta translocación (hasta el 10% si la presenta la madre y el 100% si la presentan ambos progenitores, en el caso del síndrome de Down). En los raros casos en los que la madre con síndrome de Down es fértil, el riesgo de recurrencia es del 30-40%. Muchos de los síndromes por microdeleción son esporádicos, pero en algunos (como el sín-

drome de deleción 22q11) puede haber transmisión familiar. Si alguno de los progenitores presenta la deleción, el riesgo de recurrencia en sus descendientes se incrementa hasta el 50%.

Cuando no se conoce el tipo de herencia, el riesgo se establece empíricamente según el modelo aditivo multifactorial, cuantificándose en el 2-4% para los hermanos de un hijo afectado, valor que se triplica cuando los afectados son 2 hijos. El riesgo es mayor cuando los afectados son los progenitores que cuando hay un hermano afectado. Para algunos, el riesgo es mayor en el caso de que la afectada sea la madre, mientras que otros no encuentran diferencias significativas o, incluso, hallan que la incidencia es mayor cuando el afectado es el padre.

El riesgo de recurrencia varía según la cardiopatía **(Tabla 2.6).** A pesar de la elevada tasa de concordancia exacta o de grupo en las recurrencias encontrada en algunos estudios (hasta el 80% en el caso del canal AV común), el hallazgo de una cardiopatía leve no excluye una más grave en las recurrencias y, por el contrario, la existencia de una cardiopatía grave no implica necesariamente otra cardiopatía grave en caso de recurrencia.

| Malformación cardíaca | Riesgo cuando un hermano está afectado (%) | Riesgo cuando un progenitor está afectado (%) |
|---|---|---|
| Comunicación interventricular | 6 | 4 |
| Comunicación interauricular | 3 | 4 |
| Defecto del septo auriculoventricular | 2 | 5-10 |
| *Ductus* arterioso permeable | 2,5 | 3 |
| Estenosis aórtica valvular | 3 | 5-10 |
| Estenosis pulmonar valvular | 2 | 6 |
| Coartación de aorta | 2 | 3 |
| Transposición de grandes arterias | 2 | 5 |
| Tetralogía de Fallot | 2 | 4 |
| Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico | 1-2 | 5 |

**Tabla 2.6.** Riesgo de recurrencia. Fuente Hoffman JIE

## 2.4. Prevención

Aunque todavía no es mucho lo que se puede conseguir respecto a la prevención primaria de las CC, puede tomarse una serie de medidas, como el control de la DM materna, la vacuna de la rubéola y evitar la exposición a teratógenos durante el embarazo. Un buen control de la glucemia antes de la concepción y durante el embarazo reduce el riesgo de anomalías congénitas; estudios recientes en ratas con DM inducida han mostrado una reducción del riesgo de embriopatía diabética con la administración de antioxidantes (vitamina E) a las madres gestantes. Otros trabajos han sugerido un efecto protector de los suplementos vitamínicos que contienen ácido fólico. Si en ulteriores investigaciones se confirmaran estos resultados, se abriría un panorama más esperanzador en la prevención primaria.

Las medidas de prevención secundaria, mediante el consejo genético y el diagnóstico prenatal, son importantes en las parejas con factores de riesgo conocidos. Cuando la causa de la malformación se debe a una alteración monogénica conocida o a una anomalía cromosómica, el riesgo de recurrencia es variable en función del tipo de herencia o de la alteración cromosómica. Cuando la causa es desconocida, es aún más difícil establecer con precisión el riesgo de recurrencia, como ya se ha mencionado en el apartado anterior. En estos casos, se debe hacer una historia familiar detallada y un examen minucioso de los familiares del paciente.

La identificación de una causa genética es muy importante, ya que permite establecer un consejo genético más fiable, así como la valoración de posibles anomalías en otros órganos, la evaluación de otros familiares asintomáticos y una estratificación del riesgo de recurrencia. Así pues, se ha propuesto realizar test citogenéticos:

- En niños con fenotipo de anomalía cromosómica reconocible.
- Cuando el niño tiene una CC asociada a rasgos dismórficos, retraso del crecimiento no explicable por la cardiopatía, retraso mental o anomalías congénitas.
- Cuando hay historia familiar de abortos múltiples o hermanos con malformaciones congénitas.
- Si se han observado en la ecocardiografía fetal anomalías cardíacas o de otros órganos.

No obstante, y con objeto de evitar la discriminación genética, los test genéticos predictivos en pacientes pediátricos no se deberían practicar a menos que se derive un beneficio clínico para el paciente como resultado directo del mismo.

En los casos con riesgo aumentado se puede recurrir al diagnóstico prenatal. La amniocentesis, la biopsia de las vellosidades coriónicas y las muestras de sangre del cordón umbilical permiten el estudio citogenético en madres con riesgo para anomalías cromosómicas, aunque son procedimientos invasivos con riesgo de aborto. El cribado de sangre materna al final del primer trimestre o durante el segundo trimestre de la gestación, para el estudio de la alfafetoproteína, la gonadotropina coriónica (beta-hCG) y el estriol no conjugado (µE3), también constituye un procedimiento eficiente, sobre todo si se combina con la ultrasonografía, con

la ventaja adicional de que no son invasivos. Recientemente, con un protocolo de cribado combinado (analítica y ecocardiografía fetal) se ha observado una reducción a la mitad de los nacimientos con síndrome de Down, así como una disminución de las pruebas invasivas.

Actualmente las indicaciones para la práctica de la ecocardiografía fetal están bien establecidas de acuerdo con los factores de riesgo maternos o fetales **(Tabla 2.7).** El diagnóstico fetal tendría la ventaja de poder tratar muy precozmente la malformación, con el consiguiente beneficio para el paciente. Por otra parte, una vez establecido el diagnóstico fetal, es responsabilidad del médico informar de forma fidedigna, comprensible y exhaustiva acerca del pronóstico de la malformación; la decisión de continuar o interrumpir el embarazo en las malformaciones graves le corresponde a los progenitores atendiendo a la legalidad vigente.

| A. Riesgo por historia familiar |
|---|
| Padres, algún hijo o familiar con cardiopatía congénita |
| **B. Riesgo por factores maternos** |
| **B.1. Enfermedades** |
| Rubéola |
| Diabetes |
| Enfermedad del colágeno |
| Fenilcetonuria |
| **B.2. Exposición a teratógenos cardíacos conocidos** |
| **B.3. Edad materna avanzada** |
| **C. Riesgo por factores fetales** |
| Ecografía obstétrica con sospecha de anomalía cardíaca |
| Malformación extracardíaca frecuentemente asociada a cardiopatía |
| Arritmia fetal |
| *Hydrops* fetal no inmunitario |
| Anomalía cromosómica diagnosticada por amniocentesis |
| Bioquímica anormal en suero materno (αFP, hCG, μE) |

**Tabla 2.7.** Indicaciones de ecocardiografía fetal

En los pacientes portadores de una CC se pueden evitar complicaciones y secuelas, como el síndrome de Eisenmenger o algunas complicaciones neurológicas, gracias al diagnóstico y tratamiento precoces. Asimismo, es importante evitar enfermedades intercurrentes que agraven el pronóstico, como la bronquiolitis, mediante la profilaxis de la infección por virus respiratorio sincitial (VRS) en ciertas CC, sobre todo en los malnutridos y con cromosomopatía.

Es probable que en un futuro no muy lejano, una vez que se hayan reconocido los genes causantes de algunas CC, sea posible desarrollar test diagnósticos para identificar familias de riesgo y desarrollar la terapia génica adecuada. Mientras tanto, algunas líneas de investigación se están orientando hacia la bioingeniería y la farmacogenética. Así, se está investigando con células madre y técnicas de bioingeniería con objeto de evitar las complicaciones de los actuales materiales protésicos y homoinjertos (fibrosis, calcificación, trombogenicidad, falta de crecimiento…), mediante la construcción de parches, conductos y válvulas, así como la posibilidad futura de sustituir los trasplantes. Probablemente, la terapia con células madre tendría su mejor aplicación en el feto. A través de la farmacogenética y la farmacogenómica se pretende conseguir terapias adaptadas a las características genéticas de cada paciente.

## Ideas para recordar

- Las CC son las malformaciones más frecuentes.
- La incidencia de CC al nacimiento es cercana al 1% de los recién nacidos vivos.
- La mayoría de las CC se presenta en familias sin historia familiar de CC.
- Las familias con CC presentan más riesgo de tener descendencia con CC que las que no tienen historia familiar.
- Un porcentaje muy significativo de los pacientes con cromosomopatías tienen CC.
- Prácticamente la mitad de los personas con síndrome de Down tienen CC.
- Muchas enfermedades sindrómicas con distintos tipos de herencia se asocian a CC.
- En el caso de herencia autosómica dominante, el 50% de la descendencia puede estar afecta.
- En el caso de la herencia autosómica recesiva, el 25% de la descendencia puede estar afecta.
- Los avances en el tratamiento médico y quirúrgico de las CC han llevado a una alta supervivencia, lo que ha resultado en una elevación muy significativa de la prevalencia de CC en el adulto.
- En la actualidad no existen tratamientos preventivos de las CC y lo único que se puede hacer es un diagnóstico precoz durante la gestación.
- El diagnóstico precoz de CC durante el embarazo debe abarcar a toda la población y no únicamente a las gestantes con factores de riesgo, ya que estas últimas justifican sólo una minoría de los casos.

# Bibliografía


- Alfirevic Z, Sundberg K, Brigham S. Amniocentesis and chorionic villus sampling for prenatal diagnosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2003; (3): CD003252.
- Allan LD, Sharland GK, Milburn A, *et al.* Prospective diagnosis of 1.006 consecutive cases of congenital heart disease in the fetus. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 1452-1458.
- Álvarez-Nava F, Soto M, Padrón T, *et al.* Prenatal maternal blood screening for the detection of fetal chromosomal abnormalities: clinical importance of the rate of false positives. *Invest Clin* 2003; 44: 195-207.
- Bjornard K, Riehle-Colarusso T, Gilboa SM, *et al.* Patterns in the prevalence of congenital heart defects, Metropolitan Atlanta, 1978 to 2005. *Birth Defects Research* 2013; 97: 87-94.
- Boneva RS, Botto LD, Moore CA, *et al.* Mortality associated with congenital heart defects in the United States: trends and racial disparities, 1979-1997. *Circulation* 2001; 103: 2376-2381.
- Botto LD, Correa A. Decreasing the burden of congenital heart anomalies: an epidemiologic evaluation of risk factors and survival. *Progress in Pediatric Cardiology* 2003; 18: 111-121.
- Botto LD, Correa A, Erickson JD. Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. *Pediatrics* 2001; 107: E2.
- Botto LD, Mulinare J, Erickson JD. Occurrence of congenital heart defects in relation to maternal multivitamin use. *Am J Epidemiol* 2000; 151: 878-884.
- Burn J, Brennan P, Little J, Holloway S, Coffey R, Somerville J, *et al.* Recurrence risks in off-spring of adults with major heart defects: results from first cohort of British collaborative study. *Lancet* 1998; 351: 311-316.
- Buskens E, Steyerberg EW, Hess J, *et al.* Routine prenatal screening for congenital heart disease: what can be expected? A decision-analytic approach. *Am J Publ Health* 1997; 87: 962-967.
- Chung WK. Predicitive genetic testing for cardiomyopathies. *Progr Pediatr Cardiol* 2007; 23: 33-38.
- Cloarec S, Magontier N, Vaillant MC, *et al.* Prévalence et répartion des cardiopathies congénitales en Indre et Loire. Évaluation du diagnostic anténatal (1991-1994). *Arch Pediatr* 1999; 6: 1059-1065.
- Cruz Robles D, Peña Díaz A, Arce Fonseca M, *et al.* Genética y biología molecular de las cardiopatías congénitas y adquiridas. *Arch Cardiol México* 2005; 75: 467-472.
- Czeicel AE. Periconceptional folic acid containing multivitamin supplementation. *Eur J Obstet Gynecol Repord Biol* 1998; 78: 151-161.
- Díaz Tomás JJ, Borreiro J, Ramos A, *et al.* Cardiopatías congénitas en una serie de 53.578 niños nacidos en Oviedo (1976-1985). *An Esp Pediatr* 1989; 31: 229-232.
- Dilber D, Malčić I. Spectrum of congenital heart defects in Croatia. *Eur J Pediatr* 2010; 169: 543-550.
- Ekelmed CK, Jorgensen FS, Petersen OB, *et al.* Impact of a new national screening policy for Down's syndrome in Denmark: population based cohort study. *BMJ* 2008; 337: a2547.
- Ferenz C, Neill CA, Boughman JA, *et al.* Congenital cardiovascular malformations associated with cromosomal abnormalities: an epidemiologic study. *J Pediatr* 1998; 114: 79-86.
- Ferenz C, Rubin JD, McCarter RJ, *et al.* Cardiac and noncardiac malformations: observations in a population-based study. *Teratology* 1987; 35: 367-378.
- Ferenz C, Rubin JD, McCarter RJ, *et al.* Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985; 1(21): 31-36.
- Freinkel N, Dooley SL, Metzger BE. Care of the pregnant woman with insulin-dependent diabetes mellitus. *N Engl J Med* 1985; 313: 96-101.
- Gallego P, González AE, Sánchez-Recalde A, *et al.* Incidence and predictors of sudden cardiac arrest in adults with congenital heart defects repaired before adult life. *Am J Cardiol* 2012; 110: 109-117.
- *Gene Tests* (http://www.genetests.org).
- Gill HK, Splitt M, Sharland GK, *et al.* Patterns of recurrence of congenital heart disease. An analysis of 6.640 consecutive pregnancies evaluated by detailed fetal echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 2003; 42: 923-929.
- Goddship J, Cross I, LiLing J, Wren C. A population study of chromosome 22q11 deletions in infancy. *Arch Dis Child* 1998; 79: 348-351.
- Grosnier C, Driancourt C, Raynaud N, *et al.* Mutations in JAGGED 1 gene are predominantly sporadic in Alagille syndrome. *Gastroenterology* 1999; 116: 1141-1148.
- Guia JM, Téllez C, Castro FJ, *et al.* Aspectos epidemiológicos de las cardiopatías congénitas: estudio sobre 1.216 niños de Murcia. *Acta Pediatr Esp* 2002; 60: 250-258.
- Hayward C, Brock DJ. Fibrillin-1 mutations in Marfan syndrome and other type-1 fibrillinopathies. *Hum Mutat* 1997; 10: 415-423.

- Hinton RB, Yutzey KE, Benson DW. Congenital heart disease: genetic causes and developmental insights. *Progr Pediatr Cardiol* 2005; 20: 101-111.
- Hoffman JIE. Congenital heart disease: Incidence and inheritance. *Pediatr Clin North Am* 1990; 37: 25-42.
- Hoffman JIE. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 103-113.
- Hoffman JIE, Kaplan S, Liberthson R. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J* 2004; 147: 425-439.
- Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1890-1900.
- Hopkins R. From cadaver harvested homograft valves to tissue-engineered valve conduits. *Progr Pediatr Cardiol* 2006; 21: 137-152.
- Instituto Nacional de Estadística (http://www.ine.es).
- Jamieson CR, Van der Burgt I, Brady AF, *et al.* Mapping a gen for Noonan syndrome to the long arm of chromosome 12. *Nat Genet* 1994; 8: 357-360.
- Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, *et al.* Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2007; 115: 2995-3014.
- Li QY, Newbury-Ecob RA, Terrett JA, *et al.* Holt-Oram syndrome is caused by mutations in TBX5, a member of Brachyury (T) gene family. *Nat Genet* 1997; 15: 21-29.
- Linn AE, Ardinger HH. Genetic epidemiology of cardiovascular malformations. *Progr Pediatr Cardiol* 2005; 20: 113-126.
- Manetti A, Pollini I, Cecchi F, *et al.* Epidemiologia delle malformazioni cardiovascolari. III. Prevalenza e decorso in 46.895 nati vivi alla maternita di Careggi, Firenze nel periodo 1975-1984. *G Ital Cardiol* 1993; 23: 145-152.
- Marek J, Tomek V, Skovr´anek J, *et al.* Prenatal ultrasound screening of congenital heart disease in an unselected national population: a 21-year experience. *Heart* 2011; 97: e124-e130.
- Marelli AJ, Mackie S, Ionescu-Ittu R, *et al.* Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007; 115: 163-172.
- Mari A, Amati F, Mingarelli R, Gainotti A, *et al.* Analysis of the elastin gene in 60 patients with clinical diagnosis of Williams syndrome. *Human Genet* 1995; 96: 444-448.
- Martin GR, Perry LW, Ferenz C. Increased prevalence of ventricular septal defect: epidemic or improved diagnosis. *Pediatrics* 1989; 83: 200-203.
- Martínez Olorón P, Romero Ibarra C, Alzina de Aguilar V. Incidencia de las cardiopatías congénitas en Navarra (1989-1998). *Rev Esp Cardiol* 2005; 58: 1428-1434.
- Meberg A, Otterstad JF, Froland G, *et al.* Increasing incidence of ventricular septal defect caused by improved detection rate. *Acta Pediatr* 1994; 83: 653-657.
- Medrano López C, García-Guereta L. Infecciones respiratorias y cardiopatías congénitas: dos estaciones del estudio CIVIC. *An Pediatr (Barc)* 2007; 67: 329-336.
- Moller JH, Anderson RC. A 43- to 54-year follow-up of 1.000 patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2013; 111: e1496-e1500.
- Moreno García M, Gómez Rodríguez MJ, Barreiro Miranda E. Genética de las cardiopatías congénitas. *An Esp Pediatr* 2000; 53: 30-39.
- Nora JJ, Wolf RR. Recurrence risk in the family. *The child with congenital heart disease after surgery.* Mount Kisko. Futura, 1976.
- *Online Mendelian Inheritance in Man (OMIM)* (http://www.ncbi.nlm.nih. gov/omim/).
- Payne RM, Johnson MC, Grant JW, *et al.* Toward a molecular understanding of congenital heart disease. *Circulation* 1995; 91: 494-504.
- Pierpoint ME, Basson CT, Benson DW, *et al.* Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge. A scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young. *Circulation* 2007; 115: 3015-3038.
- Polymeropoulos MH, Ide SE, Wright M, *et al.* The gene for the Ellis-van Creveld syndrome is located on chromosoma 4p16. *Genomics* 1996; 35: 1-5.
- Pradat P, Francannet C, Harris JA, *et al.* The epidemiology of cardiovascular defects, part I: a study based on data from three large registries of congenital malformations. *Pediatr Cardiol* 2003; 24: 195-221.
- Priori SG, Napolitano C, Scwartz PJ. Low penetrance in the long-QT syndrome: clinical impact. *Circulation* 1999; 99: 529-533.
- Queisser-Luft A, Stopfkuchen H, Stolz G, *et al.* Prenatal diagnosis of major malformations: quality control of routine ultrasound examination based on a five-year study of 20.248 newborn fetuses and infants. *Prenat Diagn* 1998; 18: 567-576.

- Rosano A, Botto LD, Botting B, *et al.* Infant mortality and congenital anomalies from 1950 to 1994: an international perspective. *J Epidemiol Community Health* 2000; 54: 660-666.
- Roy DL, McIntyre L, Human DG, Nanton MA, *et al.* Trends in the prevalence of congenital heart disease: comprehensive observations over a 24-year period in a defined region of Canada. *Can J Cardiol* 1994; 10: 821-826.
- Rubio MD, Castro MC, García-Guereta L, *et al.* Ecocardiografía fetal, indicaciones y resultados. *Gior Ital Cardiol* 1999; 29 (Supl I): 4 (C-11).
- Samánek M, Voriskova F. Congenital heart disease among 815.569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia study. *Pediatr Cardiol* 1990; 20: 411-417.
- Sánchez Cascos A. The recurrence risk in congenital heart disease. *Eur J Cardiol* 1978; 7: 197-210.
- Schmidt D, Mol A, Neuenschwander S, *et al.* Living patches engineered from human umbilical cord derived fibroblasts and endothelial progenitor cells. *Eur Cardiothor Surg* 2005; 27: 795-800.
- Siman CM, Erikson UJ. Vitamin E decreases the occurrence of malformations in the offspring of diabetic rats. *Diabetes* 1997; 46: 1054-1061.
- Smith-Bindman R, Chu P, Bacchetti P, *et al.* Prenatal screening for Down syndrome in England and Wales and population-based birth outcomes. *Am J Obstet Gynecol* 2003; 189: 980-985.
- Tanner K, Sabrine N, Wren C. Cardiovascular malformations among preterm infants. *Pediatrics* 2005; 116: e833-e838.
- Tennant PW, Pearce MS, Bythell M, *et al.* 20-year survival of children born with congenital anomalies: a population-based study. *Lancet* 2010; 375: 649-656.
- *Teratogen Information System* (TERIS) (http://depts.washington.edu/terisweb/teris/).
- Vincent GM, Timothy K, Fox J. The inherited long QT syndrome: from ion channel to bedside. *Cardiol Rev* 1999; 7: 44-45.
- Wallace DC. Mitocondrial disease in man and mouse. *Science* 1999; 283: 1482-1488.
- Welke KF, Karamlou T, Diggs BS. Databases for assessing the outcomes of the treatment of patients with congenital and paediatric cardiac disease –a comparison of administrative and clinical data. *Cardiol Young* 2008; 18(Suppl. 2): 137-144.
- Whittemore Rwells JA, Castellsague X. A second generation study of 427 probands with congenital heart defects and their 837 children. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 1459-1467.
- Wilson PD, Loffredo CA, Correa-Villaseñor A, *et al.* Attributable fraction for cardiac malformations. *Am J Epidemiol* 1998; 148: 414-423.
- Young K, Hare JM. Stem cells in cardiopulmonary development: implications for novel approaches to therapy for pediatric cardiopulmonary disease. *Progr Pediatr Cardiol* 2008; 25: 37-49.

# 3

# Circulación fetal y posnatal: adaptación del corazón del recién nacido a la vida posnatal

Rosa Collell Hernández*
Cristina Marimón Blanch*
Begoña Muñoz Abellana**

** Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitari Sant Joan. Reus*
*** Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitari Sant Joan. Reus*

***OBJETIVOS***

- Comprender la particular situación y adaptación circulatoria del feto a nivel intrauterino.
- Conocer los cambios circulatorios mayores que tienen lugar al nacimiento.
- Reconocer las alteraciones circulatorias que se producen en la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido.

## 3.1. Circulación fetal

El corazón empieza a latir a finales de la tercera semana y los movimientos iniciales de la sangre son de vaivén, pero pronto adquieren un carácter unidireccional y actúan como una bomba a través de las cavidades. Después de completarse la tabicación de sus cámaras, el corazón funciona como dos bombas en paralelo (corazón derecho e izquierdo) **(Figura 3.1).**

El cordón umbilical comunica al feto con la placenta. Está formado por tres estructuras vasculares (una vena y dos arterias). De la placenta llegan al feto nutrientes y oxígeno a través de la vena umbilical.

La particular situación de la circulación fetal, en la que la sangre procedente del retorno venoso está más oxigenada que la que circula por la mayoría de las arterias, junto con la no utilización de los pulmones y la necesidad de derivar de forma preferente la sangre más oxigenada al cerebro y corazón, condicionan un sistema en el que

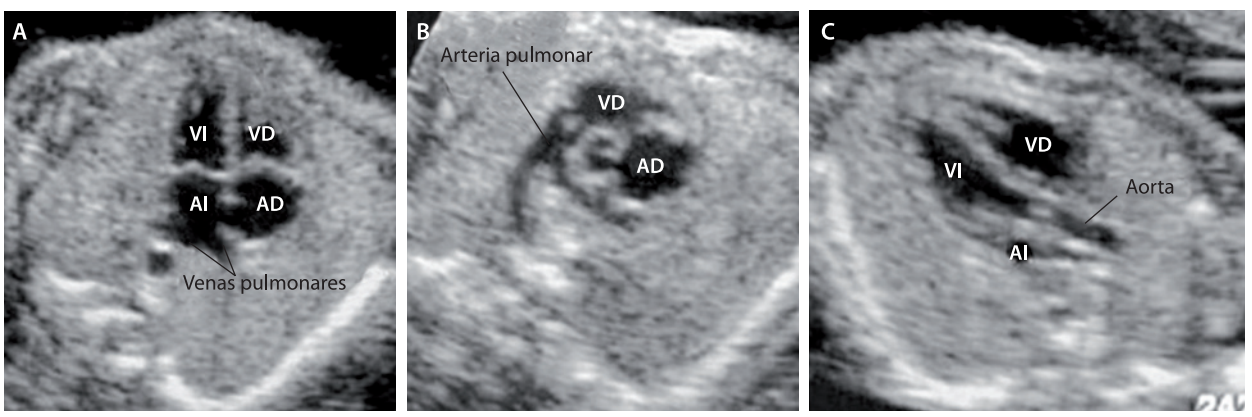



**Figura 3.1.** Ecocardiografía fetal de un corazón dentro de la normalidad. **A:** corte de cuatro cámaras. **B:** salida de arteria pulmonar de ventrículo derecho (VD). **C:** salida de aorta de ventrículo izquierdo (VI) (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda)

el ventrículo predominante es el derecho, al contrario que en la vida posnatal, y en la que debe establecerse una serie de comunicaciones *(shunts)* vasculares derecha-izquierda que permitan salvar la circulación pulmonar y dirigir la sangre a las zonas de interés **(Figura 3.2).**

En este capítulo se van a desarrollar los puntos clave en la circulación fetal; el mantenimiento del foramen oval, la permeabilidad del conducto o *ductus* arterioso, el conducto venoso de Arancio (CVA), la alta resistencia de la circulación pulmonar y la comunicación con la placenta.

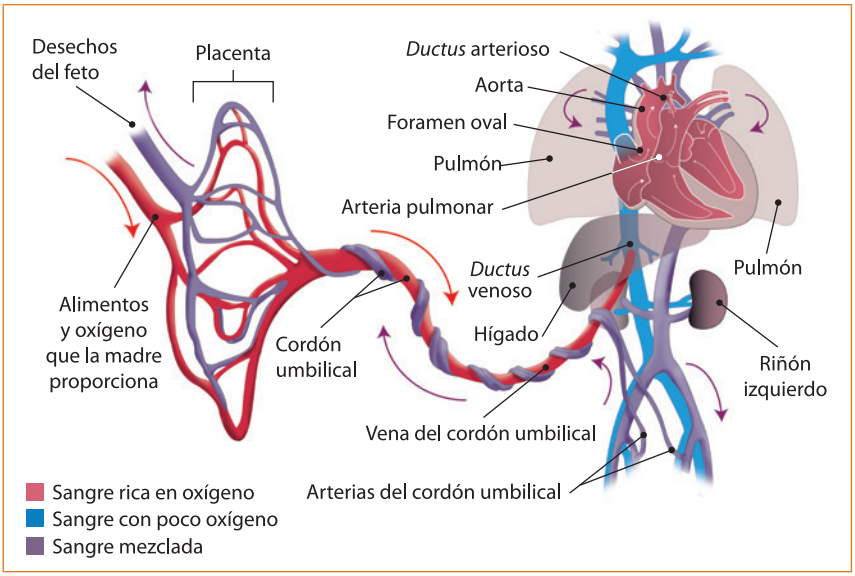



**Figura 3.2.** Circulación fetoplacentaria

## 3.2. Circulación fetal intrauterina

Durante la vida fetal, la circulación tiene lugar de tal forma que permite que el mayor débito de oxígeno alcance los tejidos más nobles del organismo (cerebro y miocardio). La sangre más oxigenada dentro del organismo del feto se encuentra en la vena umbilical (presión parcial de oxígeno de 35-40 mmHg). La mitad de esta sangre se dirige al hígado y la otra mitad evita desaturarse al unirse con la sangre hepática alcanzando la VCI a través del **CVA** mediante una serie de sistemas de flujo preferencial. El diámetro del conducto venoso se reduce bajo influjos adrenérgicos y aumentos de presión en la vena umbilical y se incrementa al relajarse su musculatura por efecto de las prostaglandinas, del óxido nitroso y de la hipoxia **(Figura 3.3).**

El primero de los flujos preferenciales hace que la sangre que entra en la VCI (procedente del CVA) circule por la zona posterolateral izquierda sin mezclarse prácticamente con la que vuelve procedente del hígado y de la mitad inferior del cuerpo (menos oxigenada). El segundo de los flujos preferenciales se produce en la desembocadura de la VCI en la AD, debido a la existencia de una estructura, llamada *cristadividens,* que dirige el flujo ascendente proveniente a través del CVA hacia el tabique interauricular. A esta altura existe un orificio llamado agujero o **foramen oval** que permite que la sangre alcance la aurícula izquierda (AI). La mayor parte de sangre que alcanza la AI llega bien oxigenada a través del foramen oval y sólo llega una pequeña cantidad pobre en oxígeno a través de las venas pulmonares. Existen prostaglandinas fetales intraútero que contribuyen a que el foramen oval permanezca abierto **(Figura 3.4).**

La sangre de la AI alcanza el VI y tras la sístole se dirige por la aorta ascendente hacia las arterias coronarias y el cayado aórtico, desde donde se distribuye por el cuello, la cabeza, el tórax y las extremidades superiores, garantizando una buena irrigación y oxigenación de los órganos principales (corazón y cerebro). Tan sólo un 10% de la sangre del VI llega a la aorta

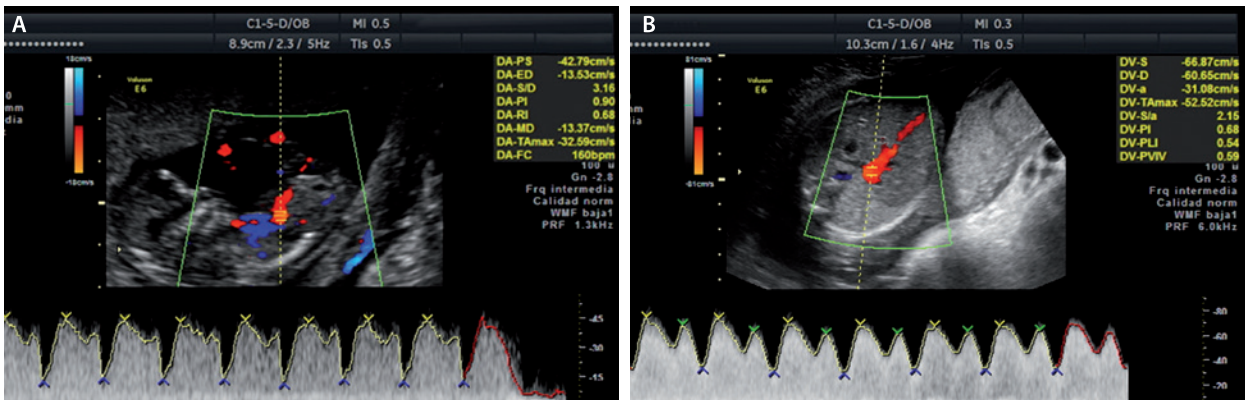



**Figura 3.3. A:** *ductus* venoso en el primer trimestre. **B:** *ductus* venoso en el tercer trimestre

descendente, debido a la restricción que representa la presencia del istmo aórtico. Este pequeño volumen sanguíneo se mezcla en la aorta descendente con el procedente del *ductus* arterioso.

El resto de la sangre que llega a la AD (rica en oxígeno) choca contra el *septum secundum* y se mantiene en la AD, donde se mezcla con sangre peor oxigenada procedente también de la VCI, de la VCS y del seno coronario, alcanzando el VD. De este modo la sangre que llega al VD presenta un grado medio de saturación y se dirige a los pulmones a través de la arteria pulmonar, siendo ésta una pequeña parte del gasto del VD (10%), dado que los pulmones no tienen función respiratoria intraútero. Un 65% se dirigirá hacia la placenta a través de las arterias umbilicales tras acceder a la aorta por el ***ductus* arterioso**, que se mantiene permeable hasta el nacimiento por la relajación de su musculatura lisa y que es sensible a los cambios de la saturación de oxígeno sanguíneo y a los niveles de prostaglandinas endógenas. El resto de la sangre que desciende por la aorta sufre una desaturación, distribuyéndose por el tronco y por las extremidades inferiores, pero los órganos diana (cerebro y miocardio) ya se han irrigado previamente (véase **Figura 3.2).**

A nivel intrauterino existe una elevada resistencia vascular pulmonar (RVP) secundaria a la escasa producción de prostaciclina por parte del pulmón fetal, provocando vasoconstricción pulmonar y haciendo que la sangre de la arteria pulmonar se dirija hacia la aorta.

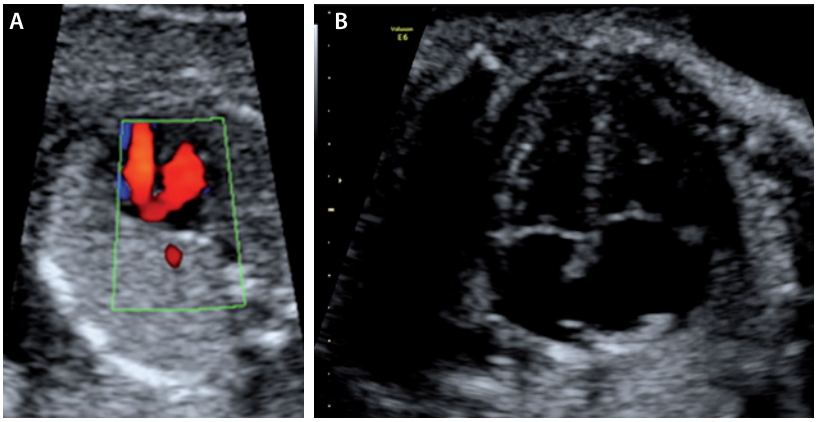



**Figura 3.4.** *Shunts* intrauterinos. **A:** Doppler color del foramen oval. **B:** foramen oval

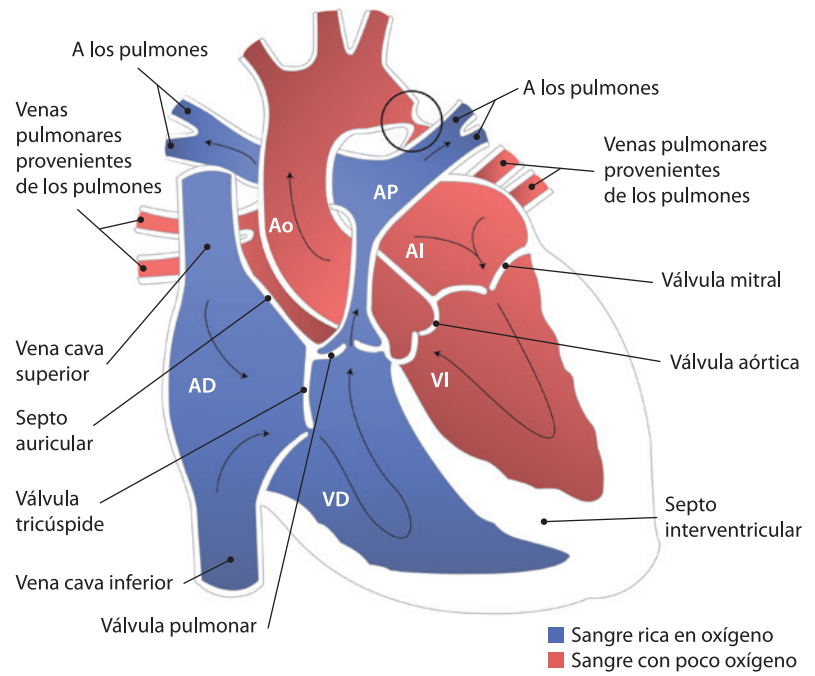



**Figura 3.5.** Circulación cardíaca (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo)

En el tercer trimestre disminuye ligeramente esa resistencia al ofrecer sus vasos mayor reactividad.

Existe predominio de las cavidades cardíacas derechas sobre las izquierdas en la vida fetal, lo que ocasiona que la musculatura del VD esté más desarrollada que la del VI debido a que se debe bombear contra una alta RVP y, por tanto, tener un funcionamiento más intenso.

La complejidad del sistema cardiovascular fetal permite modificaciones posteriores para alcanzar el patrón posnatal **(Figura 3.5).**

## 3.3. Funcionamiento cardiovascular posnatal

### Cambios circulatorios posnatales

Los cambios circulatorios posnatales más relevantes son:

- Disminución de las RVP.
- Cierre del foramen oval permeable (FOP).
- Cierre del *ductus* arterioso.
- Cierre del *ductus* venoso.

### Disminución de las resistencias vasculares pulmonares

En el nacimiento, tienen lugar una serie de cambios circulatorios sistémicos centrales que continúan durante las siguientes semanas de vida posnatal y que se deben principalmente a varios eventos externos. El más importante es el rápido y brusco descenso de las RVP y la separación de la circulación placentaria y umbilical. Inmediatamente después de nacer, las tareas de oxigenación pasan a formar parte de la circulación pulmonar, que se consigue gracias a la vasodilatación del lecho vascular pulmonar (debida, principalmente, a la distensión pulmonar y a la oxigenación), que consigue un incremento de 10 veces el flujo pulmonar inicial.

El principal factor asociado a las altas RVP fetales es el ambiente hipóxico prenatal, unido a otras sustancias que producen vasoconstricción pulmonar como son alfaagonistas, tromboxanos y leucotrienos. Con el inicio de la ventilación y la oxigenación tiene lugar el descenso de las RVP. En primer lugar, la vasodilatación pulmonar está causada por la expansión física de los pulmones y la producción de prostaglandinas (PGI2 y PGD2). Este componente, probablemente, es independiente de la oxigenación fetal y resulta en un incremento modesto del flujo pulmonar y una disminución de RVP. En segundo lugar, existe una vasodilatación pulmonar máxima asociada con la oxigenación y síntesis de óxido nítrico derivado del endotelio (EDNO) y que es independiente de la producción de prostaglandinas. Ambos componentes son necesarios para la transición con éxito a la vida extrauterina.

Después del periodo posnatal inmediato, los factores más importantes que afectan al tono vascular pulmonar y a las resistencias son la concentración de oxígeno, el pH, la producción basal de EDNO, los efectos de la distensión alveolar y, quizá, la producción de otros agentes vasoactivos como histamina, 5-hidroxitriptamina, ET-1, prostanoides, tromboxanos y leucotrienos. La interacción del oxígeno y el pH es especialmente importante (se observa que el descenso en la tensión de oxígeno y del pH se traduce en vasoconstricción pulmonar).

Los cambios circulatorios después del periodo neonatal inmediato son mucho más graduales y limitados. Las RVP continúan disminuyendo durante los siguientes 2-3 meses después de nacer y las resistencias vasculares sistémicas (RVS) muestran un incremento gradual durante los primeros años de vida.

### Cierre del foramen oval permeable

Como consecuencia del incremento del flujo pulmonar, se incrementa el retorno venoso pulmonar a la AI y se invierte la diferencia de presión entre las aurículas derecha e izquierda. Este aumento de presión en la AI cierra la valva del foramen oval evitando el *shunt* **(Figura 3.6).**

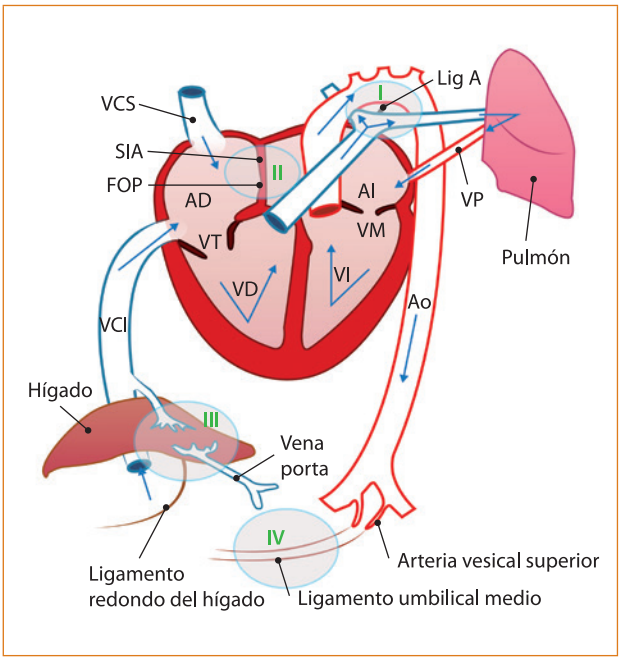



**Figura 3.6.** Cambios circulatorios posnatales. **I:** cierre del *ductus* arterioso. **II:** cierre del foramen oval permeable (FOP). **III:** cierre del *ductus* venoso. **IV:** desaparición de la circulación placentaria (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; Lig A: ligamento arterioso; SIA: septo interauricular; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VM: válvula mitral; VP: vena pulmonar; VT: válvula tricúspide)

### Cierre del *ductus* arterioso

El *ductus* arterioso se cierra funcionalmente a las pocas horas después de nacer, en respuesta al incremento de oxígeno. Este cierre funcional se produce gracias a la contracción y migración celular de la musculatura lisa medial de la pared, que produce acortamiento, engrosamiento y protrusión interna de la íntima. Este proceso ocurre, habitualmente, durante las primeras 12 horas tras nacer en recién nacidos a término (RNT).

En un segundo tiempo, que se completa a las 2-3 semanas de vida, tienen lugar la disrupción y fragmentación de la lámina elástica interna, la proliferación de las capas subintimales y la hemorragia y necrosis de la región subíntima. Se forma tejido conjuntivo, que reemplaza a las fibras musculares con fibrosis y sellado permanente de la luz ductal, produciendo el ligamento arterioso (véase **Figura 3.6).**

Otras sustancias vasoactivas, como acetilcolina, bradiquinina o catecolaminas endógenas, pueden contribuir al cierre ductal posnatal en condiciones fisiológicas. Las prostaglandinas también juegan un papel importante; PGE2 y PGI2 se forman intramuralmente en el *ductus* y ejercen su acción de manera local sobre las células musculares, manteniendo el *ductus* arterioso permeable durante la vida fetal. El feto tiene altas concentra-

ciones de PG circulantes probablemente debido a su producción placentaria y al bajo catabolismo pulmonar (ocasionado por la disminución del flujo pulmonar). Al nacer, la producción placentaria desaparece y el marcado incremento en el flujo pulmonar permite la eliminación de las PG circulantes.

Todos estos eventos resultan en la separación efectiva de la circulación sistémica y pulmonar después de nacer.

#### Cierre del *ductus* venoso

Como ya se ha mencionado, el *ductus* venoso dirige el retorno venoso umbilical al corazón izquierdo. Al nacer, cuando la circulación umbilical-placentaria desaparece (véase **Figura 3.4),** el flujo venoso portal a través del *ductus* incrementa, de manera transitoria, de menos del 5% a más del 50% en 1 hora. A pesar de este incremento en el flujo venoso portal, el flujo hepático disminuye sustancialmente. El cierre funcional del *ductus* venoso es probablemente un fenómeno pasivo, aunque se ha demostrado su respuesta ante la estimulación adrenérgica y los prostanoides, lo que hace pensar que su cierre puede estar parcialmente inducido por cambios hormonales que ocurren al nacer (véase **Figura 3.6).**

### Cambios posnatales en el mecanismo cardíaco

Al nacer, el corazón no sólo está expuesto a cambios circulatorios mayores, sino que también aumentan las demandas del corazón de manera gradual. En la vida fetal, el corazón se encuentra en un ambiente térmico neutral, sin las demandas de la respiración y recibiendo los sustratos y el oxígeno vía circulación placentaria. El consumo de oxígeno se triplica al nacer, el recién nacido debe utilizar energía para la termorregulación, la respiración y la alimentación y, por ello, el gasto cardíaco se incrementa hasta 3 veces en ese momento.

El incremento en el retorno venoso aumenta el volumen y la presión diastólica del VI; estos factores, añadidos a un aumento de la presión de eyección de este ventrículo, causan un cambio en la configuración septal, orientada y moviéndose en conjunción con la pared libre del VI. De esta manera, aumentan su distensibilidad y precarga de manera sustancial, lo que unido al aumento simultáneo de la frecuencia cardíaca (FC) produce un incremento del gasto cardíaco.

La orientación de las fibras cardíacas, la composición de la matriz extracelular y los miocitos de los recién nacidos son inmaduros y, a pesar de estas diferencias estructurales, el VI del recién nacido normal es capaz de generar gastos cardíacos muy superiores a los del corazón del adulto. Este gasto cardíaco elevado en reposo se asocia con un elevada contractilidad, por lo que la respuesta contráctil a la estimulación inotrópica del corazón del recién nacido es muy limitada. En estos casos, cuando es necesario aumentar la contractilidad, los mecanismos dirigidos a aumentar el flujo de calcio al sarcolema obtienen mejores resultados.

## 3.4. Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido

La denominada hipertensión pulmonar persistente del recién nacido (HTPRN) ocurre en 1-2 recién nacidos por cada 1.000 nacimientos. Este síndrome se caracteriza por una elevación de las RVP que produce *shunt* derecha-izquierda a través del foramen oval y del *ductus* arterioso, produciendo hipoxia grave. Este síndrome se asocia frecuentemente a hipotensión arterial sistémica y bajo gasto cardíaco debido al aumento de la poscarga del VD y disfunción miocárdica.

El control de la circulación pulmonar perinatal es el reflejo de un balance entre factores vasoconstrictores (leucotrienos, hipoxia y endotelina sobre receptor ET-A) y factores vasodilatadores (óxido nítrico, endotelina sobre receptor ET-B, bradiquinina y prostaglandinas). También está influenciado por la reabsorción del líquido pulmonar y por los movimientos rítmicos del pulmón con la respiración.

Después del periodo neonatal inmediato, hay diferentes factores que afectan al tono vascular pulmonar y a las RVP, entre ellas la concentración de oxígeno, el pH, la producción de óxido nítrico, la distensión alveolar y la producción de agentes vasoactivos como histamina, 45-hidroxitriptamina, endotelina-1, prostanoides, tromboxanos, y leucotrienos.

Cuando la adaptación de la vasculatura pulmonar al nacimiento no se produce de forma normal, se puede hablar de HTPRN.

### Etiología

La HTPRN puede deberse a una de las siguientes tres causas:

- Alteración pulmonar con mala adaptación del lecho vascular a la vida extrauterina, como en el síndrome de aspiración meconial, neumonía o síndrome de distrés respiratorio.
- Hipoplasia pulmonar e hipodesarrollo de la vascularización pulmonar, como en la hernia diafragmática congénita.
- HTPRN idiopática, por remodelación de la vasculatura pulmonar, con parénquima pulmonar normal.

La HTPRN idiopática sólo representa el 10-20% de los casos de HTP, pero en casos graves de HTP asociada a patología pul-

monar parenquimatosa se puede observar cierto grado de remodelado vascular. El remodelado de los vasos pulmonares se caracteriza por aumento del grueso de la pared vascular e hiperplasia de la musculatura lisa, con extensión del músculo liso hasta las arterias intracinares, lo que, en circunstancias normales, no ocurre hasta más adelante en el periodo posnatal.

Una de las causas de HTPRN idiopática es el cierre intraútero del *ductus* arterioso, que puede ocurrir por la exposición a antiinflamatorios no esteroideos (AINE) durante el tercer trimestre de la gestación. La constricción ductal *in utero* produce remodelado vascular pulmonar.

La alteración en la producción o en la función de los mediadores vasoactivos durante el nacimiento puede llevar también a HTPRN. Alteraciones de las vías del óxido nítrico-GMPc, prostaciclina-AMPc y endotelina tienen un papel muy importante en la HTPRN. El más importante y estudiado es el óxido nítrico, por la posibilidad de administrarlo inhalado como terapia. Menos estudiada está la prostaciclina y el tromboxano. La endotelina-1, que actúa como un potente vasoconstrictor, actúa sobre dos receptores, ET-A (que producen vasoconstricción en las células de la musculatura lisa) y ET-B (que producen vasodilatación en las células endoteliales). Aparte, la endotelina también puede afectar al tono vascular aumentando la producción de reactivos de oxígeno, que actúan como vasoconstrictores.

## Fisiopatología

El mantenimiento de las RVP elevadas produce hipertensión arterial pulmonar (HAP) y, secundariamente, elevación de la presión en el VD.

En el recién nacido el VD está adaptado a presiones elevadas, ya que intraútero tiene una poscarga elevada, por lo que generalmente no presenta dificultad para generar presiones elevadas. Durante la transición entre la circulación fetal y la circulación posnatal, se produce un cierre progresivo de los *shunts* presentes en el periodo neonatal. La presencia de *shunt* derecha-izquierda por el *ductus* arterioso y por el foramen oval es el sello de la enfermedad, lo que produce una hipoxemia desproporcionada al grado de afectación pulmonar.

### Foramen oval

Como ya se ha comentado, el *shunt* derecha-izquierda por el foramen oval está promovido por la menor distensibilidad que presenta el VD en periodo neonatal respecto del VI. El retorno venoso que llega a la AD cruza el tabique interauricular por el FOP si la presión diastólica del VD es elevada. Este *shunt* derecha-izquierda a nivel auricular produce una desaturación a nivel de la AI, el VI y la aorta, produciendo desaturación sistémica sin gradiente entre extremidades.

La asfixia perinatal puede producir isquemia de los músculos papilares, produciendo insuficiencia tricuspídea, lo que aumenta la presión de la AD y produce *shunt* derecha-izquierda durante la sístole ventricular. En algunos recién nacidos se ha podido demostrar un *jet* de la insuficiencia tricuspídea que pasa directamente a través del FOP hacia la AI.

### *Ductus* arterioso

El *shunt* derecha-izquierda a nivel ductal se produce sobre todo durante la sístole ventricular. Durante la diástole hay *shunt* izquierda-derecha, aunque cuando las resistencias pulmonares son muy elevadas se puede producir también durante la diástole. Si el *shunt* derecha-izquierda está limitado al *ductus,* la desaturación se produce únicamente a nivel de la aorta descendente, manteniendo saturaciones normales a nivel del brazo derecho, la aorta ascendente y la circulación cerebral **(Figura 3.7).**

Las conexiones intraauriculares e intraarteriales son, de hecho, protectoras para el recién nacido. Si las RVP son significativamente más elevadas que las sistémicas, el VD puede no ser capaz de generar la presión necesaria para vencerlas, y sin el FOP y el DAP, el gasto cardíaco del VD disminuye, produciendo una inadecuada perfusión pulmonar. Esta disminución del gasto cardíaco derecho produce disminución del retorno venoso pulmonar y del llenado ventricular izquierdo, por lo que se encontrará una pre-

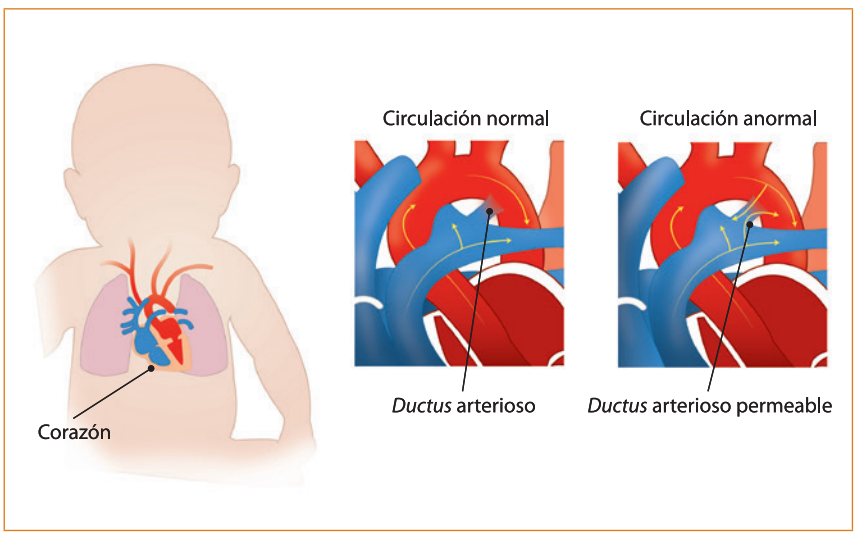



**Figura 3.7.** En la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido se produce un cortocircuito a través del *ductus* arterioso, que lleva, junto con el *shunt* por el foramen oval, a hipoxemia sistémica

sión venosa sistémica elevada, con una disminución de la presión en AI, VI y disminución de la presión arterial sistémica.

La hipotensión arterial sistémica se evita cuando la AI se llena a través del foramen oval, o la aorta se llena a través del *ductus.* Aunque el resultado sea hipoxemia arterial sistémica, los *shunts* mantienen una presión y un flujo sistémico normales, manteniendo una buena perfusión sistémica.

## Diagnóstico

Lo más importante para el diagnóstico correcto de una HTPRN es el reconocimiento de los factores de riesgo asociados a esta patología. El principal diagnóstico diferencial debe realizarse con las CC.

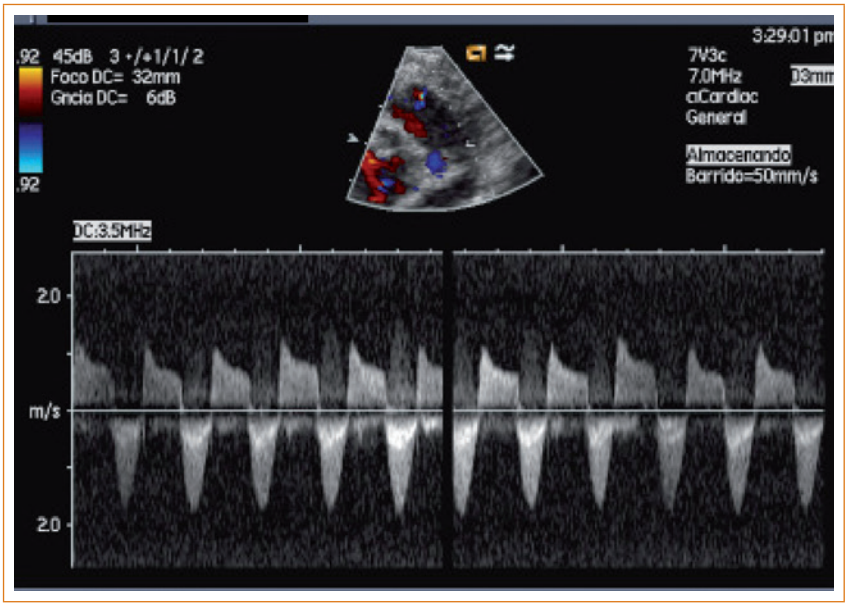



**Figura 3.8.** Doppler ductal en hipertensión pulmonar persistente del recién nacido

La exploración física y la auscultación cardíaca no son de mucha ayuda para el diagnóstico, ya que un segundo ruido fuerte es normal en el periodo neonatal, la ausencia de soplos cardíacos no descarta la presencia de CC y la presencia de soplo cardíaco puede deberse a una insuficiencia tricuspídea secundaria a la HTP con un corazón estructuralmente normal.

La radiografía de tórax (Rx Tx) puede evidenciar la presencia de patología pulmonar que actúe como causa o desencadenante de la HTPRN.

La medición de saturaciones de oxígeno, tanto preductales como posductales, puede ser de utilidad para el diagnóstico diferencial. Los pacientes con HTPRN suelen tener saturaciones ($SatO_2$) y $PaO_2$ en la extremidad superior derecha (preductal) normales, con disminución de la $SatO_2$ y $PaO_2$ posductal, debido al *shunt* derecha-izquierda a nivel del *ductus.* Aunque esta aproximación diagnóstica tiene sus limitaciones, ya que si el *shunt* intraauricular es muy elevado, las saturaciones tanto preductales como posductales son bajas.

El diagnóstico definitivo se realiza con una ecocardiografía, con la que se descartarán cardiopatías estructurales y se podrán valorar las presiones pulmonares y los *shunts* intracardíacos y el *ductus* arterioso **(Figura 3.8).**

## Ideas para recordar

- El corazón funciona como dos bombas en paralelo (corazón derecho e izquierdo) a nivel intrauterino.
- Desde la placenta llegan nutrientes al feto y oxígeno a través de la vena umbilical. La sangre procedente del retorno venoso está más oxigenada que la que circula por la mayoría de las arterias.
- La no utilización de los pulmones y la necesidad de derivar de forma preferente la sangre más oxigenada al cerebro y corazón, condicionan un sistema en que el ventrículo predominante es el derecho, y en la que deben establecerse una serie de comunicaciones *(shunts)* vasculares derechas.
- Los puntos clave en la circulación fetal son el mantenimiento del foramen oval, la permeabilidad del *ductus* arterioso, el CVA, la alta resistencia de la circulación pulmonar y la comunicación con la placenta.
- Con el inicio de la ventilación y la oxigenación tiene lugar el descenso de las RVP.
- La vasodilatación pulmonar está causada por la expansión física de los pulmones y la producción de prostaglandinas, y por la oxigenación y síntesis de EDNO.
- Con el incremento del retorno venoso pulmonar a la AI, aumenta la presión en la AI y se produce el cierre del foramen oval.
- El *ductus* arterioso se cierra funcionalmente pocas horas después de nacer, en respuesta al incremento de oxígeno y a la disminución de PG circulantes.
- La HTPRN se produce cuando las resistencias pulmonares no disminuyen al nacimiento.

- Lo principal en esta patología es que se produce un *shunt* derecha-izquierda a nivel del foramen oval y a nivel del *ductus* arterioso.
- Lo más importante para su diagnóstico es el reconocimiento de los factores de riesgo y la principal prueba diagnóstica es la ecocardiografía.
- La medición de saturaciones preductales y posductales es de gran ayuda en la clínica para el diagnóstico, cuando hay diferencia de saturaciones a favor de las preductales.

## Bibliografía


- Fineman JR, Heymann MA, Morin FC. Fetal and postnatal circulations: pulmonary and persistent pulmonary hipertensión of the newborn. En: *Heart disease in infants, children and adolescents.* Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ (ed.). Lippincott Williams & Wilkins, 2001; 41-52.
- Gratacós E, Gómez R, Nicolaides K, Romero R, Cabero L. *Medicina Fetal.* Madrid. Ed. Médica Panamericana, 2007.
- Hakam Yaseen, *et al.* Is sildenafil an effective therapy in the management of persistent pulmonary hypertension? *J Clin Neonatol* 2012 Oct-Dec; 1(4): 171-175.
- International Society of Ultrasound in Obstetrics & Gynecology. Cardiac screening examination of the fetus: guidelines for performing the 'basic' and 'extended basic' cardiac scan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 27: 107-113.
- Kiserud T, Acharga G. The fetal circulation. *Prenat Diagnosis* 2004; 24: 1049-1059.
- Moore KL. Persaud TVN. *Embriología clínica,* 7.ª ed. Madrid. Elsevier, 2004.
- Moore P, Brook MM, Heymann MA. Patent ductus arteriosus. En: *Heart disease in infants, children and adolescents.* Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ (ed.). Lippincott Williams & Wilkins, 2001; 652-669.
- Rudolph AM. The fetal circulation and postnatal adaptation. En: *Congenital diseases of the heart.* New York. Futura Publishing Company, 2001; 3-44.
- Storme L, *et al.* Pathophysiology of persistent pulmonary hypertension of the newborn: impact of the perinatal environment**.** *Archives of Cardiovascular Disease* 2013; 106: 169-177.
- Teitel DF, Cassidy SC. Fetal and postnatal circulations: systemic. En: *Heart disease in infants, children and adolescents.* Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ (ed.). Lippincott Williams & Wilkins, 2001; 53-63.
- Teitel DF. Developmental aspects of cardiac performance. En: *Pediatric Heart Failure.* Shaddy RE, Wernovsky G (ed.). Taylor & Francis Group, 2005; 31-63.
- Teng Ru-Jeng, *et al.* Persistent pulmonary hypertension of the newborn. *J Formos Med Assoc* 2013 April; 112(4): 177-184.

# 4

# Historia clínica y exploración física en cardiología pediátrica

José Santos de Soto

*Jefe de la Unidad de Cardiología y Hemodinámica Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla*

***OBJETIVOS***

- Aprender a realizar una buena historia clínica para el cribado de cardiopatías.
- Realizar una buena exploración física en niños con sospecha de cardiopatía.
- Aprender a distinguir las características de un soplo cardíaco inocente respecto a uno patológico.
- Valorar qué niños con soplo cardíaco deben remitirse al cardiólogo pediátrico por posibilidad real de cardiopatía.
- Valorar qué niños con soplo cardíaco no es necesario enviar al cardiólogo pediátrico.

## 4.1. Introducción

Actualmente, los profesionales de la salud están trabajando en una etapa sofisticada del desarrollo tecnológico en todas las facetas de la medicina. Sin embargo, al enfrentarse a un niño con sospecha de cardiopatía, continúa con total vigencia realizar una buena anamnesis y exploración física, que, completadas con una Rx Tx y un electrocardiograma (ECG), permitirán hacer una valoración clínica hacia una patología cardíaca definida, que se confirmará mediante una ecocardiografía bidimensional Doppler.

Hay que insistir en que sigue siendo fundamental una buena anamnesis y exploración física; y, si una vez realizado el diagnóstico mediante la tecnología disponible, no va de acuerdo con la clínica, es seguro que "la máquina" o la información del "intérprete" ha sido errónea o incompleta.

Los datos correspondientes a la anamnesis y exploración de un niño con sospecha de cardiopatía se recogerán siguiendo los cánones clásicos, aunque hay que enfatizar sobre los aspectos específicos del niño con posible patología cardíaca.

## 4.2. Historia clínica

Para obtener una anamnesis adecuada se debe comenzar con una buena relación de empatía con el niño y los padres. Obviamente, si el paciente es un neonato, lactante o preescolar, la información se va a obtener de los padres, mientras que si el paciente es un niño escolar o adolescente, el interrogatorio debe dirigirse preferentemente a éste. Además, el adolescente debe tener derecho a expresarse privadamente acerca de sus vivencias, dolencias y problemas personales, por lo que se facilitará un ambiente propicio para favorecerlo.

Para realizar una anamnesis ordenada, los puntos imprescindibles sobre los que habrá que indagar serán:

- Antecedentes familiares.
- Antecedentes obstétricos perinatales y personales.
- Anamnesis actual: momento de aparición de los síntomas o signos, naturaleza y evolución de dicha sintomatología…

## Antecedentes familiares

Al empezar la anamnesis hay que preguntar sobre los antecedentes de CC en familiares directos, la posible exposición materna a agentes teratógenos asociados a defectos cardíacos y enfermedades maternas durante el embarazo.

Una historia familiar debe incluir la presencia de enfermedades asociadas a CC tales como DM, fenilcetonuria, lupus, síndromes neuromusculares, alcoholismo, drogadicción, síndrome de Marfan, síndrome de Holt-Oram, SQTL…

## Antecedentes obstétricos y personales

En este apartado habrá que preguntar detalles respecto del embarazo, como infecciones maternas, medicaciones, exposición a agentes teratógenos y ecocardiografías fetales.

Se preguntará acerca del estado del niño al nacimiento, su crecimiento y desarrollo ponderal, y procesos patológicos sufridos hasta la actualidad.

## Anamnesis actual

Tras realizar los pasos de los apartados anteriores, se desarrollará la historia actual con las preguntas clásicas: ¿qué le ocurre al niño?, ¿desde cuándo?, ¿a qué lo atribuye?

En el **neonato** y **lactante** con cardiopatía, los signos y síntomas van a estar relacionados con dos situaciones específicas: insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) *o* situación de isquemia/hipoxemia. Por ello, se preguntará si la respiración es normal o presenta taquipnea, disnea o tiraje. La taquipnea suele acompañar a las cardiopatías cianóticas y a las que cursan con ICC, mientras que la disnea y el quejido suelen presentarse en lesiones obstructivas de VI o en enfermedades respiratorias.

Asimismo, como el principal ejercicio físico del neonato o lactante es la acción de alimentarse, habrá que preguntar si come bien, si rechaza la alimentación, si presenta sudoración profusa con la misma, si gana peso, etcétera.

También habrá que indagar sobre la presencia o no de cianosis, constatando que la acrocianosis ligera suele ser normal al igual que la observada al salir del baño o piscina o en días muy fríos. La cianosis central se aprecia especialmente en la mucosa bucal y lengua, y está relacionada con la enfermedad cardíaca o respiratoria **(Figura 4.1)**. Para dilucidar si una cianosis es de origen cardíaco se dispone del test de hiperoxia, que consiste en administrar oxígeno al 100% durante 10 minutos y valorar la cifra de $PO_2$. Si la $PO_2 \geq 300$ u torr, se tratará de una hipoxemia de causa respiratoria, mientras que con una $PO_2 < 300$ u torr, es muy probable que se trate de una cardiopatía cianótica. Además, se debe tener en cuenta que si la cianosis es de origen cardíaco, será constante.

**Figura 4.1.** Paciente con cardiopatía cianótica. Se puede apreciar bien la cianosis en lengua y labios

Si se trata de un **lactante** con cardiopatía cianótica, principalmente tetralogía de Fallot, hay que preguntar por la posibilidad de crisis hipoxémicas consistentes en sensación de irritabilidad con aumento de cianosis, seguido de respiración acidótica con depresión sensorial progresiva y laxitud generalizada. A veces puede cursar incluso con pérdida de sensorio y convulsiones. Esta sintomatología exige la corrección quirúrgica con la máxima rapidez posible de la cardiopatía que la provoca.

El tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta que aparecen los signos y síntomas también orienta hacia el tipo de cardiopatía. Si la sintomatología se presenta en la primera semana de vida, se tratará de una cardiopatía compleja tipo hipoplasia de cavidades izquierdas, DVPAT obstructivo, TGA con septo íntegro, estenosis de aorta crítica o las llamadas cardiopatías *ductus*-dependientes.

Cuando se trata de un **niño escolar o adolescente,** se debe preguntar si se fatiga con el esfuerzo más que sus compañeros. Preguntar por posibles crisis sincopales, que son situaciones de instauración brusca en relación con esfuerzos, con pérdida de consciencia, palidez, frialdad generalizada, respiración lenta y superficial y disminución de pulsos. Estas crisis se deben al bajo gasto cardíaco y se producen en cardiopatías como estenosis aórtica grave, estenosis pulmonar crítica, HTP grave, miocardio-

patías y arritmias graves. Esta sintomatología hay que diferenciarla del síncope vasovagal, que es el más frecuente en niños y adolescentes sanos y siempre va precedido de unos pródromos de advertencia percibidos por el niño (inestabilidad, palidez, sudoración…).

También se debe preguntar acerca de la existencia de palpitaciones, que son la percepción por parte del paciente de los trastornos del ritmo cardíaco. Habrá que profundizar en su duración, periodicidad, forma de terminación, síntomas acompañantes…

Una causa muy frecuente de consulta en niños y adolescentes es el dolor torácico, que afortunadamente rara vez está relacionado con una enfermedad grave. La mayoría de las veces se produce por causas musculoesqueléticas, respiratorias, digestivas, psicógenas e idiopáticas. Las causas cardíacas suponen menos del 5% de los casos de etiología identificable. En las raras ocasiones en que tiene origen cardíaco, puede deberse a anomalías estructurales tales como obstrucciones al TSVI, prolapso de la válvula mitral, anomalías coronarias, o bien a cardiopatías adquiridas como pericarditis aguda, miocarditis, enfermedad de Kawasaki, disección aórtica (síndrome de Marfan) o arritmias. Por tanto, hay que interrogar al propio paciente por su localización, duración y si presentan características anginosas o de síncope con el esfuerzo, lo que permitirá la diferenciación entre el dolor torácico cardíaco o de otra etiología.

## 4.3. Exploración física

La exploración física debe seguir las líneas pediátricas clásicas, que están bien establecidas. Es muy importante una secuencia habitual que reduzca al mínimo las omisiones, por lo que se seguirá la secuencia clásica de:

- Determinación de signos vitales.
- Inspección.
- Palpación.
- Auscultación.

No obstante, si se observa que el niño va a ser mal colaborador, se debe comenzar por la auscultación en brazos de la madre, con objeto de poder escuchar con atención los tonos y soplos cardíacos, así como sus características.

### Determinación de signos vitales

La determinación de la **FC, frecuencia respiratoria** y **presión arterial sistémica** son fundamentales para una buena exploración cardíaca. La presión arterial sistémica se tratará en este apartado, mientras que los dos primeros parámetros se desarrollarán más adelante.

La determinación de la presión arterial es parte imprescindible de la exploración. Se debe determinar en ambas extremidades superiores y al menos en una extremidad inferior. El niño debe permanecer relajado, en decúbito supino o sentado. El manguito debe cubrir las dos terceras partes de los brazos.

Existen tablas para comparar las cifras de presión arterial normal en el niño, según los percentiles de edad, estatura y sexo, pues la presión arterial normal se define como la presión sistólica/diastólica por debajo del percentil 90 para edad, estatura y sexo. Como regla general práctica, las cifras de presión arterial normal (percentil 90) y sus oscilaciones se expresan en la **Tabla 4.1.**

La hipertensión arterial (HTA) se define como la presión sistólica/diastólica igual o mayor al percentil 95 para edad, estatura y sexo, medida al menos en tres ocasiones separadas.

| Edad | Presión arterial (mmHg) |
|---|---|
| Neonatos a término | 60/35-87/63 |
| Lactantes (1- 12 meses) | 87/63-105/69 |
| Niños de 1-10 años | 105/69-117/75 |
| Niños de 10-14 años | 117/75-126/78 |
| Niños de 14-18 años | 126/78-136/84 |

**Tabla 4.1.** Cifras de presión arterial normal en el niño (percentil 90)

### Inspección

Con el niño en decúbito supino y despojado de ropa, hay que fijarse en su **estado general,** si es bueno o presenta aspecto de enfermedad.

Se observará si su **fenotipo** es normal, presenta rasgos dismórficos o rasgos característicos de determinados síndromes asociados con CC, tales como síndrome de Down, síndrome de Edwards, síndrome de Turner, síndrome de Noonan, síndrome de Klinefelter, síndrome de Williams, síndrome de Ellis van Creveld, síndrome de Holt-Oram, síndrome de CATCH 22, síndrome rubeólico, síndrome alcohólico fetal, o determinadas metabolopatías, como mucopolisacaridosis o glucogenosis.

También se valorará su **respiración,** comprobando si es normal o si presenta anormalidades tales como taquipnea, aleteo nasal, disnea, tiraje, ritmo irregular, pausas de apnea, etc. La taquipnea suele acompañar a cardiopatías con presión venosa pulmonar alta, mientras que la disnea se observa más en relación con neumopatías. Asimismo, se examinará la pared torácica; si existe abombamiento de hemitórax izquierdo (presente en niños con cortocircuitos izquierda-derecha importantes) u otras anomalías como *pectum excavatum,* tórax en quilla…

Se continuará localizando el **punto de máximo impulso cardíaco,** que habitualmente está en la intercepción de la línea media clavicular con el cuarto espacio intercostal izquierdo. En caso de

dextrocardia se observará en el lado derecho. En caso de agrandamiento del VI se localizará más caudal y hacia adentro.

En el cuello es posible observar el latido carotídeo en casos de insuficiencia aórtica significativa. En procesos de disfunción ventricular derecha, se puede observar la distensión de las venas del cuello.

Asimismo se debe investigar **malformaciones esqueléticas** (síndrome de Holt-Oram, síndrome de Marfan, etc.).

La **coloración de piel y mucosas** debe observarse cuidadosamente. La cianosis aparece cuando la cantidad de hemoglobina reducida en sangre supera los 5 g% y es difícil de detectar clínicamente a menos que la saturación arterial de oxígeno sea $SatO_2 \leq 85\%$. Su mejor testigo es la lengua, ya que tiene una rica vascularización y está libre de pigmentación (véase **Figura 4.1).** La distribución de la cianosis, si es central o periférica, puede ayudar a conocer su mecanismo de producción; la cianosis generalizada o central se produce por un elevado contenido de hemoglobina reducida debido a un cortocircuito derecha-izquierda en una CC, o bien a una afección pulmonar con anomalías de ventilación-perfusión y déficit de oxigenación secundario, mientras que la cianosis periférica que se observa en la parte distal de extremidades y partes acras faciales se asocia a cuadros de *shock* con bajo gasto cardíaco, flujo periférico disminuido y extracción aumentada de oxígeno tisular. En los niños mayores, la cianosis cardíaca crónica se acompaña de dedos "en palillo de tambor" y uñas "en vidrio de reloj" (acropaquias) **(Figura 4.2).**

Por último, se valorará el **estado nutricional** y la **morfología abdominal.**

**Figura 4.2.** Mano de paciente con cianosis crónica. Se aprecian acropaquias consistentes en dedos "en palillo de tambor" por ensanchamiento y engrosamiento de las falanges distales de los dedos, junto con uñas convexas "en vidrio de reloj"

## Palpación

En esta parte de la exploración física se deben palpar el cuello, el tórax, el abdomen, los pulsos periféricos y la espalda.

Se comienza palpando con la mano extendida el **hemitórax izquierdo** con lo que se podrá palpar un "corazón hiperdinámico" propio de las sobrecargas de volumen o un "corazón quieto" propio de las miocardiopatías.

El **impulso cardíaco** se palpa normalmente en la intercepción de la línea medioclavicular con el cuarto espacio intercostal izquierdo. En caso de predominancia del VI, se palpará a la izquierda de la línea medioclavicular. Cuando existe predominancia del VD, el impulso cardíaco se palpará a la derecha y debajo de su localización normal. En caso de HTP grave se puede palpar el segundo tono en la línea paraesternal izquierda.

Los **frémitos** o ***thrill*** son vibraciones detectadas distales a los soplos y que acompañan a muchos soplos significativos. Los frémitos de la base (estenosis aórtica o pulmonar, según localización) se palpan mejor con el niño inclinado hacia delante, mientras que los de las CIV se palpan en mesocardio irradiados hacia la derecha.

En el **abdomen** se debe palpar el tamaño y textura del hígado y del bazo, así como investigar la presencia de líquido libre (ascitis). Asimismo, hay que valorar la presencia o no de reflujo hepatoyugular.

La **palpación de los pulsos periféricos radiales y femorales** es de gran importancia dentro de la exploración cardíaca, pues con esta sencilla maniobra es posible diagnosticar una coartación de aorta si se encuentra ausencia o disminución importante de pulsos femorales respecto de los radiales. En neonatos y lactantes, en vez de los pulsos radiales, se palpan los pulsos axilares, que son más fáciles. En adolescentes, se pueden palpar los pulsos pedios en vez de los femorales. Se debe valorar la calidad y regularidad de los pulsos; unos pulsos amplios *(celer)* se relacionan con escape diastólico aórtico *(ductus,* insuficiencia aórtica o fístula arteriovenosa); unos pulsos débiles revelan obstrucciones al tracto de salida izquierdo o situaciones de bajo gasto; unos pulsos irregulares indican arritmias. Sin embargo, los cambios de frecuencia del pulso con la respiración son normales (arritmia sinusal respiratoria).

Por último, es necesario examinar y palpar la **espalda,** ya que las escoliosis son frecuentes en niños y adolescentes con CC.

## Auscultación

La auscultación es parte esencial de la exploración cardíaca y se realiza con el fonendoscopio (que debe ser siempre el del

propio examinador), y aunque su elección es personal, es necesario que sea de calidad, biaural con combinación de campana y diafragma, con tubos de goma de longitud no mayor de 45 cm y con luz interior de 3 mm.

Por lo general, los sonidos de baja frecuencia se escuchan mejor con la campana, mientras que los de alta frecuencia se auscultan mejor con el diafragma. Lo más importante es la integridad del hermetismo acústico desde la superficie cutánea al conducto auditivo.

En la producción de los ruidos cardíacos están implicadas las vibraciones de los aparatos valvulares, miocardio, pericardio y pared torácica.

Antes de la identificación de los tonos cardíacos, se anotarán la FC y el ritmo. En el niño, la **FC (Tabla 4.2)** está sujeta a grandes variaciones según la edad. Las cifras normales del adulto se alcanzan sobre los 15-16 años. Las alteraciones del **ritmo** se van a observar en la insuficiencia cardíaca, con cadencia en 3 tiempos (ritmo de galope) por tercer o cuarto tono y en las arritmias, principalmente la taquicardia paroxística supraventricular (TPSV), con frecuencias entre 180-300 l/m (latidos/minuto) y los bloqueos auriculoventriculares (BAV) congénitos con frecuencias entre 40-80 l/m.

| Edad | FC (l/m) |
|---|---|
| Neonato | 80-170 |
| Lactante | 80-160 |
| 1-2 años | 80-130 |
| 4-7 años | 80-120 |
| 9-12 años | 65-110 |

**Tabla 4.2.** Variaciones de la frecuencia cardíaca según la edad

Para analizar los **tonos cardíacos** es necesario tener en cuenta su intensidad y si se auscultan únicos o desdoblados:

- **Primer tono.** Coincide con el cierre de las válvulas AV (mitral y tricúspide). Su desdoblamiento no suele escucharse. Su intensidad está aumentada en situaciones en las que se prolonga el paso de sangre auricular hacia los ventrículos, como la estenosis mitral y tricuspídea, mientras que está disminuida en las miocardiopatías y estados de *shock*.
- **Segundo tono:** coincide con el cierre de las válvulas semilunares aórtica y pulmonar. Normalmente tiene un primer componente aórtico (2A) y un segundo componente pulmonar (2P).
  El desdoblamiento no fijo del segundo tono acentuado en la inspiración es fisiológico en el niño. No es raro que se envíe a la consulta de Cardiología a un niño para estudio de soplo cardíaco, cuando en realidad lo que tiene es un desdoblamiento fisiológico del segundo tono.
  El desdoblamiento amplio y fijo se produce en las sobrecargas de volumen del VD (CIA, drenaje venoso pulmonar anómalo), cuando se retrasa su activación en los bloqueos de rama derecha, o bien por prolongación de la sístole mecánica como ocurre en la estenosis pulmonar. En este último caso se dice que el segundo componente (2P) está retrasado y disminuido de intensidad.
  El segundo tono único se encuentra en los casos de atresia de una válvula semilunar, como atresia pulmonar y atresia aórtica, y ante la presencia de *truncus* arterioso.
  Un segundo tono de intensidad aumentada es característico de HAP (2P) o sistémica (2A).
- **Tercer tono.** Se produce al comienzo de la diástole, coincidiendo con la fase de llenado ventricular rápido. Es de baja frecuencia y se escucha mejor con la campana en ápex en niños sanos y atletas y también en estados circulatorios hipercinéticos.
- **Cuarto tono.** De baja frecuencia, no es audible en condiciones fisiológicas. Se produce al final de la diástole (telediástole), coincidiendo con la contracción auricular y siempre es patológico. Se puede escuchar en la ICC y en casos de distensibilidad deficiente (miocardiopatías).
- **Clics sistólicos de eyección.** Sonido sistólico precoz de alta frecuencia y mínima duración que sigue al primer tono. Se escucha en las estenosis de las válvulas semilunares o en casos de flujo excesivo cruzando válvulas normales. En el prolapso mitral también se suele escuchar en ápex (un clic mesosistólico seguido de un soplo telesistólico).
- **Chasquidos diastólicos de apertura.** Se producen después del segundo tono, inmediatamente antes de comenzar el llenado ventricular. Se escuchan en las estenosis mitral y tricuspídea.

## Soplos cardíacos

Los soplos cardíacos se definen como vibraciones audibles de las turbulencias producidas en el flujo sanguíneo a su paso por las cavidades cardíacas y vasos sanguíneos, en condiciones anormales de presión y velocidad. Existe debate sobre si los soplos son resultado directo de la turbulencia o consecuencia de la misma.

Se tienen que evaluar en función de una serie de características:

- **Tiempo de ciclo cardíaco en que se producen.** Según su situación en el ciclo cardíaco, pueden ser sistólicos, diastólicos o continuos. En un niño asintomático, gran parte de los soplos sistólicos (grado < 3/6) descubiertos en una exploración sistemática son de carácter funcional o inocente, mientras que la auscultación de un soplo diastólico implica siempre patología.
- **Duración.** Según su duración con respecto al ciclo cardíaco, pueden ocupar la primera parte de la sístole (protosis-

tólico), la segunda (mesosistólico), la primera y segunda (protomesosistólico), la tercera parte (telesistólico) o toda la sístole (pansistólico u holosistólico), e igual para los soplos diastólicos. Si ocupa la sístole y la diástole, se habla de soplo continuo.

- **Intensidad.** Se clasifican en grados de 1 a 6. A partir del grado 3/6 suelen ser patológicos. A partir de 4/6 se acompañan de frémito. Los grados 5 y 6 corresponden a soplos muy intensos que pueden auscultarse sin necesidad de aplicar el fonendoscopio a la pared torácica. Las características de los soplos patológicos se reflejan en la **Tabla 4.3.**
- **Localización.** Se refiere preferentemente a los focos clásicos: aórtico (segundo espacio intercostal derecho), pulmonar (segundo espacio intercostal izquierdo), tricuspídeo (mesocardio cuarto-quinto espacio intercostal izquierdo) y mitral (ápex).
- **Irradiación.** Se pueden irradiar hacia la fosa supraclavicular y los vasos del cuello (aórtico), a lo largo de la línea paraesternal izquierda, espalda y axilas (pulmonares), desde el mesocardio en banda hacia la derecha (CIV), desde el ápex hacia la izquierda (insuficiencia mitral)…
- **Calidad.** Con respecto a esta característica, se habla de soplo rudo, vibratorio, piante o musical.

| Soplos patológicos |
|---|
| · Tienen alta intensidad (≥ 3/6) |
| · Es frecuente que se acompañen de *thrill* (frémito) |
| · Se irradian generalmente en la dirección del flujo |
| · Suelen ocupar toda la sístole (holosistólicos) |
| · Se pueden acompañar de clic sistólico o chasquido de apertura |
| · Todos los soplos diastólicos son patológicos |
| · Todos los soplos continuos son patológicos, excepto el zumbido venoso |

**Tabla 4.3.** Características de los soplos patológicos

### Soplos sistólicos

Los soplos sistólicos se clasifican en:

- **Soplos de eyección.** Tienen su máxima intensidad en la mesosístole y terminan antes del segundo tono. Su intensidad va en proporción a la presión perdida a través del orificio estenótico y con la cantidad de sangre que la atraviesa. Se irradian en la dirección del flujo. Corresponden a estenosis de los tractos de salida ventriculares derecho e izquierdo a nivel valvular, subvalvular o supravalvular (aórtico, pulmonar), o bien a hiperaflujo a través de una válvula normal (CIA).
- **Soplos de regurgitación.** Se inician inmediatamente después del primer tono y continúan uniformemente durante toda la sístole (pansistólicos). Corresponden al paso de corriente sanguínea, durante la sístole, de una cámara de alta presión a otra de más baja presión, como ocurre en las insuficiencias de las válvulas mitral y tricúspide, y en las CIV.

### Soplos diastólicos

Los soplos diastólicos se clasifican en:

- **Soplos de regurgitación.** Se producen inmediatamente después del segundo tono (protodiastólicos) y se generan en las insuficiencias de las válvulas aórtica y pulmonar.
- **Soplos de llenado.** Se escuchan en la mesodiástole y telediástole. Los mesodiastólicos corresponden a la fase diastólica de llenado rápido y los telediastólicos coinciden con la fase de contracción auricular, aunque estos últimos son raros en niños. Los soplos de llenado se escuchan en las estenosis mitral y tricuspídea y en situaciones de hiperaflujo a través de dichas válvulas, como en las CIV (foco mitral) o en las CIA (foco tricuspídeo).

### Soplos continuos

Los soplos continuos son aquéllos que se escuchan durante la sístole y la diástole y están causados por el paso continuo de sangre desde una zona de alta presión a otra de baja presión, manteniéndose dicho gradiente de presión a lo largo de todo el ciclo cardíaco. Tienen la característica de "soplo en maquinaria". Casi siempre son de origen vascular. Los más conocidos son el DAP y la VAP. También se escuchan ante la presencia de fístulas arteriovenosas (auscultar cabeza e hígado), en coartación de aorta, *truncus* arterioso, fístulas quirúrgicas sistemicopulmonares, presencia de arterias colaterales sistemicopulmonares, zumbido venoso y estenosis de arterias periféricas.

### Soplos inocentes

El soplo inocente se define como un soplo cardíaco o vascular producido al paso de la sangre sobre un sistema cardiovascular normal. Tiene diferentes denominaciones, tales como inocente, funcional, fisiológico, benigno, no patológico o sin repercusión hemodinámica. La denominación que más se utiliza es la de soplo inocente, introducida por Evans en 1947, porque señala un carácter clínico primordial: la ausencia de patología cardíaca. Respecto a su incidencia, son muy frecuentes y se escuchan en el 60-80% de niños sanos en algún momento de la niñez, preferentemente entre los 3-6 años. Tienen una serie de características comunes que se reflejan en la **Tabla 4.4.**

| Soplos inocentes |
|---|
| · Son de corta duración (nunca ocupan toda la sístole) |
| · Nunca son diastólicos |
| · Presentan baja intensidad (< 3/6) |
| · Se acompañan de un segundo tono normal |
| · No se acompañan de *thrill* o ruidos accesorios (clic) |
| · Se localizan en un área bien definida y no se irradian |
| · Cambian la intensidad con la posición del paciente |
| · Se escuchan o acentúan en estados circulatorios hiperdinámicos (ansiedad, anemia, hipertiroidismo, estado febril) |
| · Se acompañan de Rx Tx y ECG normales |

**Tabla 4.4.** Características de los soplos inocentes

La etiología exacta de estos soplos no está bien definida, aunque se atribuyen a varias causas:

- Estrechez de los tractos de salida ventriculares en los niños respecto a los adultos, por lo que la sangre puede alcanzar una velocidad mayor y originar un soplo.
- Mayor proximidad de las estructuras cardíacas a la pared torácica.
- Presencia de falsos tendones en el VI.
- Vibraciones exageradas con la contracción ventricular.
- Incremento del gasto cardíaco.

Según la experiencia del autor, en muchas ocasiones, en presencia de soplo inocente en mesocardio, se observan con ecocardiografía Doppler color pequeños remolinos y mínimas regurgitaciones no patológicas en la válvula tricúspide que se piensa que son causantes de dichos soplos.

Los soplos inocentes más frecuentes en el niño son:

- Soplo vibratorio de Still.
- Soplo pulmonar de Fogel.
- Soplo sistólico aórtico.
- Soplo de estenosis pulmonar de ramas.
- Soplo sistólico supraclavicular o carotídeo.
- Zumbido venoso.

**Soplo vibratorio de Still**

Es el más común, identificándose en el 65-80% de los niños en edad escolar. Con menor frecuencia se presenta también en niños preescolares y adolescentes.

Es un soplo mesosistólico de carácter vibratorio y musical, de intensidad 2/6 y de baja frecuencia. Se escucha mejor en decúbito supino, en el punto medio entre el borde esternal izquierdo y ápex. Su intensidad varía con los cambios posturales. Como en todos los soplos inocentes, la Rx Tx y el ECG son normales.

El diagnóstico diferencial se hará con soplos de CIV, estenosis subaórtica y MCH. Estas entidades no presentan soplos musicales, sino ruidos de mayor intensidad, con irradiación, sin cambios con la posición y, en muchos casos, asociados a frémito.

**Soplo pulmonar de Fogel**

Es auscultable en el 80% de los niños entre 8-14 años. Se ausculta en el borde esternal superior izquierdo en posición decúbito supino, como un soplo protosistólico, eyectivo y no vibratorio de baja intensidad. Se escucha mejor en presencia de anomalías torácicas, como *pectum excavatum,* tórax plano y cifoescoliosis.

El diagnóstico diferencial se hace con la estenosis pulmonar y la CIA. En este último caso se escucha un desdoblamiento fijo del segundo tono y un retumbo diastólico tricuspídeo. Los soplos de estenosis pulmonar son eyectivos, de alta intensidad y generalmente con *thrill* y clic de eyección.

**Soplo sistólico aórtico**

Su origen está en el TSVI. Se encuentra en niños escolares y adolescentes. Es un soplo que se escucha en el segundo espacio intercostal derecho, protosistólico, de carácter eyectivo y de baja intensidad. Aumenta en condiciones de gasto cardíaco elevado, tales como fiebre, anemia, hipertiroidismo y ansiedad.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con el soplo de la MCH, en cuyo caso el soplo aumenta al hacer la maniobra de Valsalva y disminuye con la posición "en cuclillas".

**Soplo de estenosis pulmonar de ramas**

Muy frecuente en recién nacidos y lactantes hasta los 6 meses de vida. Se debe al tamaño relativamente pequeño de las ramas pulmonares al nacer y a la angulación que forman con el tronco pulmonar.

Es un soplo sistólico eyectivo, de baja intensidad, que se ausculta en el borde esternal superior izquierdo, axilas y espalda. Si permanece después de los 6 meses de vida, se deben investigar anomalías estructurales de las ramas pulmonares. Este soplo presenta grandes dificultades para la evaluación pediátrica, ya que a esta edad la incidencia de CC es alta. Por tanto, se estima que su diagnóstico debe hacerse por un cardiólogo pediátrico.

**Soplo sistólico supraclavicular o carotídeo**

Se puede oír en niños sanos de cualquier edad. Se ausculta mejor en la fosa supraclavicular y/o en el cuello. Es de comienzo brusco y abarca la protomesosístole. Su intensidad decrece o desaparece completamente con los hombros superextendidos.

El diagnóstico diferencial se hace con la estenosis aórtica, sabiendo que en ésta, la máxima intensidad se ausculta en el segundo espacio intercostal derecho y se irradia hacia el cuello.

**Zumbido venoso**

Es el único soplo continuo inocente y puede escucharse en niños principalmente entre 3-6 años. Se debe al aumento de flujo en las venas del cuello y se escucha en el borde torácico superior derecho (más frecuente) o izquierdo. Desaparece con movimientos laterales de la cabeza o comprimiendo la vena yugular. Es más intenso en posición vertical o sentado y disminuye o desaparece en decúbito. Colocando el estetoscopio en el punto de máxima intensidad del soplo, si se hace una ligera presión, aumenta de intensidad, mientras que si se aumenta la presión, desaparece.

# 4.4. Exploración de otros órganos

## Pulmones

Al igual que el corazón, los pulmones se deben explorar mediante inspección y auscultación. La inspección proporciona una valiosa información acerca de la frecuencia respiratoria, presencia de disnea, tiraje, respiración irregular o anomalías torácicas. La auscultación mostrará si hay ruidos patológicos como sibilancias, estertores, subcrepitantes o crepitantes, al mismo tiempo que informará si el intercambio de aire es pequeño, suficiente o excesivo.

Mantener el estetoscopio delante de la boca del niño aporta información útil acerca del volumen de ventilación pulmonar.

## Hígado

Mediante la palpación se obtendrá su posición a la derecha (normal), central (posible heterotaxia con anomalías cardíacas graves) o a la izquierda *(situs inversus* visceroauricular). Se palpará si existe hepatomegalia, que es signo de ICC.

Sa sabe que los lactantes sanos presentan un hígado palpable, pero no aumentado de tamaño.

Es necesario auscultar el hígado para descartar fístulas arteriovenosas sistémicas (soplos continuos).

## Bazo

La ICC rara vez incrementa el tamaño del bazo, sin embargo, la endocarditis infecciosa cursa con una esplenomegalia manifiesta que puede inducir hacia el diagnóstico.

## Sistema nervioso

Se debe hacer una exploración neurológica cuidadosa, sobre todo en niños con cardiopatías cianóticas, dado el número de anomalías que se asocian en estos casos. Hay que tener en cuenta alteraciones difusas o focales por fenómenos de tipo hipóxico o tromboembólicos. Igualmente, hay que pensar en el acceso cerebral en niños con cardiopatías cianóticas que presentan la tríada de fiebre, vómitos y cefaleas.

En neonatos y lactantes con signos de insuficiencia cardíaca es muy importante la auscultación de la cabeza para descartar un soplo continuo por fístulas arteriovenosas (malformación de la vena de Galeno), pues esta sencilla maniobra va a proporcionar el diagnóstico.

# 4.5. Valoración clínica y referencia al cardiólogo pediátrico

Una vez realizada la historia clínica y la exploración física del niño, se debe practicar una radiografía posteroanterior de tórax en tele (niño en posición vertical con tubo de Rx a 1,80 m de la placa y ésta pegada al pecho) y un ECG basal. Con los resultados de estas pruebas, y tras efectuar la valoración clínica por el pediatra, la pregunta es qué niños deben derivarse al cardiólogo pediátrico para su diagnóstico y tratamiento.

La respuesta es que se debe enviar, por posibilidad real de cardiopatía, a los niños que presenten alguna característica de las expresadas en la **Tabla 4.5.**

| Remitir a Cardiología Pediátrica |
|---|
| · Niños con signos y/o síntomas sugerentes de CC<br>· Niños con signos y síntomas sugerentes de insuficiencia cardíaca<br>· Niños con evidencia de arritmias cardíacas significativas<br>· Neonatos y lactantes ≤ 2 años con cambios en la auscultación cardíaca y/o sintomatología de desorden cardiovascular<br>· Niños asintomáticos con soplos descritos como patológicos según sus características<br>· Niños con soplos de características inocentes que se acompañen de:<br>- Alteraciones (bien documentadas) en la exploración física, Rx Tx y/o ECG, sugestivas de cardiopatía<br>- Antecedentes familiares de alta incidencia de CC y/o muerte súbita o temprana<br>- Cambios auscultatorios en su seguimiento y/o historia clínica claramente sugerente de cardiopatía |

**Tabla 4.5.** Niños a los que se debe enviar al cardiólogo pediátrico para diagnóstico

Por otro lado, hay cierta controversia sobre si ante un soplo cardíaco etiquetado como inocente hay que hacer o no ecocardiografía. Se ha visto con anterioridad cómo alrededor del 80% de los niños sanos pueden presentar un soplo inocente sin patología cardíaca en alguna etapa de su vida. Además, en la actualidad, la excelente preparación auscultatoria del pediatra, junto con las numerosas exploraciones de niños sanos (consulta de niños sanos, escuelas de fútbol y otros deportes, revisiones escolares, etc.) y la medicina defensiva imperante, hacen que muchas consultas de Cardiología Pediátrica de centros terciarios estén colapsadas por peticiones de consultas de niños con soplos inocentes sin patología alguna, influyendo negativamente sobre la calidad asistencial y retrasando la atención a los pacientes patológicos que realmente lo necesitan. Por ello, quedaría bajo control del pediatra y no debería enviarse al cardiólogo pediátrico a los niños con las características expresadas en la **Tabla 4.6.**

| No remitir a Cardiología Pediátrica |
|---|
| · Niños mayores de 2 años con soplos de características inocentes con Rx Tx y ECG normales<br>· Niños con soplos de características inocentes y antecedentes familiares de cardiopatías valvulares degenerativas o isquémicas en abuelos, tíos…<br>· Niños con arritmias banales en ECG (arritmia sinusal respiratoria)<br>· Niños a los que se les detecta un soplo en presencia del estado circulatorio hiperdinámico (fiebre, anemia, hipertiroidismo, ansiedad). En estas situaciones, se debe hacer nueva valoración una vez superado dicho estado y, si persistiese el soplo, sí sería factible su envío |

**Tabla 4.6.** Niños a los que no se debe enviar al cardiólogo pediátrico

## Ideas para recordar

- La taquipnea es un síntoma que suele acompañar a las cardiopatías, mientras que la disnea es más propia de enfermedades respiratorias.
- El dolor torácico en niños raramente está relacionado con cardiopatía. Generalmente, las causas más frecuentes son musculoesqueléticas, respiratorias, digestivas, psicógenas e idiopáticas.
- La toma de la presión arterial es parte determinante de la exploración física cardíaca.
- La palpación de los pulsos periféricos radiales y femorales es fundamental en la exploración cardíaca, ya que permite diagnosticar una coartación de aorta.
- El desdoblamiento no fijo del segundo tono acentuado en la inspiración es fisiológico en el niño. El desdoblamiento fijo del segundo tono es característico de la CIA.
- Los soplos cardíacos patológicos tienen una intensidad ≥ 3/6 y se irradian en la dirección del flujo.
- Los soplos cardíacos inocentes son muy frecuentes en niños sanos (60-80%). Tienen una intensidad < 3/6, no se irradian y cambian de intensidad con la posición del paciente.

## Bibliografía


- Allen HD, Phillips JR, Chan DP. History and phisical examination. En: *Moss and Adams´ Heart disease in infant children and adolescents,* 7.ª ed. Hallen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF (editores). Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins, 2008; 58-66.
- Biancaniello T. Innocent murmurs. *Circulation* 2005; 111: e20-e22.
- Chantepie A, Bonnefoy R, Poinsot J, *et al.* Clinical examination and ECG value for exploration of cardiac murmur in children. *Arch Pediatr* 2010; 17(6): 993-994.
- Frank JE, Jacobe KM. Evaluation and management of heart murmurs in children. *Am Fam Physician* 2011; 84(7): 793-800.
- Kobinger ME. Assessment of heart murmur in childhood. *J Pediatr (Rio J)* 2003; 79 Suppl I: S87-S96.
- Kwiatkowski D, Wang Y, Cnota J. The utility of outpatient echocardiography for evaluation of asymptomatic murmurs in children. *Congenit Heart Dis* 2012; 7(3): 283-288.
- Kyle WB, Macicek SL, Lindle KA, *et al.* Limited utility of exercise stress tests in the evaluation of children with chest pain. *Congenit Heart Dis* 2012; 7(5): 455-459.
- Martins P, Dinis A, Cahna J, *et al.* Innocent heart murmurs. *Rev Port Cardiol* 2008; 27(6): 815-831.
- Movahed MR, Ebrahimi R. The prevalence of valvular abnormalities in patiens who were referred for echocardiographic examination with a primary diagnosis of "heart murmur". *Echocardiography* 2007; 24(5): 447-451.
- Oliveira A, Silva C, Mota T, *et al.* Adolescent with chest pain: the importance of clinical suspicion. *Arch Argent Pediatr* 2013; 111(3): e74-e77.
- Pomeranz AJ, Busey SL, Sabnis S, *et al. Estrategias diagnósticas en Pediatría.* Madrid. McGraw-Hill/Interamericana de España SAU, 2002; 58-61.
- Rosner B, Cook N, Portman R, *et al.* Determination of blood pressure percentiles in normal-weight children: some methodological issues. *Am J Epidemiol* 2008; 167(6): 653-666.
- Sánchez López MC, Gracián Gómez M, Roca Llop J. Semiología del niño cardíaco. En: *Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía.* Sánchez PA. Barcelona. Salvat Editores, 1986; 88-99.
- Thompson M, Dana T, Bougatsos C, *et al.* Screening for hypertension in children and adolescents to prevent cardiovascular disease. *Pediatrics* 2013; 131(3): 490-525.
- Update on the 1987. Task force report on high blood pressure in children and adolescents: a working group report from the national high blood pressure education program working group on hypertension control in children and adolescents. *Pediatrics* 1996; 98: 649-658.

# 5

# Manejo de las prostaglandinas en el recién nacido con cardiopatía

Josefina Grueso Montero
María Hernández Pérez
José Luis Gavilán Camacho

*Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla*

***OBJETIVOS***

- Conocer la importancia del tratamiento con prostaglandinas en cardiopatías *ductus*-dependientes.
- Saber su historia y novedades en cuanto a otras líneas de investigación actuales.
- Dejar claras sus indicaciones, dosificación, vías de administración y efectos secundarios.

## 5.1. Introducción

El tratamiento con prostaglandinas del tipo E (PGE) ha cambiado profundamente el pronóstico de los niños recién nacidos con CC en los que la persistencia ductal es vital. Esta opción de tratamiento ha tenido un impacto positivo muy importante en el cuidado de los neonatos con lesiones cardíacas *ductus*-dependientes, pues ha conseguido disminuir la mortalidad y ha permitido diferir las intervenciones quirúrgicas o de cateterismo intervencionista hasta lograr estabilizar al paciente, reemplazando así los intentos desesperados de intervenciones paliativas de emergencia en niños extremadamente graves e inestables.

## 5.2. Historia

Las prostaglandinas son sustancias del grupo de ácidos grasos insaturados cuyo precursor es el ácido araquidónico, que se transforma por acción de la ciclooxigenasa (COX) en endoperoxidasas, que finalmente, y de nuevo por acción enzimática, se transforman en prostaglandinas. La acción de la COX se inhibe con AINE, como indometacina, ibuprofeno o ácido acetilsalicílico (AAS). Recientemente, se han publicado algunos trabajos en los que la inhibición de la síntesis de prostaglandinas también puede inducirse con paracetamol, medicamento extensamente empleado en neonatos con otros fines y que, según los autores, ha producido la constricción ductal en niños pretérmino con *ductus* persistente en los que estaba contraindicado el uso de AINE por otros motivos clínicos. Aunque su mecanismo de acción preciso aún es motivo de controversia, parece que actúa sobre la peroxidasa. Estas observaciones preliminares deben tomarse con cautela y precisan validarse en ensayos prospectivos y aleatorizados. En la experiencia del autor, no se ha observado cierre ductal con el uso de paracetamol como antitérmico en niños con fiebre secundaria al tratamiento con PGE1.

Se han encontrado prostaglandinas en mamíferos en prácticamente todos los tejidos. No se almacenan, sino que se sintetizan y liberan según se requiera. Su vida media es muy

corta y se inactivan en un 90% en su primer paso por los pulmones. Se descubrieron en la década de 1930 y su nombre lo acuñó Von Euler, en 1935, al poner de manifiesto una sustancia activa en extractos lipídicos de vesículas seminales de cordero que producía contracciones del músculo liso y causaba hipotensión cuando se inyectaba a animales. A partir de entonces, comenzó una amplia investigación en este campo hasta que, tras aislarse en 1948 las primeras prostaglandinas, por fin en los años siguientes se hizo la descripción de toda la familia química.

El inicio de la terapia con PGE (PGE1, PGE2) tiene sus fundamentos en la fisiología del *ductus* arterioso. Friedman, Elliot, Rudolph, entre otros, constataron el papel del *ductus* en la circulación normal del feto y en la circulación "transicional". Definieron claramente los parámetros fisiológicos a los que respondía el *ductus* y ayudaron a clarificar las manipulaciones farmacológicas que podían llevar tanto al cierre como a la persistencia ductal.

Durante la vida fetal, la permeabilidad del *ductus* se mantiene fundamentalmente por la acción combinada de los efectos relajantes sobre el mismo de la tensión baja de oxígeno y de la alta concentración de PGE2, que son sintetizadas localmente. El cierre funcional del *ductus* se produce horas después del nacimiento, dependiendo del descenso en los niveles de PGE2 circulantes, lo que facilita el efecto vasoconstrictor del oxígeno sobre el tejido ductal. Estos mecanismos son más eficaces conforme avanza la edad gestacional, por lo que la frecuencia con que se produce la persistencia ductal en el niño pretérmino es inversamente proporcional a la edad gestacional.

En 1973, Coceani y Olley demostraron la eficacia de las PGE1 y PGE2 en la relajación del *ductus* arterioso en condiciones anaerobias. Tras la experimentación animal, en 1975 se utilizaron por primera vez en niños con cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar *ductus*-dependiente, extendiéndose rápidamente sus indicaciones a pacientes con cardiopatías con flujo sistémico *ductus*-dependiente al demostrar que actuaban igualmente en condiciones aerobias. Posteriormente se utilizaron en niños con TGA con septo íntegro, en los que clínicamente era evidente que la persistencia ductal facilitaba su evolución al favorecer la mezcla entre las dos circulaciones y, por tanto, dicho tratamiento constituía una ventaja.

En 1981 se publicaron los resultados de un estudio multicéntrico en Estados Unidos, iniciado en 1976 y llevado a cabo para evaluar la eficacia y las complicaciones del uso de PGE1 (intravenosa) en niños con cardiopatías *ductus*-dependientes. El estudio incluyó a 492 pacientes, de los cuales 385 tenían cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar efectivo disminuido y 107 con flujo sistémico reducido, incluyendo estenosis aórtica, anomalías del arco aórtico y SCIH.

Simultáneamente aparecieron las primeras publicaciones del uso de PGE2 (oral) con buenos resultados, con indicación principal en los casos complejos con hipoplasia de ramas pulmonares que requieren tratamiento a largo plazo (semanas o meses), hasta lograr el crecimiento de dichas ramas, lo que permite la realización de una fístula sistemicopulmonar de un calibre adecuado.

Actualmente, con los avances en cirugía cardíaca en neonatos y otras alternativas de cardiología intervencionista sobre el *ductus,* el uso de la forma oral para tratamientos a largo plazo es controvertido y, aunque teóricamente puede ser un sustituto de la PGE1 (intravenosa), al tener una vida media muy corta, se necesitan dosis muy frecuentes (1-2 horas) y presenta efectos secundarios similares, incluyendo apneas. Por ello, su uso extrahospitalario no está recomendado, pues no está exento de riesgo. Se han descrito casos de muerte súbita por cierre ductal. También hay experiencia con el uso intravenoso de PGE2 con buenos resultados según varios autores.

En intentos por encontrar alternativas, la industria japonesa tiene otra forma para uso oral, un derivado de la PGE1 (lipo-PGE1) que se ha utilizado en casos aislados, con buen resultado.

Para casos excepcionales de hipoplasia grave de las ramas pulmonares u otras variantes anatómicas particulares, y en los casos en que se utilizan procedimientos híbridos para el tratamiento del SCIH, hoy se dispone de otra alternativa de tratamiento, intervencionista en este caso, como es la colocación de un *stent* en el *ductus,* lo que permite suspender el tratamiento intravenoso.

La manipulación funcional y farmacológica del *ductus* desde el último cuarto del siglo XX posiblemente será historia pronto. Mason *et al,* en Toronto, con su trabajo de investigación en fetos de cordero y partiendo de la base de que el cierre funcional y anatómico del *ductus* requiere la formación prenatal de cojines de neoíntima, para lo que se requiere migración de células de músculo liso fibronectina-dependientes, han demostrado que si se anula la proteína que se une al ARNm de la fibronectina no ocurre la transferencia de la misma y se impide la formación de los cojines. Esto da lugar a la persistencia ductal. Con el desarrollo de la biología molecular, en un futuro probablemente se podrá manipular biológicamente el *ductus.*

Siguiendo otras líneas de investigación, recientemente se han publicado trabajos de experimentación animal que han demostrado que los inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 3 (p. ej., milrinona) pueden dilatar el *ductus* arterioso sin inducir engrosamiento de la íntima, hecho mediado por la producción de ácido hialurónico, lo que según los autores consigue el uso de los inhibidores de la fosfodiesterasa 3. Esto podría suponer una alternativa al tratamiento con PGE en cardiopatías *ductus*-dependientes, pero de nuevo es preciso observar estos resultados con cautela y seguir con atención las nuevas líneas de investigación para determinar con seguridad las afirmaciones que hacen.

## 5.3. Indicaciones

Las prostaglandinas están indicadas como tratamiento paliativo en neonatos con cardiopatías *ductus*-dependientes, como paso previo a la cirugía. La administración de PGE1 abre el *ductus* arterioso y, dependiendo de la lesión, aumenta el flujo pulmonar, el flujo sistémico o favorece la mezcla entre las dos circulaciones. Es preciso recalcar que aunque están bien definidas sus indicaciones, el diagnóstico definitivo de la lesión no siempre está disponible durante la fase inicial de resucitación, sobre todo si el paciente debe trasladarse a otro hospital para su correcto diagnóstico y tratamiento quirúrgico. En estos casos, la indicación inmediata de tratamiento habrá de basarse en los hallazgos clínicos, con la confianza de que las ventajas pueden sobrepasar los riesgos de los efectos secundarios que no suelen ser graves o, en su caso (apnea), se resuelven con facilidad en un ambiente hospitalario.

Así pues, la decisión de iniciar el tratamiento debe basarse en lo siguiente:

- El signo clínico más útil para discriminar a los pacientes con lesiones cardíacas potencialmente sensibles a las prostaglandinas es la cianosis. Si además se acompaña de soplo, la sensibilidad es aún mucho mayor.
- En pacientes no cianóticos, si la palpación de los pulsos femorales es anormal (disminuidos o ausentes), es muy probable que la lesión sea *ductus*-dependiente.
- Por tanto, usar la combinación de cianosis, soplo o pulsos anormales, asociados a las condiciones generales del paciente, es una buena manera de discriminar aquellos pacientes que se beneficiarán del tratamiento.

Pero no todos los niños con cardiopatías graves responden al tratamiento, algunos incluso pueden empeorar. Esto último es un signo diagnóstico que identifica a un grupo de cardiopatías graves con obstrucción al flujo de las venas pulmonares o en la AI:

- SCIH con septo interauricular íntegro o con foramen oval restrictivo (FOR).
- Otras variantes de atresia mitral con FOR.
- TGA con septo íntegro con FOR.
- DVPAT obstructivo (generalmente infracardíaco).

Si esto ocurre, debe hacerse un diagnóstico inmediato con ecocardiografía y planear con urgencia un cateterismo intervencionista para realizar atrioseptostomía con catéter-balón (sin suspender el tratamiento con PGE en los tres primeros casos, o cirugía en el drenaje obstructivo, puesto que se trata de una verdadera urgencia quirúrgica.

La respuesta al tratamiento con PGE suele ser bastante inmediata. En los casos en que no se obtiene respuesta, las causas pueden estar debidas a que:

- El diagnóstico de presunción no sea correcto.
- El *ductus* no responda a las PGE (lo que puede ocurrir en el niño de más edad).
- El *ductus* no exista.

Hoy, gracias a las ventajas que ofrece el diagnóstico prenatal de estas cardiopatías mediante ecocardiografía fetal, la situación de los pacientes al ingreso tras el nacimiento es más estable. Tras confirmar el diagnóstico e iniciar de inmediato el tratamiento, se evita el deterioro clínico y disminuye la morbilidad.

## 5.4. Cardiopatías subsidiarias de tratamiento

### Cardiopatías con flujo pulmonar *ductus*-dependiente

Se engloban dentro de este grupo todas las cardiopatías simples o complejas, con estenosis grave o atresia pulmonar. En estos pacientes, gravemente cianóticos y cuya circulación pulmonar depende exclusivamente del *ductus,* la mejoría generalmente es rápida, aumenta la saturación arterial de oxígeno ($SatO_2$) y mejora la acidosis resultante de la hipoxemia. Es más llamativa cuanto más baja sea la presión arterial de oxígeno ($PaO_2$) previa al tratamiento.

### Cardiopatías con flujo sistémico *ductus*-dependiente

Se incluyen la estenosis aórtica grave, la coartación de aorta crítica del neonato, la interrupción del istmo aórtico y el SCIH.

En algunos pacientes de este grupo, si no se han diagnosticado prenatalmente, la edad de presentación de los síntomas puede ser más tardía que en el grupo anterior y los síntomas más graves. A veces se presentan en situación de *shock* cardiogénico y fallo renal.

La mejoría tras el tratamiento se manifiesta con aumento del gasto cardíaco, inicio de diuresis, desaparición de la acidosis y aparición de pulsos. El efecto, en estos casos, puede ser algo más tardío, por lo que en ocasiones es necesario esperar varias horas antes de decidir sobre su efectividad.

En algunos casos de coartaciones graves diagnosticados tardíamente en niños de más de 1-2 semanas el tratamiento puede permitir la reapertura ductal, incluso si el *ductus* se cerró con alguno de sus inhibidores (indometacina, ibuprofeno), desapareciendo el gradiente en las cifras de presión arterial entre los miembros superiores y los inferiores, y normalizándose las cifras de presión arterial en los miembros superiores (observación personal).

### Transposición de grandes arterias con septo íntegro

La administración de PGE1 al dilatar el *ductus* permite el cortocircuito desde la aorta a la arteria pulmonar y, consecuentemente, aumenta el flujo de retorno a la AI. Esto hace que mejore la mezcla de sangre oxigenada a dicho nivel. Si el foramen oval es muy restrictivo, el tratamiento puede resultar en edema pulmonar, por lo que es necesario que el tratamiento se acompañe lo antes posible de atrioseptostomía con catéter-balón (maniobra de Rashkind), que permitirá una mezcla adecuada de sangre a nivel auricular, con lo que aumentará el flujo pulmonar efectivo y la $SatO_2$.

## 5.5. Dosificación

La dosificación de la PGE1 es la siguiente:

- **Dosis de inicio:** 0,05-0,1 µg/kg/min, en infusión i.v. continua.
- **Dosis de mantenimiento:** 0,01-0,025 µg/kg/min, en infusión i.v. continua.

Si el *ductus* está permeable al iniciar el tratamiento (comprobado mediante ecocardiografía), se puede comenzar con la dosis de mantenimiento.

La dosis de inicio habitualmente es la menor, aunque en ocasiones es preciso comenzar con dosis altas, vigilando en estos casos los efectos secundarios, que suelen ser más importantes y más frecuentes cuanto mayor sea la dosis y cuanto menor sea la edad gestacional o el peso del niño.

La medicación no debe mezclarse con otros fármacos y ha de asegurarse una vía venosa adecuada. Además, es preciso monitorizar al paciente vigilando fundamentalmente:

- Saturación arterial de oxígeno.
- Frecuencia respiratoria.
- Temperatura corporal.
- Presión arterial.
- ECG.

Si aparece fiebre, el efecto secundario más frecuente, no hay que utilizar antitérmicos del grupo AINE ni AAS, pues inhiben su acción.

## 5.6. Efectos secundarios

Los efectos secundarios se presentan en un porcentaje cercano al 20% y, en general, no suelen ser importantes. Los más frecuentes a corto plazo son fiebre, irritabilidad, fenómenos vasomotores, hipotensión y apneas. Este último, que es quizá el más grave, puede aparecer poco después del inicio del tratamiento o más raramente en el curso del mismo y suele estar relacionado con dosis altas. Por este motivo, en los niños que requieren transporte a otro centro, hay que considerar la necesidad de intubación y ventilación mecánica antes del traslado. La decisión dependerá de factores como la intensidad de la cianosis, la inestabilidad hemodinámica, la edad gestacional del paciente, la distancia al centro de referencia y la habilidad del equipo de transporte para la intubación en condiciones de emergencia.

En los casos de hipotensión, debe asegurarse una vía venosa alternativa para infusión de volumen hasta normalizar la presión arterial del paciente. Se recomienda comprobar el equilibrio ácido-base, el relleno capilar y las constantes vitales del niño pasados 15-30 minutos del inicio de la infusión.

Se han descrito otros efectos secundarios en casos de tratamientos de larga duración, como edemas, diarrea, enterocolitis necrotizante, hemorragia o trombopenia, hipoglucemia, engrosamiento de la capa íntima del *ductus* y friabilidad del tejido ductal, engrosamiento de los tejidos blandos, hiperostosis cortical en los huesos largos, hiperplasia antral e impresiones en la mucosa gástrica.

Todos los efectos secundarios son reversibles al finalizar el tratamiento.

## Ideas para recordar

- Las PGE están indicadas como tratamiento paliativo en cardiopatías *ductus*-dependientes.
- En ausencia de diagnóstico previo, cianosis, soplo y pulsos femorales anormales son síntomas clínicos indicativos de este grupo de cardiopatías.
- Debe realizarse ecocardiografia urgente para el diagnóstico correcto y definitivo.
- Al ser un medicamento vital para el paciente, debe asegurarse una vía venosa adecuada y monitorizarlo para el control de constantes vitales.
- Si aparece fiebre, no debe usarse AINE ni AAS, ya que inhiben su acción.
- Los efectos secundarios revierten una vez terminado el tratamiento.

## Bibliografía


- Akinturk H, Michel-Benhke I, Valeske K, *et al.* Hybrid transcatheter-surgical palliation: basis for univentricular or biventricular repair: the Giessen experience. *Pediatr Cardiol* 2007; 28(2): 79-89.
- Ariza S, Gavilan JL, Grueso J. Prostaglandinas en el tratamiento de las cardiopatías ductus-dependientes en el periodo neonatal. *Bol Soc Card Sur* 1985; 4: 9-15.
- Bergström S, Carson LA, Weeks JR. The prostaglandins. A family of biologically-active lipids. *Pharmacol Rev* 1948; 20: 1-48.
- Bergström S, Sjovall J. The isolation of prostaglandins. *Acta Chem Scand* 1957; 11: 1080-1087.
- Clyman RF, Heyman MA, Rudolph AM. Ductus arteriosus responses to prostaglandin E1 at high and low oxygen concentrations. *Prostaglandins* 1977; 13: 219-222.
- Coceani F, Olley PM. The response of the ductus to prostaglandins. *Can J Physiol Pharmacol* 1973; 51: 220-225.
- Coe JY, Silove ED. Oral prostaglandin E2 in pulmonary atresia. *Lancet* 1979; 1: 1297-1299.
- Danford DA, Gutgesell HP, Mc Namara DG. Application of information theory to decision analysis in potentially prostaglandin-responsive neonates. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8: 1125-1130.
- Elliot RB, Starling MB, Neutze JM. Medical manipulation of the ductus arteriosus. *Lancet* 1975; 2: 406-407.
- Freed MD, Heyman MA, Lewis AB, *et al*. Prostaglandins E1 in infants with ductus arteriosus dependent congenital heart disease. *Circulation* 1981; 64: 899-905.
- Hammerman C, Bin-Nun A, Markovitch *E, et al.* Ductal closure with paracetamol: A surprising new approach to patent ductus arteriosus treatment. *Pediatrics* 2011; 128: e1618-e1621.
- Heymann MA, Berman W Jr, Rudolph AM, Witman V. Dilation of the ductus arteriosus by prostaglandin E1 in aortic arch abnormalities. *Circulation* 1979; 59: 169-173.
- Host A, Halken S, Andersen PE Jr. Reversibility of cortical hyperostosis following long-term prostaglandin E1 therapy in infants with ductus-dependent congenital heart disease. *Pediatr Radiol* 1988; 18: 149-153.
- Ichikawa Y, Yokoyama U, Iwamoto M, *et al.* Inhibition of phosphodiesterasa type 3 dilates the rat ductus arteriosus without inducing intimal thickening. *Circ J* 2012; 128: 2456-2464.
- Joshi A, Berdon WE, Brudnicki A, *et al.* Gastric thumprinting: diffuse gastric mucosal and submucosal thickening in infants with ductal-dependent cyanotic congenital heart disease maintened on long-term prostaglandin therapy. *Pediatr Radiol* 2002; 32: 405-408.
- Lewis AB, Freed MD, Heynman MA, *et al.* Side effects of therapy with prostaglandin E1 in infants with critical congenital heart disease. *Circulation* 1981; 64: 893-898.
- Marino BS, Bird GL, Wernovsky G. Diagnosis and management of the newborn with suspected congenital heart disease. *Clinics in Perinatol* 2001; 28: 91-136.
- Mason CAE, Bigras JL, O'Blenes SB, *et al.* Gene transfer in utero biologically engineers a patent ductus arteriosus in lambs by arresting fibronectin-dependent neointimal formation. *Nat Med* 1999; 2: 176-182.
- Olley PM, Coceani F, Bodach F. E-Type prostaglandins. A new emergency therapy for certain cyanotic congenital heart malformations. *Circulation* 1976; 53: 728-731.
- Quero Jiménez C, Hernández M, Herrera Linde MD, Quero Jiménez M. *Tratamiento con prostaglandina E2 intravenosa de 32 recién nacidos con cardiopatías congénitas ductus-dependientes: resultados*. En: http:/www.secardioped.es/publicaciones (2005).
- Saji T, Matsura H, Hoshino K, *et al.* Oral prostaglandin E1 derivative (OP-1206) in an infant with double right ventricle and pulmonary stenosis. *Jpn Heart J* 1991; 32: 735-740.
- Schneider M, Zartner P, Siridopoulos A, *et al.* Stent implantation of the arterial duct in newborns with ductus-dependent circulation. *Eur Heart J* 1998; 19: 1401-1409.
- Silove Ed, Coe JY, Shiv MF, *et al.* Oral prostaglandin E2 in ductus dependent pulmonary circulation. *Circulation* 1981; 63: 682-688.
- Starling MB, Elliot RB. The effect of prostaglandins, prostaglandins inhibitors and oxygen on closure of the ductus arteriosus, pulmonary arteries and umbilical vessels in vitro. *Prostaglandins* 1974; 8: 187-192.
- Von Euler. On the specific vasodilating stimulating substances from accessory genital glands in man and certain animals. *J Physiol* 1936; 88: 213-234.
- Woo K, Emery J, Peabody J. Cortical hyperostosis: a complication of prolonged prostaglandin infusion in infants awaiting cardiac transplantation. *Pediatrics* 1994; 93: 417-420.

# 6

# Organización de un Servicio de Cirugía Cardíaca en cardiopatías congénitas

Francisco Antonio Portela Torrón

*Jefe de Sección de Cirugía Cardíaca Pediátrica. Servicio de Cirugía Cardíaca. Hospital A Coruña. Área de Gestión Sanitaria Integrada. A Coruña*

***OBJETIVOS***

- Definir un Servicio de Cirugía Cardíaca en cardiopatías congénitas: servicio frente a equipo multidisciplinar.
- Definir escalonadamente las necesidades del Sistema Nacional de Salud español.
- Ofrecer una visión panorámica de la situación actual.
- Elaborar la organización de un equipo idóneo, conforme con las directrices de la Asociación Europea de Cirugía Cardiotorácica.
- Promocionar la idea de calidad sobre la de actividad.

## 6.1. Introducción

En primer lugar, hay que centrar la cuestión sobre a qué se hace referencia cuando se habla de un "Servicio de cardiopatías congénitas", ya se hable de cardiología, cirugía, hemodinámica, etc., porque en España existen, por un lado, servicios de cirugía cardíaca globales que operan tanto a niños como a adultos y, por otro, servicios de cirugía cardíaca pediátrica independientes que realizan cirugía por debajo de los 16-18 años, tanto de patología congénita como adquirida. Así pues, ¿cómo se define la organización de un Servicio de estas características?

Con una visión muy particular del autor, se utiliza la palabra "congénitas" para integrar al máximo los esfuerzos necesarios para tratar esta patología. Pero queda la duda de que también existen patologías adquiridas, como puede ser una endocarditis, o un trauma, sobre niños pequeños con corazones estructuralmente sanos. Parece obvio que tratar esta patología en el seno de un equipo entrenado en cirugía sobre pacientes infantiles es lo más aconsejable. Dando por sentado que además estos pacientes suponen un porcentaje mínimo de la patología en este rango de edad, la discusión es estéril.

La propuesta es que la organización de un Servicio de Cirugía Cardíaca sobre patología congénita englobe el manejo de todos los pacientes por debajo de los 18 años y los mayores de esa edad que hayan sido o tengan que ser operados sobre patologías cardíacas congénitas. La argumentación que soporta esta afirmación se desarrollará a lo largo de este capítulo.

## 6.2. Necesidades reales en España

Según el informe publicado en la página web de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC) por el Dr. Santos de Soto en 2004 (véase *Bibliografía),*

que coincide con otros informes publicados en foros científicos, de manera óptima, se necesita un centro quirúrgico en patología congénita (infantil) por cada 4-6 millones de habitantes y un centro especializado en patología congénita del adulto por cada 5-10 millones. Teniendo en cuenta que este último tramo de edad se está incrementando, sería lógico pensar que tales unidades deberían ser las mismas. Sin entrar en debates políticos, esto supondría tener unos 6-10 centros de este tipo en España.

Pero, para definir unas necesidades "reales", se deberían jerarquizar desde lo básico a lo óptimo y así poder adaptarlas al sistema público sanitario actual. De esta manera, desarrollando cada escalón de la pirámide de Maslow, se intentará definir cómo organizar un equipo de cirugía cardíaca de CC. Y se habla de equipo a propósito, puesto que la organización administrativa sanitaria en centros, servicios, secciones o unidades todavía es estructuralmente difícil de modificar. La tarea en el futuro cercano es reestructurar esta disposición vertical en una metodología horizontal, de trabajo en equipo, con diferentes especialistas involucrados en el manejo de unos pacientes difíciles y muy demandantes.

## Necesidades básicas

Según los últimos registros de actividad publicados por la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular (SECTCV), en España se hacen unas 1.400 cirugías pediátricas al año (< 18 años) con circulación extracorpórea (CEC), repartidas en unos 20 centros. A esto hay que añadir unos 600 procedimientos más sin CEC con complejidad muy dispar. De ellos, más del 40% son cardiopatías básicas con bajo riesgo del tipo CIA y CIV aislada, y si se le suma la cardiopatía cianótica más frecuente (tetralogía de Fallot en el infante y transposición de grandes vasos en el neonato) suman dos tercios de la actividad. Así pues, aun habiendo múltiples diagnósticos y patologías, cuatro de ellas ocupan un gran volumen de pacientes, por lo que el estándar básico de tratamiento podría "garantizarse" en todos los centros. Sin embargo, la cirugía de muy alta complejidad (nivel IV de Aristóteles o nivel 6 de RACHS) sólo supone un pequeño porcentaje del global (2-3%).

Estos mismos datos se obtienen del Registro español sobre organización, recursos y actividades en cardiología pediátrica publicado por Santos de Soto, en 2004, con el objetivo de obtener una referencia estatal para los profesionales y entidades implicadas en el manejo de esta patología.

En un informe de la *American Academy of Pediatrics,* en el año 1991 se proponía como límite inferior para el funcionamiento básico de un equipo pediátrico 75 cirugías con CEC por año. Los mismos autores, en 2002, proponían que lo importante es garantizar la calidad y que para ello es aconsejable:

- Participar en una base de datos regional.
- Usar tecnología moderna de información.
- Mantener un volumen de cirugía adecuado para alcanzar buenos resultados.

En el mismo artículo se informaba de que el entrenamiento de un cirujano para estos equipos debe añadir 2 años específicos tras la residencia y un número adicional de años trabajando como cirujano adjunto "júnior".

El documento de posicionamiento de la SECTCV sobre estándares y recomendaciones en los servicios de cirugía cardiovascular define dos modelos de gestión para la patología congénita:

- Gestionada dentro de un centro médico exclusivamente pediátrico.
- Gestionada dentro de un servicio global, en el que parte del equipo quirúrgico se superespecializa en este sector.

Además, ya trata el problema creciente de la CC del adulto proponiendo la creación de equipos entrenados específicamente.

Pero, ¿cuánto influye el volumen de cirugía de un centro en sus resultados? Los artículos más clásicos, datados en resultados de la década de 1990, demuestran resultados superiores en términos de mortalidad en aquellos centros con mayor volumen de casos y cirujanos también con mayor experiencia. De esta manera, centros con más de 100 procedimientos al año que disponen de cirujanos con más de 75 casos tienen una mortalidad del 5,45% frente al 8,94% de los centros con menos de 100 y cirujanos con menos de 75. Sin embargo, el efecto parece más significativo en relación con la experiencia del cirujano, dado que centros con más de 100 procedimientos, pero con cirujanos con menos de 75 casos, situaban su mortalidad en el 8,47%. Por otro lado, los datos del siglo XX no se pueden extrapolar al siglo XXI, ya que los resultados en esta patología han mejorado ostensiblemente. En la actualidad existen centros en España que realizan menos de 10 cirugías de *switch* arterial anualmente, dentro de la mortalidad estándar (en el registro publicado global ronda el 10%), cuando en la década de 1990 se debatía que los centros con menos de estos procedimientos tenían una mortalidad del 55% frente al 5% de los de más de 50 casos por año.

Así pues, son necesarias herramientas que delimiten bien el rendimiento de los equipos, escalas de riesgo que se ajusten a los resultados y considerar la capacidad de los equipos para tratar la patología más que la cantidad que puedan hacer.

## Necesidades estratégicas

Una vez definido lo básico, hay que pararse a describir la estrategia que debería tener un juicioso sistema nacional de salud.

Ya el informe de Santos de Soto mencionado antes hacía una propuesta de "regionalización" para alcanzar una racionalización de recursos y una mejoría de la calidad. Las conclusiones son que deberían existir alrededor de 10 centros de cirugía cardíaca pediátrica en España y 6-8 unidades de patología congénita del adulto. Las 10 líneas de acción propuestas se resumen en tres:

- Desarrollar registros con ajustes de riesgo.
- Promocionar grupos de trabajo y estudios multicéntricos.
- Implicar a la Administración.

Las consecuencias de esta propuesta implican cuatro puntos:

- No abrir más equipos, dado que en 2004 ya figuraban 17 centros y probablemente haya más en la actualidad.
- Integrar la patología congénita en un continuo, desde que el niño nace (e incluso en diagnóstico prenatal), continuando su manejo a lo largo de la vida y evitando fronteras administrativas a los 18 años que supongan cambios en el equipo responsable del paciente. De esta manera, esos 10 equipos deberían asumir las necesidades de los 6-8 calculados para la patología congénita del adulto. O, al menos, que parte de esos equipos sí estuvieran capacitados para esto último.
- Aplicar un criterio geográfico, con el objetivo de optimizar recursos y evitar traslados innecesarios o excesivamente lejanos en un sistema autonómico como el que existe.
- Al hilo del punto anterior, parece sensato recordar dentro de la comunidad médica el principio de autonomía en las decisiones (Ley 41/2002), dado que frecuentemente se debaten las decisiones "óptimas" para los pacientes (niños y familias en este caso), y no se tienen en cuenta las decisiones personales. Hay que recordar que sólo un 2-3% de los procedimientos son de altísima complejidad y la mejoría general de resultados de los equipos en la cirugía de media-alta complejidad hace que las diferencias sean pequeñas. Por ello, el criterio geográfico puede ser clave en el manejo de las situaciones particulares de cada familia evitando caer en el "paternalismo".

En el momento actual, los centros quirúrgicos ocupan áreas con desigual reparto geográfico. Existen 5 o más centros en Madrid, cubriendo la zona centro del país, otros 5 en la zona sur, por tan sólo 1 en el noroeste. La cobertura ideal citada por Santos de Soto debería incidir en las zonas con sobrepoblación de equipos, manteniendo una juiciosa distribución geográfica.

En cuanto a la necesidad de "mover" a un paciente a un equipo de alta especialización para optimizar su resultado, será objeto de debate en el siguiente escalón de la pirámide, el de las necesidades de centros, servicios y unidades de referencia (CSUR), pero sin olvidar que la Ley 41/2002 debe garantizar una información adecuada y libertad de decisión, pudiendo contemplarse la negativa al tratamiento y el respeto a las decisiones adoptadas. Y tratando con niños, la Ley deja claro que desde los 12 años se debe tener en cuenta su opinión, y desde los 16 incluso ya no cabe hablar de consentimiento por representación.

## Necesidades de un equipo de referencia

El debate se centra ahora en esas patologías con alta complejidad en las que un equipo mejor entrenado podría demostrar mejores resultados. Se hablaba que, en la actualidad, el porcentaje real es relativamente bajo y la mejoría de los resultados en la patología de media-alta complejidad hace que la necesidad sea de pocos centros de estas características. Con el fin de hacer efectivas las previsiones de la Ley 16/2003 de Cohesión y Calidad del Sistema Nacional de Salud, se publicó el Real Decreto 1302/2006, que establecía las bases del procedimiento para la designación y acreditación de estos CSUR dentro del Sistema Nacional de Salud.

En junio de 2009 se incorporó esta patología al proyecto en forma de CSUR para trasplante cardíaco infantil y en diciembre del año 2010 se aceptó la designación de equipos de asistencia integral del neonato y del niño con patología congénita compleja. Lo importante en este aspecto es que se realizaron auditorías para cumplir una serie de requisitos, no sólo en cuanto a volumen de actividad, sino a necesidades de personal y equipos, y estándares de calidad. La cobertura teórica de estos CSUR se centra en patologías calificadas con riesgo Aristóteles 3 y 4, lo que supone un 15-20% de la patología en España.

La ficha correspondiente a los criterios necesarios para ser un CSUR comienza con la justificación de la propuesta y el volumen mínimo necesario de intervenciones. A continuación, se exponen los recursos específicos humanos y materiales, entrenamiento, y recursos de otras unidades. En este último aspecto, por ejemplo, aparte de que se precise un programa de medicina fetal o de asistencia circulatoria tipo oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO), se enlazan necesidades de alta especialización como un programa activo de trasplante o de cirugía experimental y simulación. Todo ello con la recomendación de un sistema informático integrado con los posibles hospitales emisores que permita el desarrollo de programas de telemedicina. La ficha se completa con los indicadores de resultados que se deberán revisar anualmente. Cifras de mortalidad groseras en patologías específicas y, por último, el cálculo del rendimiento de un equipo. Finalmente se exige un sistema de información adecuado para conocer estos datos de manera fidedigna.

El punto clave en el análisis de estos CSUR, lo que realmente ofrecerá información sobre la calidad, se sitúa en el rendimiento. El cálculo es relativamente sencillo basándose en la media de la puntuación básica de la escala Aristóteles. El rendimiento de un equipo se calcula multiplicando esta cifra media de puntuación por la supervivencia en tanto por uno. De esta manera, siempre será igual o menor que la cifra de puntuación básica media. Por ejemplo:

- Equipo 1. Puntuación básica 6 y supervivencia 95% (mortalidad 5%), 6 x 0,95 = 5,7.

- Equipo 2. Puntuación básica 7 y supervivencia 93% (mortalidad 7%), 7 x 0,93 = 6,51.
- Equipo 3. Puntuación básica 7,5 y supervivencia 90% (mortalidad 10%), 7,5 x 0,9 = 6,75.
- Equipo 4. Puntuación básica 5,5 y supervivencia 90% (mortalidad 10%), 5,5 x 0,9 = 4,95.

De donde se extraen las siguientes conclusiones:

- El equipo 3, aun teniendo la mayor mortalidad, tiene el mayor rendimiento. Esto se debe a que opera patología más compleja.
- Un equipo como el 4 no debería seguir operando puesto que su mortalidad es alta para la complejidad que maneja.
- El equipo 1 tiene una buena cifra de mortalidad, pero se debe a que también opera patología más sencilla.

Con esta información es con la que el Sistema Nacional de Salud debería tratar, protegiendo y apostando por equipos con buen rendimiento y con capacidad para ofrecer resultados de calidad, considerando una juiciosa distribución geográfica e independientemente de cifras excesivamente sencillas como el volumen de procedimientos.

## Necesidades óptimas de un equipo quirúrgico de cardiopatías congénitas

En el documento de trabajo publicado en 2003 por el Comité de Patología Congénita de la *European Association for Cardio-Thoracic Surgery* (EACTS; Asociación Europea de Cirugía Cardiotorácica) quedan reflejadas las guías para la organización óptima de un equipo de estas características. En el resumen inicial del trabajo se exponen claramente las siguientes premisas:

- Existen centros en Europa de muy variable calidad, a veces por debajo de lo adecuado.
- Se prevé que existan equipos de alta especialización en todo tipo de cirugía compleja, trasplante y asistencia circulatoria, con programas de docencia e investigación, y programas de calidad, que permitan la difusión de resultados a la comunidad médica. Asimismo, se contempla la existencia de equipos menores que participen igualmente en el mismo sistema.
- Una estructura óptima debería operar más de 250 casos al año, cubriendo un área de 4-6 millones de habitantes.
- En ambos tipos de equipos la organización debería orientarse hacia las necesidades del paciente, incidiendo sobre todo en el control de calidad, la estratificación de riesgo, la investigación, las auditorías, la docencia y la recertificación.
- Lo sugerido en este documento se manejará de manera diferente entre países y llevará años para implementarlo. Proveerá de información valiosa a las diferentes administraciones sanitarias.
- Las medidas propuestas resultarán en mejoría de la calidad, así como en la eficiencia del Sistema Nacional de Salud.

La siguiente clave antes de entrar en los recursos necesarios es el concepto de trabajo en equipo. Un equipo moderno de cirugía cardíaca congénita requiere la participación de diferentes disciplinas y profesionales (cirujanos, cardiólogos, intensivistas, anestesistas, neonatólogos, perfusionistas, etc.). Tanto si un hospital está organizado con un equipo común de cardiólogos y cirujanos, como si no lo está oficialmente, una relación óptima entre éstos es obligatoria.

Los recursos necesarios para llevar a cabo esta propuesta son los siguientes:

- **Recursos humanos.** Aunque sin duda todos los profesionales implicados en el manejo del cardiópata congénito son de importancia vital, el cirujano cardíaco es el mayor responsable del resultado final. De manera óptima debería realizar más de 125 procedimientos al año y para cubrir vacaciones, docencia y guardias, el número aconsejable de cirujanos sería de tres.
- **Recursos materiales para 250 procedimientos:**
  - Un quirófano perfectamente equipado con posibilidad de videoasistencia.
  - 6-8 camas de unidad de cuidados intensivos (UCI) con una relación enfermero-paciente de 1:1 para pacientes complejos y 0,5:1 para los más simples.
  - 2-4 camas con telemetría adicionales en planta.
  - 10-12 camas en planta con facilidades para las familias.
  - Una habitación de curas.

- **Recursos institucionales adicionales:**
  - Servicio de pediatría general.
  - Servicio de cardiología de adulto, con al menos un adjunto especializado en CC.
  - Experiencia en ECMO y asistencia circulatoria.
  - Laboratorio especializado en subespecialidades relevantes como trasplantes o virología.

En cuanto a la actividad quirúrgica óptima, deberá interpretarse en el contexto de cada país, pero como referencia se esbozaron los siguientes puntos:

- Más de 250 pacientes al año.
- De ellos, más de 100 neonatos o infantes.
- Cirugía compleja en adulto o adolescente realizada por un cirujano de CC.
- Los trasplantes se realizarán en centros con amplia experiencia trasplantadora.
- Mínimo de 2 cirujanos bien entrenados.
- Cada caso complejo con diferentes opciones (cirugía o cateterismo intervencionista) deberá discutirse y aprobarse en sesión.
- Finalmente, el objetivo es la **calidad,** no el volumen de casos, por lo que equipos de menor volumen que demuestren resultados brillantes deberían contemplarse por el Sistema Nacional de Salud.

Otro tema conflictivo en España y en Europa es el entrenamiento quirúrgico en esta especialidad y la certificación del mismo, aparte de que un centro de estas características debería reconocerse con capacidad docente. En general, se acepta que un cirujano debe dedicar otros 3 años de formación específica para patología congénita, tras haber finalizado su programa de cirugía cardiotorácica y vascular. El organismo oficial que reconoce esta capacitación es el *European Board of Thoracic and Cardiovascular Surgeons* (EBTCS), y debería recertificarlo cada 8 años. Aun así, en la actualidad todavía hay conflictos en las titulaciones y homologaciones de base europeas entre cirugía torácica, cardíaca y vascular.

## 6.3. Calidad

Como colofón del capítulo, no se puede hablar de organización moderna de un equipo sin contemplar el análisis de la calidad. Como se había mencionado anteriormente, la maduración de los servicios de cardiopatías congénitas coincide con un aumento en la calidad ofrecida y, de forma paralela, con la mejoría de los registros de actividad. El desarrollo y validación de medidas de calidad o indicadores de calidad es un paso crucial en este proceso y facilitará la transformación de las bases de datos en plataformas para mejorar resultados.

La *Society of Thoracic Surgeons* (STS) y la *Congenital Heart Surgeon´s Society* publicaron en enero de 2012, armonizando la nomenclatura con la EACTS, un documento de consenso que exponía 21 medidas de calidad. Sin entrar en profundidad, llaman la atención aspectos como:

- Participación en la base de datos nacional.
- Manejo multidisciplinar del paciente.
- Estratificación del riesgo.
- Volumen adecuado en 8 procedimientos representativos.
- Sesión preoperatoria multidisciplinar para plantear procedimientos.
- Uso de ecocardiografía transesofagica (ETE), antibióticos, control de morbilidad y complicaciones…

De lo que se deduce que los esfuerzos deberán ir encaminados a la maduración de estas bases de datos, con una cuidadosa estratificación del riesgo, para así tener una óptima información de la calidad de los equipos y su rendimiento. En este sentido es de destacar el esfuerzo realizado por las bases de datos de la STS y la EACTS, recogido en el *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* en 2009. Se proponía un nuevo índice (STS-EACTS *Congenital Heart Surgery Mortality Score)* basado empíricamente en 77.294 procedimientos, realizados tanto en Europa como en América, con un alto grado de discriminación para predecir resultados.

Por último, cabe mencionar las iniciativas para conseguir áreas de capacitación específica en diferentes subespecialidades (Ley 44/2003). En concepto "abarcan el conjunto de conocimientos, habilidades y actitudes añadidos en profundidad o en extensión a los exigidos por el programa oficial de una o varias especialidades (…), siempre y cuando ese conjunto de competencias sea objeto de un interés asistencial, científico, social y organizativo relevante". Parece que la formación inicial y continuada, certificación y auditorías de calidad, en este sentido, son un marco ideal donde situar al cirujano cardíaco de patología congénita, de la misma manera que actualmente se está trabajando en el área de neonatología.

## 6.4. Conclusión

Tras todo lo comentado anteriormente, se desprenden las siguientes conclusiones:

- Se está viviendo una situación de desinformación y, sobre todo, de desajuste entre la Administración y la comunidad médica (que realmente es la trabaja con los pacientes). Para gestionar juiciosamente la cirugía cardíaca congénita hay que ponerse de acuerdo. Los materiales y métodos están bien descritos en la literatura.
- Las necesidades del Sistema Nacional de Salud en este campo son:
  - *Integralidad.* Comprende el enfoque moderno de tratar la patología congénita de principio a fin, es decir, desde el periodo fetal hasta la senectud, en el mismo equipo multidisciplinar.
  - *Distribución de recursos.* Significa gestionar el número de equipos y su distribución geográfica de manera adecuada para cubrir las necesidades de la población.
  - *Añadir nuevos parámetros a la hora de categorizar los equipos.* No sólo por volumen de actividad sino empleando además la estratificación de riesgos, los resultados obtenidos y el rendimiento.
  - *Hablar de capacidad de los equipos.* Se demostrará con controles de calidad, que estarán fundamentados en registros adecuados.

- La Administración se debe implicar en el diseño de estos equipos y, para ello, deberá contar con la opinión y respaldo de las sociedades científicas (SECPCC, SECTCV y Sociedad Española de Cardiología [SEC]). Asimismo se podría contemplar la posibilidad de crear áreas de capacitación específica en las subespecialidades de cardiología pediátrica y cirugía cardíaca congénita, con titulaciones que resultasen útiles en el sistema de adjudicación de plazas.

## Ideas para recordar

- La CC se debe enfocar hoy en día de manera integral por un equipo multidisciplinar.
- El volumen de procedimientos de un centro no es tan importante como su capacidad, la experiencia de sus cirujanos y la metodología, en términos de calidad, que emplee.
- La única manera eficiente de gestionar un Sistema Nacional de Salud es promover registros, estratificar el riesgo y calcular el rendimiento real de un equipo.
- La organización de equipos debería orientarse hacia las necesidades del paciente, incidiendo sobre todo en el control de calidad, la investigación, las auditorías, la docencia y la recertificación.

## Bibliografía


- American Academy of Pediatrics, Section on Cardiology. Guidelines for pediatric cardiology diagnostic and treatment centers. *Pediatrics* 1991; 87: 576-580.
- American Academy of Pediatrics. Section on Cardiology and Cardiac Surgery. Guidelines for pediatric cardiovascular centers. *Pediatrics* 2002; 109: 544-547.
- Daenen W, Lacour-Gayet F, Aberg T. Optimal structure of a congenital heart surgery department in Europe by EACTS Congenital Heart Disease Committee European. *Journal of Cardio-thoracic Surgery* 2003; 24: 343-351.
- Hannan EL, Racz M, Kavey RE, *et al*. Pediatric cardiac surgery: the effect of hospital and surgeon volume on in-hospital mortality. *Pediatrics* 1998; 101: 963-969.
- Hoosen EGM, *et al*. Optimal paediatric cardiac services in South Africa–what do we need? *S A Heart* 2010; 7: 10-16.
- Igual Barceló A, Mestres CA. Cirugía Cardiovascular en España en los años 2009-2010. Registro de Intervenciones de la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular (SECTCV). *Cir Cardiov* 2012; 19: 315-328.
- Jacobs JP, *et al*. Quality measures for congenital and pediatric cardiac surgery. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery* 2012; 3(1): 32-47.
- Jenkins KJ, Gauvreau K, Newburger JW, *et al*. Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123: 110-118.
- Lacourt-Gayet F, Jacobs CJ, Comas J, *et al*. The Aristotle score: a complexity-adjusted method to evaluate surgical results. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 25: 911-924.
- Norwood WI, Dobell AR, Freed MD, *et al*. Intermediate results of the arterial switch repair: a 20-institution study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 854-863.
- O´Brien SM, *et al*. An empirically based tool for analyzing mortality associated with congenital heart surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 138: 1139-1153.
- Santos de Soto J. Problemática de las cardiopatías congénitas en España. Propuesta de un plan viable de regionalización (http://www.secardioped.org/Descargas/PyB/PubSEC_007.pdf).
- Santos de Soto J. Registro español sobre organización, recursos y actividades en cardiología pediátrica. *An Pediatr* (Barc) 2004; 61(1): 51-61.
- Sinzobahamvya N, Arenz C, Photiadis J, Haun C, Hraska V, Asfour B. Minimal requirements for a congenital heart surgery programme: contribution of the Aristotle complexity score. *Thorac cardiovasc Surg* 2012; 60: V47.

# 7

# Organización de la sala de cateterismo cardíaco

Fredy Hermógenes Prada Martínez

*Servicio de Cardiología Pediátrica y Hemodinámica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona*

***OBJETIVOS***

- Entender cómo se organiza una sala de cateterismo cardíaco, tanto en estructura física, como en organización y personal.
- Conocer el equipamiento necesario de un laboratorio de hemodinámica.
- Saber los aspectos de seguridad radiológica tanto para el paciente como para el personal hospitalario.

La sala de cateterismo cardíaco es una sala con fines de diagnóstico y de terapia cardiovascular. Se organiza como un quirófano cardiovascular y como una sala de radiología, con especial énfasis en la protección radiológica.

## 7.1. Introducción

En el manejo de la CC es necesario utilizar diversas modalidades de diagnóstico y tratamiento. En el diagnóstico de la CC, además de las técnicas habituales como la Rx Tx, el ECG o la prueba de esfuerzo, se ha empleado el cateterismo cardíaco, cuya popularidad con fines diagnósticos ha disminuido mucho con la aparición de la ecocardiografía y, posteriormente, de la resonancia magnética (RM) y la tomografía computarizada (TC) cardíacas. Sin embargo, la utilidad del cateterismo cardíaco con fines terapéuticos ha aumentado considerablemente, tanto que en la actualidad la gran mayoría de procedimientos realizados con esta técnica son terapéuticos o intervencionistas.

La sala de cateterismo cardíaco pediátrico está organizada en relación con los siguientes aspectos:

- Espacio físico.
- Equipo de cineangiografía.
- Equipos auxiliares.
- Seguridad.
- Personal.

## 7.2. Espacio físico

Las salas de cateterismo cardíaco pediátrico requieren el tratamiento de un quirófano cardiovascular, dado que en algunas ocasiones existirá la necesidad de realizar un procedimiento quirúrgico de urgencia. También en algunos casos, de manera electiva, podrá utilizarse como quirófano cardiovascular para aprovechar la disponibilidad del cineangiógrafo en los procedimientos conocidos como híbridos; éstos son actos terapéuticos donde se combina el proceder del cirujano con los medios de diagnóstico y terapia del cardiólogo intervencionista.

Uno de los aspectos más importantes de una sala de cateterismo cardíaco pediátrico es su localización dentro de la estructura del hospital. No hay una regla ni recomendación específica al respecto, pero es deseable, por la naturaleza de las patologías que presentan los pacientes, que la sala de cateterismo esté lo más cerca posible de las unidades de neonatología, intensivos pediátricos y quirófano cardiovascular, pues facilita el transporte rápido de los niños graves a las áreas críticas.

Tampoco existen recomendaciones para una sala de cateterismo cardíaco pediátrico en cuanto a las áreas y distribución de espacios, pero en adultos se recomienda, por lo menos, un área de 200 $m^2$. De la misma deben dedicarse por lo menos 70 $m^2$ a la sala de cateterismo propiamente dicha, en donde estará instalado el cineangiógrafo. Esta sala debe ser lo suficientemente grande para alojar cómodamente el cineangiógrafo, la máquina de anestesia, los monitores, la bomba inyectora, el ecocardiógrafo, el polígrafo y, eventualmente, la máquina de ECMO o bomba de CEC cuando se desee realizar una cirugía híbrida. Además de esta sala, deben considerarse los siguientes espacios físicos:

- **Área de recepción.** Para recibir a los pacientes y prepararlos antes del ingreso a la sala de cateterismo. Puede utilizarse como sala de observación poscateterismo.
- **Área de control del angiógrafo y del polígrafo.**
- **Sala de posprocesamiento de imágenes.** Es útil para la revisión de las imágenes o para procesar la información obtenida, tanto con el angiógrafo como con el polígrafo.
- **Almacén.** Debe estar directamente comunicado con la sala de cateterismo y es necesario que esté bien provisto tanto para los casos simples como para los complejos, al igual que también debe contener material para utilizar en casos de extrema urgencia, como *stents* recubiertos, catéteres para extracción de cuerpos extraños, drenajes pericárdicos y pleurales.
- **Despacho para realizar informes, informar a la familia.** Se trata de un despacho corriente, donde pueden realizarse informes de los procedimientos, mantener las estadísticas de la sala, o servir también como archivo para guardar documentos. Podría utilizarse para hablar o informar a las familias sobre los procedimientos.
- **Área de maquinas.** Dedicada a los equipos y generadores que utiliza el cineangiógrafo. Es una pequeña sala con necesidades especiales de refrigeración. Generalmente está apartada y es un área a la que acceden los equipos de mantenimiento e ingeniería.
- **Área para lavabo y vestuario.**

La sala de cateterismo necesita, además, el blindaje de las paredes y cristales con plomo para evitar la difusión de radiación. Debe tener también sistemas de provisión de oxígeno, aire y gases medicinales, así como sistemas de vacío para aspiración.

Finalmente, la sala de cateterismo debe tener el mismo trato que un quirófano, no sólo en cuanto a su arquitectura sino también en las medidas de asepsia y control de las infecciones.

## 7.3. Equipo de cineangiografía

El cineangiógrafo es un equipo radiológico que permite recoger un número de imágenes radiológicas por segundo (generalmente 30). Consta de un generador de rayos X, un intensificador, colimadores y *software* para la navegación y medición. Algunos laboratorios de hemodinámica disponen de un cineangiógrafo con doble arco, lo que permite, además de acortar el procedimiento, utilizar menos contraste, aunque no disminuye la radiación utilizada. El cineangiógrafo de doble arco no es indispensable, pero sí recomendable. Dispone además de un sistema de *software* que permite procesar las imágenes, transferirlas a la red, a un CD o a servidores hospitalarios para su almacenamiento. Los cineangiógrafos modernos posibilitan además, con fines de mejorar la navegación, importar estudios previos o estudios de RM o tomografía y fusionarlos con el estudio actual.

## 7.4. Equipos auxiliares

Entre los equipos auxiliares que acompañan al cineangiógrafo cabe destacar los siguientes:

- **Polígrafo.** Permite recoger y mostrar la información fisiológica, registrarla en papel o medios electrónicos (p. ej., en un monitor o en archivos electrónicos para su ulterior procesado). Esta información generalmente es el trazado del ECG (varios canales en caso de estudios de electrofisiología), saturación de oxígeno ($SatO_2$), las presiones invasivas y no invasivas, temperatura…
- **Carro de reanimación cardiopulmonar.** La sala de hemodinámica debe tener un carro de reanimación cardiopulmonar que contenga los fármacos necesarios para iniciar la reanimación cardiopulmonar, así como un desfibrilador.
- **Ventilador o maquina de anestesia.** Los niños menores e incluso adolescentes requieren anestesia general durante el procedimiento. En adultos jóvenes o adolescentes mayores el procedimiento puede realizarse con anestesia local.
- **Bomba inyectora.** Se utiliza para la realización de angiografías. Permite inyectar contraste a alta velocidad para obtener una visualización adecuada de las estructuras cardiovasculares; la velocidad máxima está limitada por el catéter que se esté utilizando.
- **Analizador de gases.** Se emplea tanto para analizar el estado metabólico del niño, como para valorar los parámetros de ventilación del mismo. En algunos casos habrá necesidad de analizar los gases de diferentes muestras para estimar los cortocircuitos intracardíacos o extracardíacos. Algunas salas de cateterismo, especialmente aquéllas con fines de investigación, pueden tener disponible un equipo para la medición de gases exhalados e inhalados; de esta manera puede estimarse el consumo de oxígeno y, por tanto, calcularse el gasto cardíaco de manera fiable.

- **Ecocardiógrafo.** Como la gran mayoría de procedimientos en la sala de cateterismo son de tipo terapéutico, la ayuda de la ecocardiografía es crucial. Para ello es necesario contar, además, con sondas intraesofágicas y, en algunos casos, sondas intravasculares.

## 7.5. Seguridad

El problema con la radiación ionizante depende de la dosis empleada, así como del efecto acumulativo en procedimientos múltiples a lo largo de la vida del niño. El riesgo de aparición de neoplasias tras un periodo de latencia de 5-10 años dependerá de estos dos factores y, además, de la edad del niño.

Aunque no hay recomendaciones acerca de las dosis de radiación en los distintos procedimientos, existen dosis que pueden utilizarse como comparación. La cantidad de radiación recibida va a depender del tiempo de fluoroscopia del procedimiento, de la superficie expuesta, así como del peso del niño. Por ello, se recomienda vigilar no sólo el tiempo de fluoroscopia, sino también del producto del área por la dosis recibida.

Las salas de cateterismo cardíaco están sujetas a diversas regulaciones de organismos públicos. En España, toda sala de cateterismo necesita una licencia de funcionamiento otorgada por el Consejo de Seguridad Nuclear. Este mismo organismo también se encarga de supervisar los aspectos de seguridad de la sala anualmente.

La seguridad de la sala incluye la disponibilidad y mantenimiento de dispositivos de protección contra radiaciones ionizantes: batas, collarines y gafas plomadas. También deben estar activos los dosímetros de radiación, tanto del personal como el de sala; estos dispositivos tienen una lectura mensual.

El control de infecciones es otro factor importante en la seguridad. La sala de cateterismo debe recibir el mismo tratamiento que un quirófano. Para ello, los comités locales de control de infección hospitalaria disponen de protocolos en cada hospital.

## 7.6. Personal

En la sala de cateterismo cardíaco pediátrico trabajan médicos cardiólogos, médicos anestesistas, radiólogos intensivistas, personal enfermero, auxiliares de enfermería y técnicos de rayos X. La competencia de este personal es responsabilidad del director del laboratorio de hemodinámica.

Las recomendaciones del *American College of Cardiology* (ACC) en cuanto al número mínimo de procedimientos que debe hacer un cardiólogo para mantener su competencia es de 50 procedimientos/año.

Además del cardiólogo, la presencia del anestesista es indispensable, puesto que casi todos los procedimientos en la población pediátrica se realizan bajo anestesia general. El anestesista no solamente debe estar entrenado en el manejo de niños, sino que también ha de conocer y estar habituado a los problemas que pueden presentar los niños con CC.

La sala de cateterismo también necesita personal enfermero, personal auxiliar y, en salas de gran volumen, personal administrativo. Cuando se planea organizar una sala de estas características, debe considerarse también la necesidad de un sistema de guardias.

## Ideas para recordar

- La sala de hemodinámica tiene la estructura de un quirófano cardiovascular.
- En la sala de hemodinámica, además del tratamiento percutáneo, puede realizarse cirugía cardíaca con CEC o ambas en el mismo momento (procedimiento híbrido).
- La protección radiológica de pacientes y personal tiene máxima importancia en la organización de una sala de cateterismo cardíaco.

## Bibliografía


- Bashore TM, *et al.* American College of Cardiology/Society for Cardiac Angiography and interventions. Clinical Expert Consensus Document on Cardiac Catheterization Laboratory Standards. *JACC* 2001; 37(8): 2170-2214.
- Baysson H, Réhel JL, Boudjemline Y, Petit J, Girodon B, Aubert B, Laurier D, Bonnet D, Bernier MO. Risk of cancer associated with cardiac catheterization procedures during childhood: a cohort study in France. *BMC Public Health* 2013 Mar 22; 13: 266.
- Morís de la Tassa C, *et al.* Guías de práctica clínica: requerimientos y equipamiento en hemodinámica y CI. *Rev Esp Cardiol* 2001 Jun; 54(6): 741-750.
- Mullins CE, *Cardiac catheterization in congenital heart disease. Pediatric and Adult.* John Wiley & Sons Editors, 2008.
- Onnasch D, Schroeder FK, Fischer G, Kramer H. Diagnostic reference levels and effective dose in paediatric cardiac catheterization. *The British Journal of Radiology* 2007; 80: 177-185.

# 8

# Manejo posoperatorio tras cirugía cardíaca en cardiopatías congénitas

Sonia Marcos-Alonso
Irene García Hernández

*Unidad Médico-Quirúrgica de Cardiología Infantil y Cardiopatías Congénitas. Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil Teresa Herrera. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña. A Coruña*

***OBJETIVOS***

- Aprender las características básicas de la CEC y las posibles complicaciones derivadas de la misma.
- Repasar los principales parámetros de monitorización hemodinámica y de oxigenación tisular.
- Conocer las medidas de soporte en las principales complicaciones posoperatorias.
- Identificar las principales particularidades del manejo posoperatorio en función de la cardiopatía intervenida.

## 8.1. Introducción

Resumir en un capítulo como el presente el manejo posoperatorio del paciente con CC resulta una tarea complicada dado el amplio espectro de malformaciones congénitas y de las distintas situaciones fisiopatológicas que pueden presentarse.

Para llevar a cabo un manejo posoperatorio adecuado del paciente con cardiopatía, es necesario conocer y entender los siguientes aspectos:

- Características anatómicas del defecto.
- Fisiopatología preoperatoria.
- Fisiopatología posoperatoria.
- Pauta anestésica empleada durante la intervención.
- Características del *bypass*.
- Tipo de cirugía realizada.

Todo ello con el objetivo de detectar y tratar las posibles complicaciones posoperatorias o simplemente acompañar la adecuada evolución del paciente.

## 8.2. Fisiopatología de las cardiopatías congénitas que afectan al manejo posoperatorio: principios generales

Conocer el mecanismo fisiopatológico del defecto anatómico permite establecer un adecuado manejo posoperatorio, así como controlar los riesgos y/o reconocer las posibles complicaciones. Conviene recordar que existen distintas formas de clasificar las CC, pero, de un modo simplificado, se podrían dividir en cardiopatías acianóticas y cardiopatías cianóticas.

### Cardiopatías acianóticas

En este grupo se incluyen:

- **Cortocircuitos izquierda-derecha** (CIA, CIV, VAP y DAP).

| Tipo de patología cardíaca (acianótica) | | | |
|---|---|---|---|
| Mecanismo | Cortocircuito I-D | Obstrucción en tracto de entrada/salida | Disfunción miocárdica |
| Descenso de la contractilidad | | X | X |
| Edema pulmonar | X | X | X |
| *Shunt* intrapulmonar (aumento Qp/Qs) | X | | |

**Tabla 8.1.** Mecanismo fisiopatológico que explica el descenso de oxígeno en los tejidos en función del tipo de patología cardíaca predominante

- **Defectos en los tractos de entrada y/o salida ventricular** (estenosis mitral, estenosis aórtica, coartación).
- **Disfunción miocárdica primaria** (miocardiopatías).

En cuanto al mecanismo fisiopatológico y hallazgos en la exploración física, pueden coexistir varios tipos de defectos anatómicos entre sí, pero compartirán el mismo mecanismo fisiopatológico, una disminución de la llegada del oxígeno a los tejidos **(Tabla 8.1).**

En los cortocircuitos izquierda-derecha se produce un aumento del flujo pulmonar, es decir, una relación Qp/Qs > 1. La sobrecirculación pulmonar puede producir una situación de ICC por varios mecanismos; el aumento del Qp conlleva una sobrecarga de volumen del VI, un aumento de la presión telediastólica del VI, un aumento de la presión en la AI y, por consiguiente, en la vena pulmonar. Este aumento de presión en la vena pulmonar conlleva el aumento del gradiente de presión hidrostática pulmonar que favorece la salida de líquido y produce edema intersticial y, por último, edema alveolar. Al existir edema pulmonar, aumenta el cortocircuito intrapulmonar y, por tanto, se altera la relación ventilación/perfusión a expensas de un aumento de la perfusión. Esta situación de mala distribución del flujo hace activar el eje renina-angiotensina-aldosterona y, por ello, la retención de líquidos. Además, un aumento de volumen en el VD, como consecuencia de un cortocircuito I-D a nivel auricular o ventricular, genera un aumento de presión telediastólica del VD, en la AD y, por tanto, en la presión venosa central (PVC); este aumento de presión venosa sistémica contribuye a la existencia de edema intersticial y al descenso de la perfusión sistémica.

Estos niños pueden presentar aumento del trabajo respiratorio (taquipnea, tiraje subcostal, intercostal), estertores crepitantes y tiempo de relleno capilar alargado.

En los pacientes con disfunción miocárdica diastólica y sistólica también se produce un descenso del oxígeno en los tejidos. Por un lado, la disfunción diastólica conlleva un aumento de la presión telediastólica del VI y, por tanto, de la presión en la AI y de la presión venosa pulmonar, lo que produce edema pulmonar. Por otro lado, la disfunción sistólica produce un descenso de la fracción de eyección y del gasto cardíaco. En estos casos, los pacientes presentarán aumento del trabajo respiratorio en la auscultación: sibilancias ("asma cardíaca"), estertores o crepitantes y datos de mala perfusión periférica.

### Cardiopatías cianóticas

Este tipo de cardiopatías puede dividirse en dos grupos, según su fisiopatología:

- **Flujo pulmonar dependiente del *ductus* arterioso** (= flujo pulmonar disminuido). En este grupo se engloban la tetralogía de Fallot extremo, la atresia pulmonar y la atresia tricuspídea. Estos pacientes tendrán habitualmente un cociente Qp/Qs < 1. El descenso del Qp conlleva un descenso del oxígeno a los tejidos. Inicialmente, el Qs será normal, pero si la hipoxemia es grave y mantenida se establecerá un metabolismo anaerobio marcado por acidosis. Estos pacientes precisan una cifra de hemoglobina alta (> 14 mg/dl) con el fin de maximizar el contenido de oxígeno arterial y, por consiguiente, la llegada del oxígeno a los tejidos.
- **Flujo sistémico dependiente del *ductus* arterioso** (= flujo pulmonar aumentado). En este grupo de pacientes se incluyen el SCIH y la IAA. En esta situación clínica, el flujo pulmonar está aumentado y el sistémico disminuido (Qp/Qs > 1). Los pacientes tendrán una saturación arterial aceptable, pero un descenso marcado de la perfusión sistémica.

## 8.3. Manejo posoperatorio

La recepción de un paciente en la UCI tras la cirugía cardíaca precisa un adecuado conocimiento de la técnica quirúrgica, la presencia de posibles lesiones residuales (mediante la valoración ecocardiográfica intraoperatoria), así como las posibles incidencias durante la cirugía, la anestesia y/o en el traslado a la unidad.

Algunos pacientes neonatos o lactantes que precisan una cirugía cardíaca prolongada y que presentan inestabilidad hemodinámica o arritmias pueden ser candidatos al cierre esternal diferido. Este hecho puede producir un resultado adverso sobre el gasto cardíaco debido al efecto de la presión positiva ejercida a través de la ventilación mecánica sobre el sistema cardiovascular (in-

teracción cardiorrespiratoria). Una vez que el paciente esté más estable, desde el punto de vista respiratorio y hemodinámico, y tras controlarse el sangrado, generalmente a las 24-72 horas, se realizará el cierre esternal, lo que puede inducir cambios hemodinámicos adversos, por lo que el paciente debe estar vigilado estrechamente.

## Conceptos generales sobre la circulación extracorpórea

El *bypass* cardiopulmonar o CEC se realiza a partir de la canulación de la aorta ascendente y de las cavas o la AD. La sangre se recoge desde las cavas y pasa por un circuito que integra un oxigenador en el que se intercambian los gases, eliminando eficazmente el $CO_2$ y añadiendo $O_2$ para retornarla a través de una bomba de rodillo a la aorta. En las reparaciones intracardíacas es necesario realizar un *cross-clamp,* que consiste en clampar la aorta ascendente. Para ello, se administra la cardioplejia (una solución fría [6-8 ºC] rica en potasio) a través de otra cánula que se inserta en la raíz aórtica, cuyo objetivo principal es conseguir la adecuada preservación del miocardio mientras se establece la parada mecánica del corazón.

El grado de hipotermia que alcanza el paciente durante la cirugía depende del tipo de ésta y de la parada circulatoria.

Muchos centros emplean hemofiltración o ultrafiltración modificada tras el *bypass* con el fin de eliminar el exceso de agua intravascular y de líquido intersticial, así como moléculas mediadoras de la respuesta inflamatoria.

El contacto de la sangre del paciente con los componentes del circuito extracorpóreo inicia la activación de la respuesta inflamatoria, así como de las vías extrínseca e intrínseca de la coagulación. Por ello, algunos programas de cirugía cardíaca infantil incluyen la administración de un bolo de metilprednisolona 10-30 mg/kg entre 4-12 horas antes de la cirugía con el fin de reducir la respuesta inflamatoria. No obstante, algunos trabajos publicados al respecto no han demostrado diferencias en cuanto al pronóstico en el grupo de pacientes tratados.

Los glóbulos rojos pueden sufrir hemólisis secundaria al trauma inducido por la bomba de aspiración, por el aspirador y por los diferentes filtros que deben atravesar. Los periodos de bajo flujo de bomba pueden producir cierto grado de isquemia en los órganos diana (hígado, riñón, intestino y cerebro). También la respuesta inflamatoria puede inducir la fuga capilar y conllevar edema de los tejidos, incluyendo edema pulmonar. Periodos de clampado altos pueden ocasionar lesiones de reperfusión miocárdica que se manifiestan por disfunción miocárdica. Se ha descrito un descenso del gasto cardíaco a las 6-12 horas tras el *bypass* inducido en parte por la respuesta inflamatoria que interferirá con la función miocárdica.

## Monitorización hemodinámica, del gasto cardíaco y de la oxigenación tisular

La recepción del paciente en la UCI incluye también su adecuada monitorización, teniendo en cuenta que ésta abarca la exploración física y los parámetros obtenidos de las técnicas de monitorización invasiva y no invasiva **(Tabla 8.2).** Sin embargo, muchas de estas herramientas no reflejan de forma precisa la situación cardiovascular (gasto cardíaco) cuando se comparan con parámetros objetivos (por ejemplo, termodilución), por lo que su interpretación debe realizarse de forma prudente y en conjunto con la situación clínica del paciente.

### Técnicas de monitorización no invasiva

Entre las técnicas de monitorización no invasiva se encuentran las siguientes:

- **Clínica.** Las herramientas de monitorización clínica del gasto cardíaco **(Tabla 8.2)** permiten valorar la función cardiovascular del paciente posoperado a pie de cama. Debe realizarse repetidamente en función de la situación del paciente.
- **ECG.** Se debe confirmar la presencia de ritmo sinusal, dado que las alteraciones del ritmo cardíaco, más frecuentes en algunos tipos de cirugía (por ejemplo, tetralogía de Fallot), pueden conducir a una situación de bajo gasto. Este hecho marca la indicación de la colocación preventiva de los cables de marcapasos temporal, que en la mejor situación serán dos en posición auricular y dos en posición ventricular.
- **FC.** Es necesario conocer la considerada normal en los distintos periodos de edad.
- **Pulsioximetría.** Permite conocer no sólo la saturación de oxígeno arterial, sino también la intensidad del pulso arterial y la FC. Si la onda de pulso mantiene una buena morfología, la FC medida tiene total similitud con la obtenida mediante el ECG. No da información sobre el oxígeno tisular y, en caso de anemia grave, su lectura comporta escasa fiabilidad.
- **Temperatura.** Un aumento del gradiente central-periférico mayor de 5 ºC puede ser reflejo de bajo gasto. Durante el posoperatorio inmediato, debido a la activación de la respuesta inflamatoria, puede observarse elevación térmica que conlleva una situación de hipovolemia relativa.
- **Ecocardiografía.** Resulta una herramienta de gran utilidad en la valoración del gasto cardíaco. Además, permite valorar de forma cualitativa y cuantitativa la función ventricular, el índice de función miocárdica (índice de Tei), la detección de defectos residuales (cortocircuitos, regurgitaciones ), derrame pericárdico, trombos, presión pulmonar, etc. Si no es posible llevarla a cabo (mala ventana), se podrá realizar ETE.
- **Espectroscopia de infrarrojos** (en inglés, *near-infrared spectroscopy* [NIRS]). Mide la saturación de oxígeno a nivel tisular, es decir, la saturación regional. Como la mayoría de la sangre

| Categoría | Parámetro | Hallazgo/datos |
|---|---|---|
| Exploración física | Perfusión periférica | Frialdad acra, *cutis marmorata,* pulsos disminuidos, tiempo de relleno capilar alargado |
| | Situación respiratoria | Taquipnea, quejido, aleteo, tiraje |
| | Auscultación cardíaca | Tercer o cuarto tono, tonos cardíacos disminuidos, taquicardia o bradicardia |
| | Otros hallazgos | Sudoración, hepatomegalia, ingurgitación yugular, aumento de la cianosis |
| | Sistema nervioso central | Letargia, irritabilidad |
| Monitorización | Curva de presión arterial | Amplitud reducida, hipotensión, variabilidad del pulso en relación con la respiración |
| | Presión de llenado auricular | Aumentada o disminuida; ausencia de onda "a" |
| | ECG | Ritmo no sinusal, taquicardia, bradicardia, alteración del ST, pérdida de la variabilidad de la FC |
| | $CO_2$ espirado | Disminuido, diferencia aumentada con respecto al arterial |
| | Temperatura | Aumento del gradiente central-periférico (más de 5 ºC) |
| | Saturación venosa central de $O_2$ o saturación venosa mixta | Disminuida o < 50% |
| | Saturación regional de $O_2$ | Saturación cerebral < 50% o renal < 10% sobre la saturación cerebral |
| Datos de laboratorio y Rx Tx | Lactato sérico | Aumentado (> 2 mmol/l) |
| | Déficit de bases | Aumentando o > 5 mEq/l |
| | BNP | > 100 pg/ml y aumentando |
| | Troponina I | > 0,15 ng/ml y aumentando |
| | Rx Tx | Cardiomegalia, edema pulmonar y aumento de la trama vascular pulmonar |
| | Función renal | Descenso de la diuresis (< 0,5 ml/kg/h) |
| Ecocardiografía | Fracción de eyección y acortamiento. VI dilatado | Disminuida (FE < 50%, FA < 35%) |
| Cálculo del índice cardíaco | Termodilución, dilución litio, ecocardiografía | < 2 l/min/$m^2$ |

**Tabla 8.2.** Indicadores clínicos de situación de bajo gasto cardíaco

en los tejidos es venosa, el valor de NIRS debería ser similar al de $SvO_2$. Algunos trabajos han mostrado que valores bajos de NIRS (por ejemplo, < 56% en neonatos intervenidos de cirugía de Norwood en las primeras 48 horas de la cirugía) se correlacionan con un peor pronóstico (muerte, necesidad de ECMO o estancia prolongada en UCI).

### Técnicas de monitorización invasiva

Entre las técnicas de monitorización invasiva se encuentran las siguientes:

- **Presión arterial.** Una amplitud reducida, hipotensión o variabilidad del pulso en relación con la respiración pueden ser signos indirectos de compromiso hemodinámico.
- **PVC.** Ofrece información sobre la presión de llenado de las cavidades derechas, así como de la función de la válvula tricúspide y la evolución relativa de la precarga. Permite de forma indirecta valorar el gasto cardíaco mediante la medición de la saturación venosa sistémica y, además, permitirá la infusión de fármacos vasoactivos y/o inotrópicos.
- **Presión en aurícula izquierda.** Aporta información sobre la presión en las cavidades izquierdas, la función de la válvula mitral y permite medir la saturación de la AI en los casos de cortocircuito derecha-izquierda. Su monitorización está especialmente indicada en disfunción de la válvula mitral, disfunción ventricular izquierda y enfermedad grave del parénquima pulmonar. Su uso en la práctica se encuentra limitado, dado el alto riesgo de embolismo aéreo, que puede reducirse, por otro lado, con el uso de filtros de aire. Debe tenerse en cuenta que en el ventrículo único, el catéter situado en la AD resulta fisiológicamente como si el catéter estuviera situado en la AI y refleja las propiedades del ventrículo único, por lo que se debe prestar especial atención al riesgo de embolismo aéreo.
- **Presión en arteria pulmonar (PAP).** Proporciona información sobre la presión pulmonar, la saturación pulmonar y el

gasto cardíaco. Las indicaciones de colocación son riesgo de HTP, cortocircuitos residuales izquierda-derecha y bajo gasto. En la práctica, este catéter debería colocarse en niños con HTP grave o en aquellos pacientes con riesgo elevado de presentar crisis de HTP.

- **Presión arterial invasiva.** Se recomienda realizar esta prueba en todos los niños en los que se lleva a cabo una cirugía cardíaca, dado que permitirá la monitorización continua de la presión arterial y la realización de gasometrías y otros estudios de laboratorio.
- **Lactato.** El aumento del lactato refleja la presencia de un metabolismo anaerobio causado por hipoxia tisular. Algunos estudios han reflejado una relación entre la cifra de lactato al ingreso y el riesgo de muerte o complicaciones durante el posoperatorio. La elevación persistente del ácido láctico (> 2 mmol/l) requiere la reevaluación clínica (precarga, poscarga, contractilidad, FC, descartar arritmias, hematocrito, estrategia respiratoria, Rx Tx, ecocardiografía). No obstante, la presencia de un aumento del lactato indica una situación de hipoxia tisular ya establecida, con lo que no resulta un parámetro adecuado para la toma precoz de decisiones terapéuticas.
- **Oximetría venosa.** La saturación venosa mixta constituye una herramienta para medir de forma indirecta el gasto cardíaco, puesto que aporta información sobre el oxígeno en los tejidos y, además, ha demostrado ser un indicador precoz de disfunción cardiovascular. La ecuación de Fick expresa el gasto cardíaco como una relación entre el consumo de oxígeno y la diferencia entre el oxígeno arterial y el venoso. Cuando el consumo de oxígeno y la concentración de hemoglobina permanecen estables, la saturación de oxígeno puede sustituirse por el contenido de oxígeno. Si la saturación venosa pulmonar es cercana al 100%, un descenso en la $SvO_2$ representa un aumento en la extracción de oxígeno causado por un descenso del gasto cardíaco **(Tabla 8.3).**

| Variables relacionadas con el gasto cardíaco |
|---|
| · Entrega de $O_2$ = GC x $CaO_2$ |
| · (Ecuación de Fick) GC = Consumo de $O_2$ / contenido arterial de $O_2$ – contenido venoso de mixto de $O_2$ |
| · Diferencia arteriovenosa de $O_2$ = $SatO_2$ - $SvO_2$ |
| · Cociente de extracción de $O_2$ = $SatO_2$ – $SvO_2$ / $SatO_2$ |
| $CaO_2$: contenido arterial de oxígeno; GC: gasto cardíaco |

**Tabla 8.3.** Ecuaciones relativas al gasto cardíaco y a la entrega de oxígeno a los tejidos

En pacientes tras cirugía biventricular, una $SvO_2$ < 50% está asociada a un aumento de mortalidad. En pacientes con presencia de cortocircuitos residuales, la saturación venosa mixta más correcta sería la de la arteria pulmonar, pero se acepta de forma general que la saturación medida en la porción inferior de la VCS refleja la entrega de oxígeno a los tejidos. Estudios realizados en pacientes operados de SCIH reflejan que los pacientes que fallecieron durante el posoperatorio presentaban una saturación en la VCS < 50% en el momento del ingreso en la UCI.

- **Gasometría.** Se debe prestar especial atención al hematocrito, calcio iónico, electrólitos y ácido láctico. La acidosis metabólica prolongada es expresión de un inadecuado aporte de oxígeno a los tejidos. La hiperpotasemia puede observarse en situaciones de bajo gasto con hipoperfusión tisular y renal. El mantenimiento de un valor adecuado de calcio iónico es esencial para mantener una adecuada contractilidad y permitir la adecuada acción de las aminas. El calcio iónico puede estar bajo en relación con las soluciones de cebado del circuito extracorpóreo, el citrato presente en los hemoderivados, los diuréticos y la infusión de albúmina. La presión de $CO_2$ ($pCO_2$) tiene efecto sobre las RVP, que terminan la poscarga del VD, por lo que también es un parámetro a controlar intentando mantener una $pCO_2$ en rango normal.

## Medidas de soporte de las principales complicaciones posoperatorias

El objetivo principal del manejo posoperatorio es mantener una adecuada oxigenación tisular, que se consigue mediante la optimización del balance de oxígeno, es decir, minimizando la demanda y el consumo de oxígeno y manteniendo una adecuada entrega de oxígeno a los tejidos. Una posible disfunción respiratoria y/o circulatoria acompañada de la activación de la respuesta inflamatoria secundaria a la CEC y la presencia de reperfusión miocárdica y/o respiratoria aumentan el riesgo de desarrollar *shock*.

### Disfunción respiratoria

La ventilación mecánica se mantiene habitualmente hasta conseguir una situación clínica estable, es decir, FC y ritmo cardíaco normal, gasto cardíaco adecuado con soporte inotrópico bajo, saturación de oxígeno y función pulmonar normal o cercana a la normalidad, estado neurológico y nivel de sedación adecuados y sangrado controlado. En algunas cirugías, deben tenerse en cuenta las posibles interacciones cardiopulmonares. Por ejemplo, tras la cirugía de Glenn y de Fontan, la extubación precoz aporta beneficios hemodinámicos pero debe descartarse la existencia de atelectasias, condensaciones significativas u otras complicaciones pleuropulmonares, en cuyo caso se produciría un aumento de las resistencias pulmonares que podrían conllevar una disfunción de la circulación Glenn o Fontan.

Existen pocos datos sobre la modalidad ventilatoria más adecuada en el posoperatorio de la cirugía cardíaca. Por tanto, debe individualizarse en función de las características del paciente. En general, se recomienda programar modalidades que se sincronicen con el esfuerzo respiratorio del paciente.

Se debe tener en cuenta que la respuesta inflamatoria secundaria a la CEC aumenta la permeabilidad vascular y, por tanto, el volumen extravascular de agua en el pulmón que conlleva una situación de edema intersticial y alveolar y, por consiguiente, una disfunción del surfactante. Como consecuencia de ello, se produce un descenso de la distensibilidad pulmonar, lo que podría resultar en un volumen pulmonar insuficiente y, por tanto, hipoxemia. Por otro lado, tras la cirugía cardíaca pueden ser varias las causas de disfunción respiratoria de tipo ventilatorio que conllevan, además, una situación de hipercapnia:

- Depresión del sistema nervioso central (SNC).
- Parálisis diafragmática.
- Atrofia muscular difusa.
- Malnutrición.
- Distensibilidad pulmonar/pared torácica.
- Consumo muscular de oxígeno.
- Perfusión de los músculos respiratorios.
- Situación hemodinámica (gasto cardíaco).

Los mejores candidatos a la extubación precoz serán aquellos pacientes de bajo riesgo quirúrgico (evaluado mediante índices como el RACHS), cirugías cardíacas sin clampaje aórtico, ausencia de patología extracardíaca y pacientes de mayor edad. Por el contrario, pueden precisar ventilación mecánica más prolongada en el posoperatorio aquellas CC complejas, niños de menor edad (neonatos o lactantes menores de 10 meses), pacientes con tiempos prolongados de CEC y clampaje aórtico durante la cirugía, existencia de complicaciones infecciosas nosocomiales o problemas pulmonares añadidos (derrames pleurales, neumotórax, paresia diafragmática), presencia de HTP o de patología extracardíaca (por ejemplo, síndrome de Down, desnutrición previa a la cirugía ).

Ante todo fracaso de destete o extubación, deberán descartarse, además de las complicaciones intercurrentes (de causa respiratoria y otras [infecciones, sangrado…]), la presencia de lesiones residuales significativas y/o disfunción miocárdica e HTP.

### Disfunción cardiovascular

Invariablemente, tras la cirugía cardíaca existe algún grado de disfunción miocárdica que, en la mayoría de los casos, parece resolverse completamente. Mejorar el gasto cardíaco conlleva optimizar la precarga ventricular, mantener la adecuada conducción miocárdica y la contractilidad ventricular.

#### Disfunción diastólica

La disfunción diastólica se caracteriza por una disminución de la distensibilidad ventricular, es decir, el ventrículo precisa aumentar su presión de llenado para manejar el mismo volumen. Los agentes inotrópicos y los fármacos vasodilatadores han demostrado un beneficio escaso en esta situación. Además, estos fármacos (nitroprusiato, milrinona ) causan también venodilatación aumentando la capacitancia venosa, que implica un descenso del retorno venoso y, por tanto, del volumen de llenado ventricular. Por otro lado, la administración del volumen puede aumentar el volumen latido; sin embargo, será a costa de aumentar la presión venosa sistémica y también la presión venosa pulmonar.

Se debe tener en cuenta que la ventilación con presión positiva reduce la presión transmural ventricular (presión transmural = presión intracavitaria = presión extracavitaria) en diástole, lo que limita el llenado ventricular y, en presencia de disfunción diastólica, puede conllevar una situación de bajo gasto. De ahí el beneficio de la extubación precoz en el caso de disfunción diastólica del VD (por ejemplo, posoperatorio de tetralogía de Fallot).

#### Disfunción sistólica

La primera estrategia para tratar la disfunción sistólica es optimizar la precarga ventricular. El uso de catecolaminas está limitado por su efecto cronotrópico, arritmógeno y de aumento del consumo de oxígeno por el miocardio. La dopamina y la dobutamina proporcionan un efecto inotrópico; la dopamina, en contraste con la dobutamina, disminuye la capacitancia venosa por lo que la presión de llenado ventricular no disminuye. A altas dosis (> 10 µg/kg/min), las resistencias vasculares periféricas comienzan a aumentar, mientras que la dobutamina disminuye las RVS (efecto β2). La adrenalina proporciona un efecto inotrópico y, a dosis bajas (< 0,05-0,1 µg/kg/min), además, reduce la resistencia vascular periférica.

Entre los inhibidores de la fosfodiesterasa destaca la milrinona, que actúa inhibiendo la fosfodiesterasa III. Las ventajas de la milrinona frente a otras aminas son que no posee efecto cronotrópico, que resulta menos arritmógena y que no aumenta el consumo de oxígeno. La milrinona posee un efecto inotrópico, vasodilatador pulmonar y sistémico, y ejerce un efecto lusotrópico. Algunos trabajos, como los llevados a cabo por Chang y cols. y por Hoffman y cols., han demostrado la eficacia de su uso en la prevención del bajo gasto tras la cirugía correctora en neonatos. El levosimendán ejerce su efecto inotrópico aumentando la sensibilidad de las miofibrillas por el calcio sin aumentar el consumo de oxígeno. Por su efecto sobre el músculo liso, también produce un descenso de la resistencia vascular sistémica y pulmonar. Además, posee un efecto más prolongado que otras aminas como resultado de la liberación de metabolitos activos, cuya vida media de eliminación es de 3-4 días.

Otros fármacos, como la vasopresina, desempeñan un papel relevante sobre el mantenimiento de la presión arterial dado que aumentan la resistencia vascular arterial. Su uso podría estar indicado en los casos en los que se produce un consumo de la reserva neurohipofisaria de vasopresina, lo que conlleva un *shock* vasodilatador. Si bien en adultos los trabajos han demostrado resultados discutibles, en un estudio llevado a cabo en niños por

Rosenweig y cols. sobre el uso de la vasopresina tras la cirugía cardíaca en pacientes con hipotensión refractaria se observó una respuesta significativa favorable en la presión arterial y el índice de inotrópicos.

En presencia de disfunción sistólica, la ventilación con presión positiva mejora el gasto cardíaco.

Los glucocorticoides son necesarios para mantener el tono vascular y su déficit puede afectar a la función miocárdica, particularmente en prematuros o neonatos a término que presentan una relativa insuficiencia suprarrenal como resultado de la respuesta inflamatoria sobre un eje hipotálamo-hipofisario inadecuamente inmaduro. Todos los estudios llevados a cabo en niños con hipotensión refractaria han demostrado una mejoría de las cifras de presión arterial en las primeras horas tras el inicio de la terapia esteroidea.

Tras la CEC, se produce un descenso de la hormona tiroidea. Un estudio prospectivo aleatorizado llevado a cabo por Portman y cols. mostró que los niños menores de 5 meses que recibieron T3 presentaban menor tiempo de intubación, mejoría de la función cardíaca y requerían menor soporte vasoactivo. Este resultado fue confirmado en otros trabajos, como los desarrollados por Bettendorf y cols., y Chowdhury y cols.

**Arritmias**

Hay que distinguir entre:

- **Bradiarritmias:**
  - *Bradicardia sinusal.* Suele ser benigna y secundaria a la hipoxia y el edema cardíaco; no suele precisar tratamiento.
  - *Enfermedad del nodo sinusal o disfunción sinusal.* Suele ser una complicación tardía no inmediata en el posoperatorio y, generalmente, se relaciona con la colocación del parche intraauricular. En general, es bien tolerada, aunque puede precisar marcapasos.
  - *BAV completo.* La mayoría de las veces constituye un hecho pasajero secundario al edema posquirúrgico. La conducción se restablece a los 7-10 días, pero en ocasiones precisa la implantación de un marcapasos definitivo.
  - *Ritmo de la unión AV.* Aparece en dilataciones auriculares importantes y, generalmente, tras cirugías auriculares (Mustard, corrección de drenaje venoso pulmonar). No suele precisar tratamiento.

- **Taquiarritmias:**
  - *Taquicardia sinusal.* No es patológica. Se observa con frecuencia tras la salida de CEC o secundaria a situaciones de hipovolemia, hipertermia, dolor, ansiedad… En estos casos, mejorará tras resolver la causa subyacente.
  - Flutter-*fibrilación auricular.* Puede formar parte del síndrome de disfunción sinusal o asociarse a cardiopatías con dilatación auricular (anomalía de Ebstein, canal AV, Mustard). El tratamiento de elección es la cardioversión o la sobreestimulación auricular con el marcapasos temporal.
  - *Taquicardia automática de la unión AV.* Es una arritmia grave. Se ha descrito una mortalidad hasta del 50%. Puede presentarse tras cirugías cercanas a la unión AV (CIV, canal AV). Se deben corregir las alteraciones electrolíticas, la fiebre y la infusión de aminas. El siguiente paso debe ser realizar una hipotermia a 35 ºC bajo sedación y relajación. Posteriormente, se realizará la sobreestimulación con electrodo auricular, o de segunda opción la estimulación bicameral, y la administración de un fármaco antiarrítmico (amiodarona i.v.).
  - *Taquicardias por vías accesorias.* Se pueden asociar a anomalía de Ebstein, canal AV o atresia tricuspídea. El tratamiento se realizará siguiendo las recomendaciones actuales: adenosina i.v. en bolo (si estabilidad hemodinámica) o cardioversión eléctrica sincronizada (si inestabilidad); y, posteriormente, se podría añadir fármaco antiarrítmico (por ejemplo, flecainida). Podría estar indicada la ablación previa a la cirugía en los casos de síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW).
  - *Taquicardias ventriculares.* Suelen ser secundarias a ventriculotomía y su tratamiento será mediante cardioversión eléctrica o con medicamentos (amiodarona, procainamida).

**Sangrado**

El alto grado de anticoagulación que precisa el *bypass,* el grado de dilución de los factores de la coagulación, la hemoglobina, las plaquetas, así como el grado de disfunción plaquetaria inducido por los componentes del circuito de CEC aumentan el riesgo de sangrado, fundamentalmente en neonatos y lactantes. En niños menores de 10 kg, la primera causa de sangrado es la disfunción plaquetaria y la trombopenia; por ello, precisan transfusión de plaquetas como primera medida y, posteriormente, fibrinógeno.

Generalmente, si los estudios de coagulación son normales y el débito total de sangrado a través de los tubos de drenaje es superior a 10 ml/kg/h durante 2 o más horas, se debería tener en consideración la necesidad de realizar una reexploración quirúrgica. Por otro lado, si los tubos de drenaje dejan súbitamente de drenar, se debe prestar atención al riesgo de taponamiento (taquicardia, hipotensión, elevación de la PVC, pulso paradójico, ensanchamiento mediastínico en la Rx Tx o visualización de líquido o trombo paracardíaco en ecografía); esta situación obligará a una revisión quirúrgica para remover los trombos y controlar el sangrado.

**Hipertensión pulmonar**

De forma consensuada, se acepta que una presión media en la arteria pulmonar superior a 25 mmHg o una presión sistólica pulmonar superior al 60% de la sistémica acompañada de signos de bajo gasto son indicadores de la necesidad de tratamiento

vasodilatador pulmonar. El manejo de la HTP sintomática incluye la retirada o el descenso de las terapias vasoconstrictoras y el uso de fármacos vasodiladores pulmonares. Se debe tener en cuenta que se han descrito crisis de HTP en relación con estímulos como el aspirado de secreciones, el dolor o la ansiedad. El uso de fentanilo previo a la aspiración traqueal evitará la respuesta vasoconstrictora pulmonar.

Deben evitarse la hipoxia y la acidosis. Sin embargo, el óxido nítrico, la hiperventilación (controlada) o la infusión de bicarbonato sódico (alcalosis controlada) son terapias recomendadas en el manejo posoperatorio. No obstante, se debe tener en cuenta que la infusión de bicarbonato sódico disminuye el gasto cardíaco y el flujo cerebral y aumenta la PVC y la resistencia vascular periférica. En general, se recomienda mantener un pH > 7,4 o, en los casos más graves, > 7,5. El óxido nítrico inhalado (NOi) es la terapia más empleada por su mínimo efecto sistémico (dado que se inactiva por la hemoglobina) y su alta especificidad por el lecho vascular pulmonar; además, disminuye el *shunt* intrapulmonar, por lo que mejora la oxigenación sistémica. La dosis recogida en la literatura oscila entre 2-80 ppm, aunque no parece existir beneficio con dosis superiores a 20 ppm. Debe controlarse mediante gasometría la fracción de metahemoglobina, dado que puede aumentar. Tras la retirada del óxido nítrico puede producirse un rebote, por lo que en los pacientes de riesgo la retirada debe realizarse lentamente, de 5 en 5 ppm, y valorar añadir milrinona o sildenafilo.

En los pacientes con HTP refractaria a los tratamientos descritos, puede ser necesario el uso de iloprost inhalado o prostaciclina intravenosa. La vasopresina es un vasodilatador pulmonar y potente vasoconstrictor sistémico, por lo que puede resultar útil en pacientes con hipotensión secundaria a crisis de HTP. Otros fármacos son levosimendán, milrinona o neseritida, que también poseen efecto vasodilatador pulmonar y resultan útiles como terapias coadyuvantes.

### Complicaciones respiratorias

Son las siguientes:

- **Paresia/parálisis diafragmática.** Puede ocasionar o perpetuar una situación de fallo respiratorio. Esta complicación puede aparecer en múltiples situaciones de riesgo, como en la cirugía sobre las arterias pulmonares (cercana al hilio pulmonar), la manipulación de la VCS (Glenn), la manipulación de fístulas sistemicopulmonares (tipo Blalock-Taussig), la punción percutánea de la vena yugular interna o las reoperaciones con adherencias que aumentan la complejidad del procedimiento. Su tratamiento, en la mayoría de los casos, es conservador, con el soporte de la fisioterapia respiratoria y, en ocasiones, de la ventilación no invasiva. En los casos de mayor repercusión clínica y/o hemodinámica (por ejemplo, Fontan), podría ser necesaria la realización de una plicatura diafragmática.
- **Quilotórax.** Complicación poco frecuente y, en general, de buen pronóstico, dado que la mayoría de los casos mejora con tratamiento médico (octreótida) y dietético exclusivo (evitar grasas o dar sólo ácidos grasos de cadena corta). Se asocia tanto a procedimientos extrapericárdicos como intrapericárdicos.

### Complicaciones neurológicas

En la actualidad, las complicaciones como los accidentes cerebrales isquémicos, las convulsiones, la coreoatetosis o incluso el coma son muy poco frecuentes. Además, en la última década, algunos trabajos han mostrado la alteración del neurodesarrollo en algunas CC ya en la edad fetal. Partiendo de esta situación, algunas circunstancias perioperatorias pueden aumentar el riesgo de complicaciones neurológicas, como hipoxemia previa a la cirugía, tiempos de isquemia superior a 45 minutos, anemia (hematocrito < 24%) y enfriamientos rápidos. Las **convulsiones** son la complicación neurológica más frecuente; su incidencia se sitúa entre el 4-25% según los autores, su control suele ser sencillo y el tratamiento médico eficaz.

### Balance hidroelectrolítico y disfunción renal

El adecuado **balance hídrico y electrolítico** es esencial en el mantenimiento de la homeostasis renal. Además, mantener una adecuada volemia es particularmente importante en el paciente cianótico cuyo flujo pulmonar (tetralogía de Fallot, Glenn) o si la mezcla de sangre (dextrotransposición de las grandes arterias [d-TGA]) depende del volumen. Por otro lado, los pacientes con aumento del flujo pulmonar (circulación sistémica dependiente del *ductus* arterioso) son los que precisarán una restricción de la volemia, aunque ser demasiado restrictivos puede comprometer de un modo crítico la perfusión periférica.

La incidencia de **disfunción renal,** definida como un aumento de la creatinina sérica de al menos un 50% con respecto a la basal, es un hecho frecuente aunque transitorio en la mayoría de los casos. Puede deberse a las siguientes situaciones:

- Descenso de la tasa de filtrado glomerular como resultado del descenso de la presión arterial media y de la resistencia vascular renal aumentada.
- Hipoxemia, que reduce el flujo renal, por lo que se activa el eje renina-angiotensina-aldosterona.
- Hipotermia, que se asocia a vasoconstricción y también caída del filtrado glomerular.
- Presión positiva en los pacientes con ventilación mecánica, que desciende el retorno venoso y el gasto cardíaco y se activa el sistema nervioso simpático (SNS) y aumentan los niveles de vasopresina.
- Nefrotoxicidad de algunos fármacos (diuréticos).
- *Bypass* y la función miocárdica y/o existencia de lesiones residuales.

Recientemente, el uso del fenoldopam (agonista de receptor dopaminérgico) ha despertado gran interés debido a su efecto relajante del músculo liso, lo que induce a un aumento del flujo renal, de la excreción de sodio urinario y de la diuresis. Este fármaco tiene una vida media de eliminación corta (aproximadamente 10 minutos) y su seguridad (a dosis de 1 µg/kg/min) y eficacia se han establecido también en neonatos reduciendo incluso la necesidad de administración de furosemida intravenosa.

Durante el posoperatorio, la función renal puede monitorizarse mediante las cifras de urea y creatinina, así como de la diuresis y el cálculo del filtrado glomerular.

## Manejo posoperatorio en algunas situaciones específicas

### Fisiología univentricular

En el ventrículo único tras la realización de una fístula sistemico-pulmonar se puede producir una situación de hiperaflujo pulmonar a expensas de la circulación sistémica, la hipotensión diastólica y una potencial isquemia coronaria. La distribución total del gasto cardíaco (Qp + Qs) está determinada por el cociente de resistencias sistémicas y pulmonares.

El manejo de estos pacientes comienza con la valoración adecuada del Qs. Para ello, resulta necesario reducir las resistencias periféricas, que se consigue con adrenalina a bajas dosis (< 0,05-0,1 µg/kg/min) y milrinona. La dopamina proporciona soporte inotrópico, pero no reduce la RVS, e incluso aumenta el consumo de oxígeno. En los casos en los que se opte por la colocación de un conducto según la técnica Norwood tipo Sano, el cortocircuito se produce sólo en sístole, el Qp/Qs suele ser menor que con la fístula y la presión arterial diastólica mayor.

- **Cirugía de Glenn.** Tras la cirugía de Glenn puede observarse una marcada hipoxemia como consecuencia de una mezcla inadecuada, colaterales vasculares venosas sistémicas, malformaciones arteriovenosas o un Qp disminuido. Una estrategia para mejorar la oxigenación es la situación de hipercarpnia que favorece la redistribución de flujo del cerebro a la VCS y, por tanto, al pulmón. En ausencia de hipotensión, este hecho no afecta al flujo ni a la oxigenación cerebral porque el mecanismo autorregulador del cerebro permanece intacto.
- **Cirugía de Fontan.** Tras la cirugía de Fontan puede observarse la presencia de bajo gasto como resultado de un inadecuado llenado ventricular. Además, existe cierto grado de disfunción diastólica. En esta situación, todo el flujo sistémico debe retornar al corazón venciendo la resistencia pulmonar sin la presencia de una "bomba subpulmonar" (VD). El soporte inotrópico en este caso añade pocas ventajas dado su limitado efecto sobre el sistema venoso y el llenado ventricular. La presión negativa favorece el llenado ventricular, lo que justifica en parte la idea racional de conseguir una extubación precoz en estos pacientes. La hipoxemia también puede complicar el posoperatorio y puede deberse a la presencia de colaterales venoarteriales que, por otro lado, favorecen la formación de derrame pleural. En estos pacientes no es infrecuente la aparición de derrames pleurales y/o quilotórax como consecuencia de una lesión del conducto torácico, de la elevación de la presión pulmonar y/o la elevación de la PVC o la presencia de colaterales. Además, la presencia de derrame pleural y/o pericárdico compromete el llenado ventricular.

### Tetralogía de Fallot

Tras la reparación de la tetralogía de Fallot puede producirse una situación de bajo gasto como resultado de un fallo diastólico del VD. Dado que la función sistólica en la mayoría de los casos es normal, los inotrópicos tienen un papel limitado en estos pacientes. En algunos casos, resulta necesaria la presencia de un foramen oval cuyo cortocircuito puede ser de D-I, para lo cual podría ser útil la presencia de un catéter en la AI.

### Dextrotransposición de las grandes arterias

Tras la reparación resulta importante conocer las características de la misma y de la anatomía coronaria. La ecocardiografía posoperatoria será necesaria para valorar la función ventricular y la existencia de posibles anomalías segmentarias de la contractilidad, y el soporte inotrópico, como dosis bajas de adrenalina o dopamina y milrinona, habitualmente resulta necesario.

Puede observarse sangrado que será de origen multifactorial (suturas arteriales, coagulopatía, disfunción plaquetaria ). El catéter en la AI puede ser necesario para monitorizar la función ventricular, sobre todo en ventrículos izquierdos desentrenados. La mayoría de los pacientes evolucionan de forma favorable permitiendo el descenso y retirada del soporte respiratorio e inotrópico en las primeras 24-72 horas.

La presencia de disfunción ventricular, elevación del ST y arritmias ventriculares son signos de isquemia coronaria y deben tratarse de forma urgente.

### *Truncus* arterioso

El posoperatorio de estos pacientes vendrá marcado por la función ventricular, la insuficiencia de la válvula truncal y la presión pulmonar. Además del soporte inotrópico en el posoperatorio precoz, puede ser necesario el uso de NOi. También debe prestarse atención al sangrado debido a las líneas de sutura arterial y, en ocasiones, del VD.

### Drenaje venoso pulmonar anómalo total

Durante el posoperatorio, puede presentarse HTP, por lo que podrá ser necesario el uso de NOi. El periodo de máximo aumento de RVP ocurre durante las primeras 6-12 horas. En las primeras horas, también resulta importante asegurar una adecuada sedación y analgesia.

Se pueden observar distintos grados de disfunción del VI y puede ser necesario el aumento de la FC para mantener el gasto cardíaco durante al menos el posoperatorio inmediato.

### Fístulas sistemicopulmonares

Tras la realización de una fístula sistemicopulmonar se recomienda mantener una PAS de al menos 70 mmHg, por lo que puede necesitarse dopamina o adrenalina. El funcionamiento de la fístula debe pivotar en el adecuado balance de las circulaciones y se conseguirá mediante el control de las RVP (pH, $FiO_2$ y $pCO_2$) y periféricas (soporte inotrópico). Deberá iniciarse tratamiento anticoagulante con heparina de bajo peso molecular en las primeras 6-12 horas del posoperatorio.

### Anomalías del arco aórtico

La coartación de aorta simple, yuxtaductal y sin hipoplasia del arco aórtico se repara habitualmente mediante toracotomía izquierda, por anastomosis término-terminal ampliada. Habitualmente, el tiempo de clamplado aórtico se encuentra entre 15-30 minutos y no resulta necesario emplear un *bypass*. La mayoría de los neonatos tolera bien la cirugía, requiriendo un soporte inotrópico mínimo y siendo posible la extubación en las primeras 24-48 horas tras la misma.

Aunque resulta una complicación poco frecuente, debe vigilarse la movilidad de las extremidades inferiores. En los casos en los que exista una hipoplasia del arco aórtico o interrupción del mismo, la reparación se realizará mediante esternotomía, precisando así hipotermia más profunda (< 34 ºC). En la primera fase del posoperatorio, la HTA está mediada por catecolaminas, por lo que el mejor tratamiento en este caso serán los betabloqueantes (esmolol, labetalol); posteriormente, se produce un aumento de la angiotensina y el tratamiento más adecuado, por tanto, será el uso de inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA), que pueden añadirse a las 24-48 horas del posoperatorio.

## Ideas para recordar

- Para llevar a cabo un adecuado manejo posoperatorio del paciente con CC, es necesario entender la fisiopatología preoperatoria y posoperatoria del defecto anatómico, así como conocer la técnica quirúrgica realizada y los posibles defectos residuales.
- A la llegada a la UCI, es necesario realizar una exploración física dirigida a valorar la situación cardiovascular del paciente y llevar a cabo la correcta monitorización hemodinámica y de la oxigenación tisular.
- Algunas CC tienen particularidades que deben conocerse para mejorar el manejo de las mismas.

## Bibliografía


- Adatia I, Beghetti M. Early postoperative care of patients with pulmonary hypertension associated with congenital cardiac disease. *Cardiol Young* 2009; 19: 315-319.
- Andropoulus DB, Chang A. Pediatric cardiovascular intensive care. En: *Heart disease in infants, children and adolescents including the fetus and young adult,* 8.ª ed. Lippincot Williams & Wilkins, 2013.
- Baño Rodrigo A, Domínguez Pérez F, Fernández Pineda L, Gómez González. Guía de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en el postoperado de cardiopatía congénita. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 1496-1526.
- Bohn D. Objective assessment of cardiac output in infants after cardiac surgery. *Semin Thorac Cardiovasc Pediatr Card Surg Ann* 2011; 14: 19-23.
- Broniki RA, Chang A. Management of the postoperative pediatric cardiac surgical patient. *Crit Care Med* 2011; 39: 1974-1984.
- Ibsen L, Irving S, Ross M. Perioperative management of patients with congenital heart disease: A multidisciplinary approach. Chapter 23; 561-576. En: *Critical heart disease in infants and children.* Second Edition, 2006.
- Johnson J, Cetta F. Essentials in the post-operative evaluation of congenital heart disease. *US Cardiology* 2009; 6(2): 107-114.
- Ricci Z, Iacoella C, Cogo P. Fluid management in critically ill pediatric patients with congenital heart disease. *Minerva pediatr* 2011; 63: 399-410.
- Roth S. Postoperative care**.** En: *Pediatric cardiac intensive care.* Chang A, Hanley F, Gil Wernovski DW. Pennsylvania. Williams & Wilkins, 1998.

# 9

# Complicaciones en el seguimiento tras cirugía y cateterismo cardíaco

Carles Bautista Rodríguez

*Servicio de Cardiología Pediátrica. Unidad Integrada Hospital Sant Joan de Déu - Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona*

***OBJETIVOS***

- Identificar las particularidades comunes que deben tenerse en cuenta en todo niño intervenido de una CC.
- Conocer las indicaciones generales del cateterismo diagnóstico y terapéutico.
- Reconocer los problemas más comunes en el seguimiento de los posoperados de TGA y su manejo.
- Saber los principales problemas en el seguimiento en los posoperados de tetralogía de Fallot, así como los que presentan los niños sometidos a las cirugías de Glenn y Fontan.

## 9.1. Introducción

Los avances de la cirugía cardiovascular en las CC en los últimos años han dado lugar a una creciente población de pacientes ambulatorios con CC complejas. Existe en la literatura un gran número de estudios de seguimiento clínico de los pacientes con este tipo de patología que han permitido una mejor comprensión de la situación hemodinámica y de las secuelas electrofisiológicas posteriores a la cirugía neonatal e infantil. Este capítulo pretende proporcionar un marco amplio para el seguimiento de pacientes pediátricos intervenidos de CC y para generar debate sobre estos temas. No existen en la literatura guías de práctica clínica validadas a nivel global. La mayoría están basadas en recomendaciones de grupos de consenso pertenecientes a una misma institución o a un grupo de instituciones próximas geográficamente. Es importante recordar que en el seguimiento de los pacientes pediátricos es indispensable cubrir las expectativas de los padres y proporcionar recomendaciones útiles para los jóvenes con CC que los prepare en su transición hacia el mundo de la medicina de adultos.

El cateterismo cardíaco ha sido considerado como el *gold standard* para la evaluación anatómica y fisiológica de los pacientes con CC, porque proporciona imágenes de alta resolución del corazón necesarias para el éxito del tratamiento quirúrgico de estos pacientes. Las medidas de estimación directa de presiones dentro de las cavidades cardíacas y los grandes vasos ayudan a estratificar a los pacientes según el riesgo, también en la evaluación del tratamiento médico, así como a indicar la necesidad de intervención.

A pesar de que el cateterismo cardíaco todavía tiene un papel valioso en este sentido, cabe recordar que también tiene sus limitaciones. En su mayor parte, la imagen angiográfica se limita a dos imágenes simultáneas, aunque la reconstrucción tridimensional está ya muy desarrollada. Por otro lado, la naturaleza invasiva del cateterismo cardíaco y, en determinadas ocasiones, la necesidad de anestesia obligan al médico a, por lo menos, considerar alternativas no invasivas para obtener determinados datos. Los avances en imagen no invasiva han provocado que el cateterismo cardíaco sea cada vez más una opción terapéutica y no una herramienta de diagnóstico.

En este capítulo se comentarán, en primer lugar, los aspectos generales más importantes en el seguimiento de los pacientes cardiópatas que han sido sometidos a intervenciones quirúrgicas. Posteriormente, se especificarán las indicaciones del cateterismo cardíaco. Por último, se evaluarán tres patologías muy comunes (representan, aproximadamente, una tercera parte de los procedimientos quirúrgicos realizados en neonatos y niños pequeños), que requieren un seguimiento cardiológico específico y, con toda probabilidad, tratamientos percutáneos y quirúrgicos: la tetralogía de Fallot, la TGA y diversas formas del corazón univentricular.

# 9.2. Indicaciones en todo paciente cardiópata sometido a intervención quirúrgica

## Prevención de endocarditis

La endocarditis infecciosa es una complicación grave y potencialmente mortal en el paciente con CC o adquirida del corazón **(Tabla 9.1).** Se estima una prevalencia aproximada de 0,5-1/1.000 ingresos pediátricos. La endocarditis infecciosa puede ser adquirida en la comunidad o nosocomial. Esta última se asocia principalmente a prematuridad, pacientes portadores de catéteres centrales e inmunodeprimidos. Estos grupos de pacientes tienen mayor riesgo de infecciones más virulentas causadas por *Staphylococcus aureus,* bacterias gramnegativas e infecciones fúngicas. Las endocarditis adquiridas en la comunidad son causadas generalmente por bacterias propias del tracto superior del aparato respiratorio y gastrointestinal, principalmente estreptococos, *Staphylococcus aureus* y enterococos. Las manipulaciones dentales y la pobre higiene dental han sido consideradas como las fuentes más probables de bacteriemia transitoria, aunque existen estudios que no lo corroboran. La endocarditis bacteriana requiere antibioterapia en monoterapia o en combinación de antibióticos para fomentar sinergia. Las estrategias de tratamiento están determinadas por el agente causal y por el grado de disfunción cardíaca. Las endocarditis pueden causar graves lesiones valvulares y abscesos intramiocárdicos. La cirugía es a menudo necesaria para reparar o reemplazar las válvulas cardíacas infectadas. A consecuencia de las graves consecuencias de la endocarditis infecciosa, existen diversas recomendaciones preventivas, principalmente basadas en la higiene bucal y la profilaxis antibiótica. Las últimas guías clínicas intentan resumir los pacientes de riesgo con el objetivo de evitar el uso de antibióticos generalizado no basado en la evidencia.

| Endocarditis infecciosas: situaciones cardíacas con mayor riesgo |
|---|
| · Portadores de válvula protésica o material protésico usado para reparación valvular |
| · Pacientes con episodio previo de endocarditis infecciosa |
| · CC cianótica no reparada o con defectos residuales, *shunts* paliativos o conductos |
| · CC reparadas con material protésico durante los primeros 6 meses posreparación |
| · Defecto residual que persiste en la localización donde se ha colocado material protésico o un dispositivo |

**Tabla 9.1.** Situaciones cardíacas con mayor riesgo de endocarditis infecciosa para las que se recomienda profilaxis ante un procedimiento de alto riesgo

## Alteraciones del ritmo

Los pacientes sometidos a cirugía cardíaca tienen mayor riesgo de arritmias en el periodo quirúrgico inmediato pero también de forma tardía. Estos pacientes pueden presentar arritmias de origen supraventricular (las más frecuentes), ventricular, BAV y muerte súbita. Las anomalías electrofisiológicas pueden estar presentes antes del acto quirúrgico y hacerse evidentes tras el proceso quirúrgico. En otros casos, las arritmias están directamente relacionadas con lesiones secundarias de la cirugía como cicatrices ventriculares o lesiones en el sistema de conducción. Las anomalías electrofisiológicas son secundarias a problemas progresivos durante la evolución. Por ejemplo, en la tetralogía de Fallot, son consecuencia de la sobrecarga de presión o fibrosis ventricular. En los casos de pacientes con corazón univentricular, las arritmias están relacionadas con sobrecarga de volumen secundarias a *shunt* izquierda-derecha. Algunos problemas hemodinámicos que llegan a ocasionar alteraciones del ritmo pueden ser inevitables, tales como la elevación de la presión auricular después de la cirugía de Fontan o la insuficiencia pulmonar residual tras la reparación de la tetralogía de Fallot. Otros problemas son evitables, pero ocurren de forma habitual, incluyendo defectos septales residuales u obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD). La enfermedad vascular pulmonar y la disfunción ventricular son otros problemas funcionales hemodinámicos que provocan alteraciones del ritmo. El tiempo de *bypass* cardiopulmonar, el tiempo de isquemia miocárdica y la técnica de cardioplejia son otros factores que se han relacionado con mayor número de arritmias tras la cirugía. Los casos de muerte súbita descritos están relacionados con CC específicas y su proceso de reparación, por lo que se comentarán más adelante.

## Muerte súbita y limitación del ejercicio

Como consecuencia de la mejora en la supervivencia de niños con CC, es necesario realizar un enfoque racional para evaluar las limitaciones físicas y atléticas en este grupo de población, principalmente formado por adolescentes y adultos jóvenes. A pesar del fuerte incremento del número de niños con CC corregidas o paliadas quirúrgicamente, este grupo constituye una parte muy

pequeña de las muertes súbitas que ocurren durante la actividad deportiva competitiva. En general, la mayor parte de éstas ocurren en CC, tales como MCH, anomalías coronarias, enfermedad valvular aórtica y síndrome de Marfan. Existen recomendaciones específicas y restricciones deportivas para este grupo de niños. Probablemente la mejor recomendación se basa en la evaluación individual de la función cardiopulmonar del niño durante el ejercicio combinado con el seguimiento cardiovascular para adaptar el nivel de actividad adecuado. Esta evaluación puede requerir pruebas no invasivas como ecocardiografía, RM, ECG y ergometría. No existen recomendaciones específicas para evaluar a estos niños mediante cateterismo.

Los pacientes con CC con *shunts* reparados ya sea a nivel auricular o del tabique ventricular por lo general no tienen restricciones para la práctica deportiva. Los pacientes con obstrucción aislada del tracto de salida tienen recomendaciones específicas basadas en el grado de obstrucción, síntomas y función ventricular. Los defectos congénitos complejos son generalmente más problemáticos. Por ejemplo, los pacientes con TGA corregida mediante *switch* arterial no tienen limitaciones para el ejercicio, aunque la mayoría tienen una capacidad aeróbica disminuida. Además, existe evidencia que sugiere que estos pacientes tienen anomalías de la reserva vascular coronaria y una mayor prevalencia de lesiones intracoronarias. Por ese motivo, los pacientes deben ser evaluados completamente antes de permitirles participar en deportes competitivos.

### Rendimiento escolar y dificultades académicas

Los avances en detección prenatal, manejo perioperatorio y técnicas quirúrgicas han contribuido a aumentar de forma significativa el número de niños con cardiopatías complejas que están escolarizados y llegan a estudios superiores. Como la supervivencia inicial ha aumentado, y de hecho ahora se espera que así sea para la mayoría de enfermedades pediátricas del corazón, actualmente se presta mayor atención hacia la comprensión del desarrollo neurológico a largo plazo y los resultados neurofuncionales de este grupo de pacientes. Los estudios publicados hasta el momento concluyen que los niños con CC sometidos a cirugía en épocas tempranas de la vida tienen una mayor incidencia de retrasos en motricidad, dificultades académicas y de comportamiento y trastornos por falta de atención e hiperactividad. Estos niños también presentan déficits de planificación y organización, retrasos en el lenguaje expresivo y menor puntuación en los test de coeficiente de inteligencia estandarizados. Durante las visitas de seguimiento, es importante que el cardiólogo pediátrico se interese por el rendimiento escolar, el comportamiento y otros aspectos del desarrollo, así como que colabore con el pediatra de Atención Primaria para formular un plan de evaluación y gestión de los problemas que se han de tratar.

## 9.3. Indicaciones generales de cateterismo cardíaco diagnóstico y terapéutico

El cateterismo cardíaco ha transformado el cuidado de los niños con CC y ha incrementado en gran medida la seguridad y eficacia de la cirugía. El cateterismo diagnóstico ya no se indica en el preoperatorio de rutina para la evaluación de la mayoría de los defectos congénitos. Los detalles de la anatomía de estos pacientes pueden ser detalladamente examinados con ecocardiografía o, si es necesario, mediante técnicas de imagen no invasiva. El cateterismo cardíaco sigue siendo importante para la valoración hemodinámica del paciente.

### Indicaciones de cateterismo cardíaco diagnóstico

No es el propósito de este capítulo proporcionar una lista completa de todas las indicaciones de cateterismo diagnóstico. Sin embargo, hay ciertas categorías amplias en las que la necesidad de éste está bien establecida en la práctica actual. En la mayoría de casos, estas indicaciones tienen una base empírica, ya que no hay estudios prospectivos controlados que demuestren la superioridad del cateterismo sobre otras modalidades de diagnóstico. Las siguientes situaciones sugieren la necesidad de cateterismo diagnóstico:

- **Doble lesiones valvulares,** especialmente a nivel aórtico y pulmonar. Pueden ser infravaloradas mediante Doppler, sobre todo si asocian múltiples zonas de obstrucción. En estos casos, es necesario realizar cateterismo diagnóstico para determinar el gradiente *peak-to-peak*, considerado como el estándar para indicar tratamiento percutáneo o quirúrgico.
- **Situaciones en las que es preciso calcular la RVP, la anatomía de las arterias pulmonares y la presión pulmonar,** principalmente cuando es necesario conocer en detalle y conjuntamente anatomía y presión (p. ej., valoración de pacientes tras cirugía de Glenn o Fontan). En estos pacientes, el cateterismo diagnóstico aporta información sobre la necesidad de progresar al Fontan, evaluar el funcionamiento de éste o la indicación de trasplante.

El cateterismo cardíaco sigue desempeñando un papel importante en la evaluación de la HTP y su capacidad de respuesta al tratamiento médico. Éste puede ser el caso de los pacientes con CC en los que una evaluación precisa de las resistencias pulmonares permite tomar decisiones quirúrgicas y médicas. Por ejemplo, se debe realizar una evaluación preoperatoria de la resistencia pulmonar en pacientes candidatos a la cirugía de

Fontan, ya que la presencia de resistencia arteriolar pulmonar elevada o la obstrucción venosa insospechada pueden tener un impacto muy negativo en el paciente sometido a Fontan. Existen casos concretos, como los pacientes con atresia valvular pulmonar, en los que es necesario estudiar el mecanismo para garantizar el flujo pulmonar y/o la presencia de malformaciones arteriovenosas, estudiar la anatomía ventricular y determinar la anatomía de las arterias coronarias. En este grupo de pacientes, siempre es necesario descartar la presencia de circulación coronaria dependiente del VD antes de realizar cualquier procedimiento de descompresión del VD y establecer, de algún modo, una continuidad entre el VD y la arteria pulmonar.

El cateterismo diagnóstico es esencial en la evaluación de pacientes candidatos a trasplante cardiaco. El cateterismo está indicado para realizar la biopsia endomiocárdica, determinar las presiones de llenado y evaluar las RVP. También es útil para determinar la existencia de vasculopatía del injerto en los niños tras trasplante cardíaco.

### Indicaciones de cateterismo cardíaco terapéutico

Existen varios problemas potenciales que pueden ocurrir tras la cirugía de los defectos congénitos para los que el cateterismo diagnóstico se indica debido a la incapacidad de las pruebas no invasivas para proporcionar el diagnóstico. Además, en esta situación, el cateterismo permite realizar el diagnóstico y posteriormente ser un procedimiento intervencionista. A continuación, se enumeran las indicaciones de cateterismo diagnóstico-terapéutico:

- Situaciones en las que se produce desaturación excesiva tras realizar un *shunt* arterial sistemicopulmonar. El cateterismo es útil para excluir estenosis de las ramas de las arterias pulmonares y la estenosis u oclusión de la derivación. Esta situación puede surgir si el paciente está demasiado inestable para tolerar una RM.
- Situaciones en las que se produce desaturación excesiva tras un procedimiento de anastomosis cavopulmonar. El cateterismo se indica para excluir fístulas o malformaciones venovenosas, venoauriculares o arteriovenosas. El cateterismo permite ocluir estos vasos anómalos en el mismo procedimiento.
- Si se sospecha la existencia de un *shunt* izquierda-derecha residual excesivo tras el cierre de una CIV en una cirugía de reparación de un canal AV. El cateterismo permite calcular el tamaño y la gravedad del *shunt*.
- Si se sospecha obstrucción del TSVD tras la cirugía de la tetralogía de Fallot o del VD de doble salida.
- Si el paciente requiere soporte en ECMO de forma prolongada y sin causa aparente o existe imposibilidad para retirar el soporte.

## 9.4. Complicaciones en el seguimiento de determinadas cardiopatías congénitas

### Transposición de las grandes arterias

#### Reparación mediante Mustard o Senning

La mayoría de los adultos actuales con TGA han sido corregidos mediante un *switch* auricular (ya sea de Mustard o Senning). A consecuencia de este procedimiento, el VD morfológico actúa como ventrículo sistémico. La mayoría de estos pacientes están en clase funcional I-II de la *New York Heart Association* (NYHA). El pronóstico es generalmente bueno, pero en las formas de TGA compleja, principalmente aquéllas con defectos congénitos del septo interventricular, la evolución puede ser menos satisfactoria. Actualmente, la supervivencia de vida de estos pacientes se encuentra alrededor del 70-80% a los 20-30 años de seguimiento. En estos pacientes, es esencial la correcta evaluación del VD, por lo que en muchos casos la ecocardiografía no será suficiente como técnica de imagen para la valoración de la función ventricular, que deberá ser complementada con RM (o TC, si la RM está contraindicada). Las complicaciones más frecuentes de este grupo de pacientes y su prevalencia se muestran en la **Tabla 9.2.**

| Problema | Incidencia |
|---|---|
| Fallo ventricular derecho | 15% |
| Insuficiencia tricuspídea moderada-severa | 20% |
| Bradiarritmias que requieren marcapasos | 20% |
| Taquiarritmias que requieren tratamiento | 15% |
| Obstrucción subpulmonar | 10% |
| Hipertensión pulmonar | 10% |
| Muerte súbita | 1% (por año) |

**Tabla 9.2.** Principales problemas en el seguimiento de pacientes sometidos a Mustard/Senning

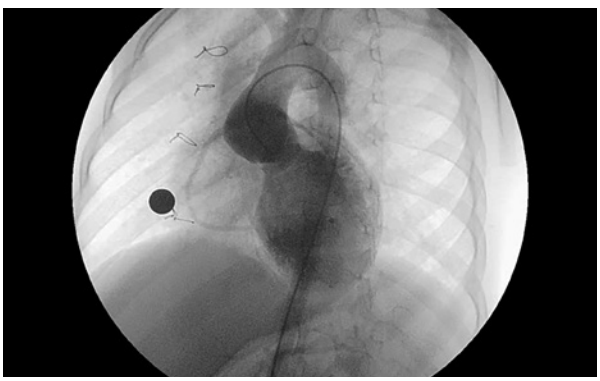
#### Reparación mediante *switch* arterial

El *switch* arterial ha reemplazado al *switch* auricular como procedimiento de elección para la TGA simple y compleja. Aunque frecuentemente se denomina a este procedimiento corrección "anatómica", en realidad hay diferencias importantes en comparación con el corazón estructuralmente normal. En estos pacientes, la válvula pulmonar anatómica está situada en posición sistémica. En la literatura ya existen datos suficientes que corroboran la progresiva disfunción de la válvula neoaórtica y su dilatación durante la segunda y tercera décadas de seguimiento. Además, a diferencia del corazón normal, ambas arterias pulmonares están situadas en posición anterior a la aorta como consecuencia de la maniobra de Lecompte. Esta situación

anatómica puede contribuir a una mayor distorsión de la neoaorta y ser causa de estenosis supravalvular pulmonar. En los pacientes sin comorbilidades significativas asociadas u otras anomalías cardíacas mayores (p. ej., dextrocardia u obstrucción del arco aórtico), la mortalidad quirúrgica se sitúa en límites inferiores al 5%.

En el **Vídeo 9.1** y en el **Vídeo 9.2** se pueden observar algunas de las complicaciones que presentan los pacientes operados de *switch* arterial. Por su parte, la **Tabla 9.3** refleja las recomendaciones en el seguimiento de estos pacientes, y la **Tabla 9.4** los problemas más frecuentes en dicho seguimiento.

**Vídeo 9.1.** Estenosis supravalvular pulmonar en posoperado de TGA mediante *switch* arterial a quien se coloca válvula pulmonar percutánea



**Vídeo 9.2.** Dilatación de la raíz aórtica que provoca insuficiencia aórtica en posoperado de TGA mediante *switch* arterial

| Edad | ECG | Ecocardiografía | Cribado Neurodesarrollo | Ergometría | Perfusión miocárdica en reposo/ejercicio | RM | Holter |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Anual/ bianual | x | x | | | | | |
| 4-6 años | x | x | x | | | | |
| 10-12 años | x | x | | x | | | |
| 14-16 años | x | x | | | x | x | x |
| 18 años | x | x | | | | | |

**Tabla 9.3.** Recomendaciones en el seguimiento de posoperados de TGA con *switch* arterial

| Problema | Incidencia |
|---|---|
| Estenosis supravalvular pulmonar | 10% |
| Estenosis supravalvular aórtica | < 5% |
| Dilatación de la raíz neoaórtica | Prácticamente, 100% |
| Insuficiencia aórtica | Aproximadamente, 50% |
| Arritmias significativas | Raro |
| Obstrucción asintomática de la circulación coronaria | 2-3% |
| Hipertensión pulmonar | Raro |
| Desarrollo de circulación colateral bronquial | < 5% |
| Muerte súbita | Raro |

**Tabla 9.4.** Principales problemas en el seguimiento de pacientes sometidos a *switch* arterial

## Tetralogía de Fallot

La reparación de la tetralogía de Fallot ha cambiado notablemente desde sus inicios. Se han introducido múltiples cambios y modificaciones que van desde la indicación de reparación a edades más tempranas, modificaciones en la técnica quirúrgica y mejoras en la protección de la perfusión del miocardio. El espectro de pacientes corregidos puede ser muy variable; desde el paciente paliado con una fístula durante la época neonatal y corregido completamente a los 10-12 años de edad, hasta los que han sido reparados de forma completa antes del año de vida. Esto debe tenerse en cuenta en el seguimiento de este grupo. Los estudios publicados tras 30 años de seguimiento de estos pacientes muestran una mayor tasa de mortalidad y mayor riesgo de muerte súbita en los pacientes corregidos a edades tardías (más allá de los 10 años), si se compara con los corregidos antes del año de edad. Los estudios actuales muestran, además, que hay menor tasa de mortalidad y menor tasa de reintervención antes de los 3 años en los niños corregidos antes del año de vida pero fuera del periodo neonatal. Los motivos más frecuentes de reintervención son la obstrucción del tracto de salida derecho o la obstrucción de las arterias pulmonares (más frecuente en la arteria pulmonar izquierda). A partir de la adolescencia, los principales problemas son la intolerancia al ejercicio, las arritmias, la disfunción ventricular y la muerte súbita. Principalmente, la insuficiencia pulmonar es la mayor causa de disfunción ventricular; limita la actividad física y probablemente se asocia a un mayor riesgo de arritmias y muerte súbita.

La **Tabla 9.5** ofrece recomendaciones en el seguimiento del paciente operado de tetralogía de Fallot; los problemas más frecuentes en este grupo de pacientes se muestran en la **Tabla 9.6** y en el **Vídeo 9.3.**

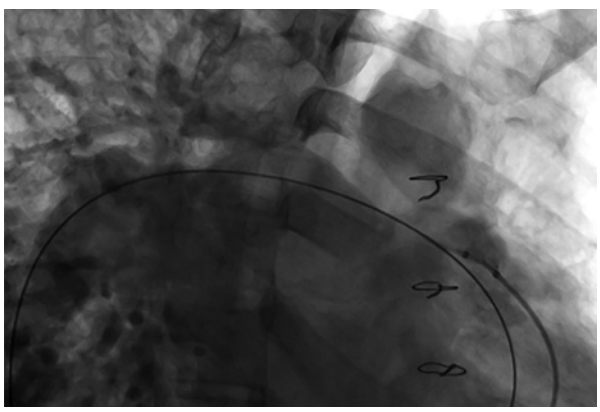
| Edad | ECG | Ecocardiografía | Cribado neurodesarrollo | Ergometría | RM | Holter |
|---|---|---|---|---|---|---|
| Anual | x | x | | | | |
| 4-6 años | x | x | x | | (x) | x |
| 10-12 años | x | x | | x | x | x |
| 14-16 años | x | x | | x | | x |
| 18 años | x | x | | | | x |

(x) Importante para visualizar correctamente las ramas pulmonares y el flujo pulmonar si la evaluación no ha sido posible mediante ecocardiografía

**Tabla 9.5.** Recomendaciones en el seguimiento de pacientes corregidos de tetralogía de Fallot

| Problema | Incidencia |
|---|---|
| Estenosis/hipoplasia de la arteria pulmonar izquierda | 15% |
| Intolerancia al ejercicio significativa | 5-10% |
| Insuficiencia cardíaca sintomática secundaria a insuficiencia pulmonar severa | 5-10% |
| Taquicardia ventricular | 5-10% |
| Muerte súbita | 2-8% |

**Tabla 9.6.** Principales problemas en el seguimiento de pacientes posoperados de tetralogía de Fallot



**Vídeo 9.3.** Estenosis del árbol arterial pulmonar en posoperado de tetralogía de Fallot. Existe insuficiencia pulmonar asociada

## Ventrículo único

Los pacientes con un único ventrículo funcional son reparados por etapas hasta llegar a la circulación de Fontan, por lo que constituyen un grupo heterogéneo, que tiene particularidades propias durante el seguimiento. Los problemas que presentan durante la infancia son muy diferentes de los desafíos a largo plazo para el adulto adolescente con Fontan. Además, las frecuentes modificaciones de la técnica en las últimas décadas hacen que la aplicabilidad de los resultados de los estudios realizados hasta ahora a pacientes jóvenes sea un poco difícil. Generalmente, este grupo no se puede reparar de forma completa en el periodo neonatal. Sin embargo, la mayoría de neonatos requieren algún tipo de intervención ya que el flujo pulmonar o sistémico puede estar seriamente comprometido o ser *ductus*-dependiente. Estos pacientes se pueden someter a derivaciones sistemicopulmonares, *banding* de la arteria pulmonar, anastomosis aortopulmonar (Damus-Kaye-Stansel [DKS]), reconstrucción de Norwood o reparación del arco aórtico. Los objetivos principales de paliación del recién nacido son:

- Asegurar el flujo sistémico libre y sin obstrucciones.
- Mantener libre y sin restricción el retorno venoso sistémico y pulmonar.
- Asegurar el flujo pulmonar sin aumentar excesivamente la presión pulmonar.
- Conseguir una mezcla adecuada de sangre a nivel auricular.

Durante la infancia de estos pacientes, el seguimiento tiene como objetivo evitar factores de riesgo que pudieran comprometer la operación de Fontan. Es importante evitar distorsión del árbol arterial pulmonar, HTP, disfunción e hipertrofia ventricular o pérdida del ritmo sinusal.

La **Tabla 9.7** expone los problemas más frecuentes en este grupo de pacientes.

| Problema | Incidencia |
|---|---|
| **Época neonatal e infancia** | |
| Mortalidad | 5-20% |
| Trombosis/estenosis del *shunt* sistemicopulmonar | 5-10% |
| Estenosis del arco aórtico | 5-10% |
| Septo interauricular restrictivo | 2-5% |
| Insuficiencia válvula AV significativa | 10-20% |
| **Posterior a anastomosis cavopulmonar (Glenn)** | |
| Hipoxemia progresiva/desarrollo de circulación colateral | 5-10% |
| Estenosis subaórtica | < 5% |
| **Posterior a Fontan** | |
| Disfunción del nodo sinusal tributaria de marcapasos | 10-15% |
| Taquicardia supraventricular/*flutter* o fibrilación auricular | 10-20% |
| Disminución de la capacidad aeróbica | Aprox. 100% |
| Enteropatía pierde-proteínas | 3-5% |
| Trombosis | 5-10% |
| Accidente vascular cerebral | 5-10% |
| Bronquitis plástica | Raro |
| Retraso en el aprendizaje, trastorno por déficit de atención | Hasta 50% |

**Tabla 9.7.** Principales problemas, por etapas quirúrgicas, en el seguimiento de pacientes con ventrículo único

### Particularidades del seguimiento antes de la anastomosis cavopulmonar (Glenn)

Los recién nacidos con ventrículo único requieren un seguimiento ambulatorio particularmente frecuente hasta la intervención de Glenn. Estos pacientes precisan seguimiento sobre cuestiones específicas como el reflujo gastroesofágico e infecciones virales. Es importante hacer un seguimiento sobre la curva ponderal así como la tendencia de la saturación de oxígeno transcutánea. La vigilancia de estos factores reduce la mortalidad:

- **Cuestiones relacionadas con la derivación.** El flujo pulmonar arterial insuficiente puede estar relacionado con la formación de trombos en la derivación, la distorsión de la derivación o las arterias pulmonares o simplemente que el tamaño de la derivación ha sido "superado" por el crecimiento del niño. Estas situaciones pueden solucionarse mediante procedimientos percutáneos tales como la angioplastia en zonas de obstrucción o la colocación de *stents* en la derivación o puntos de anastomosis. Aunque no se ha estudiado hasta el momento en un ensayo clínico aleatorizado, el uso de antiagregantes o heparina de bajo peso molecular podría disminuir el riesgo de formación de trombos en este grupo de pacientes.
- **Restricción del septo auricular.** Los pacientes con atresia de la válvula AV izquierda o derecha o severa hipoplasia ventricular precisan la existencia de un *shunt* a nivel auricular. En el seguimiento de estos pacientes, es importante evitar la restricción del flujo a ese nivel. Puede ser necesaria la colocación de un *stent* en la CIA para asegurar el flujo adecuado a ese nivel. Si es preciso, también puede practicarse una septostomía durante el procedimiento de anastomosis cavopulmonar.
- **Obstrucción del arco aórtico.** Un gran número de pacientes con fisiología de ventrículo único precisan reconstrucción del arco como parte de su cirugía paliativa de la primera etapa. Evolutivamente, la obstrucción del arco aórtico puede provocar hiperaflujo pulmonar si la derivación es proximal a la obstrucción, así como también disfunción ventricular. Es preciso recordar que en situaciones de disfunción ventricular o gasto cardíaco disminuido, el gradiente medido puede no reflejar la gravedad de la obstrucción anatómica. Estos pacientes deben ser sometidos a angioplastia con balón a ese nivel. Es necesario tener un alto índice de sospecha de obstrucción del arco aórtico ante cualquier lactante con disfunción ventricular y/o insuficiencia de la válvula AV inexplicable.
- **Obstrucción subaórtica.** La obstrucción subaórtica es típica de aquellos pacientes con ventrículo único en los que el flujo anterógrado entre el ventrículo y la aorta precisa un defecto septal ventricular o un foramen bulboventricular. Esta obstrucción suele precisar una anastomosis entre la arteria pulmonar y la aorta (DKS) que se puede realizar durante la cirugía de derivación sistemicopulmonar inicial o en el momento del Glenn. Es importante no dañar la válvula pulmonar en procedimientos percutáneos previos o durante la colocación del *banding*, ya que en un futuro es posible que esa válvula se encuentre funcionalmente en posición sistémica.
- **Hiperaflujo pulmonar.** Los pacientes con fisiología univentricular e hiperaflujo pulmonar pueden encontrarse en situación de insuficiencia cardíaca controlable médicamente y desarrollo pondoestatural aceptable. Pero tienen riesgo de desarrollar disfunción ventricular (independientemente de presencia de insuficiencia de la válvula AV) y RVP elevadas por un estado de sobrecarga de volumen. Deben ser sometidos a cateterismo cardíaco para medir directamente la presión arterial pulmonar (PAP) y las RVP. Los pacientes con RVP elevadas pueden ser candidatos a un *banding* de la arteria pulmonar o precisar una revisión de la derivación sistemicopulmonar realizada previamente. En determinados casos, se puede considerar avanzar la cirugía de Glenn.

### Particularidades del seguimiento antes de la anastomosis cavopulmonar total (Fontan)

La conexión cavopulmonar superior (Glenn) es el paso previo a la cirugía de Fontan. La realización precoz del Glenn reduce la carga de volumen al ventrículo único, mejora de los síntomas de ICC, aumenta la cantidad efectiva de flujo pulmonar (en lugar de mezclado con sangre arterial) y permite un mejor abordaje de otros defectos anatómicos si fuera necesario (p. ej., los casos de distorsión de la arteria pulmonar). La cirugía de Glenn proporciona efectos beneficiosos a largo plazo, ya que evita la sobrecarga de volumen ventricular y mejora la tolerancia al ejercicio en los individuos a los que se ha practicado. De forma generalizada, la mayoría de los centros recomiendan la cirugía de Glenn de forma electiva entre los 4-6 meses de edad. El procedimiento se puede realizar antes si existe un grado de hipoxemia inaceptable, disfunción ventricular o insuficiencia de la válvula AV. En la mayoría de los casos, es necesario realizar un cateterismo antes de la cirugía para evaluar la anatomía y la fisiología. Existe un 10-15% de niños con ventrículo único que también tienen una VCS del lado izquierdo que normalmente se anastomosa a la pulmonar ipsilateral. Tras la cirugía de Glenn, es importante monitorizar las cifras de saturación de oxígeno transcutánea. El aumento progresivo de la hipoxemia puede estar en relación con desarrollo de circulación colateral pulmonar o fallo en el *shunt* cavopulmonar secundario a estenosis de éste o a nivel arterial pulmonar. En cualquier caso, es preciso realizar un cateterismo cardíaco terapéutico.

La ecocardiografía es la herramienta principal de evaluación del paciente antes de completar la cirugía de Fontan. Es importante estudiar la función ventricular y el grado de competencia de la válvula AV, así como el flujo en el arco aórtico. Generalmente,

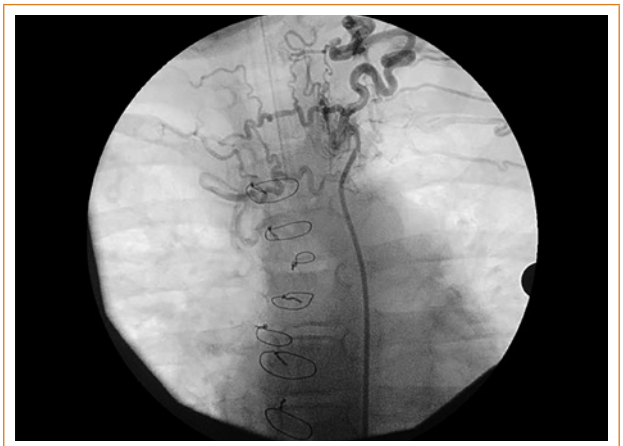
la anatomía arterial pulmonar suele ser difícil de valorar por lo que puede ser necesario realizar estudios de RM o cateterismo cardíaco.

Normalmente, la mayoría de centros realizan un cateterismo cardíaco previo a la cirugía de Fontan. El cateterismo aporta datos no medibles ecocardiográficamente, tales como las RVP o la presión telediastólica ventricular. Además, el estudio angiográfico permite visualizar detalladamente el árbol vascular pulmonar distal así como determinar la presencia de fístulas AV u otro tipo de circulación colateral. El cateterismo también permite la embolización de esta circulación colateral, que generalmente se indica para grandes colaterales que provoquen una sobrecarga de volumen significativa.

Se suele considerar paciente de bajo riesgo para la intervención de Fontan al que reúne las siguientes características:

- Pulsioximetría > 75%.
- Hemoglobina < 18 g/dl.
- Arterias pulmonares bien visualizadas y no estenóticas.
- Insuficiencia de válvula AV no significativa.
- Función ventricular conservada.
- Ausencia de obstrucción en arco aórtico.
- Ausencia de restricción a nivel interauricular.

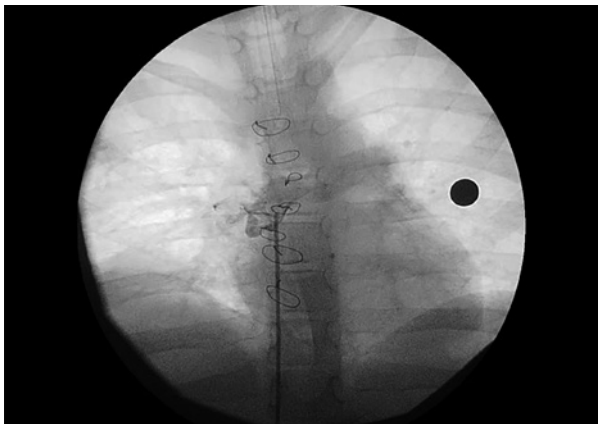
El momento en el que se realiza la intervención de Fontan es variable entre instituciones: entre el año y los 4 años de vida. La realización precoz del Fontan reduce el tiempo de hipoxemia y normaliza antes el flujo pulmonar. La realización tardía del Fontan (a los 4 años) mantiene presiones venosas más bajas en el sistema de la VCI y permite usar un conducto más largo durante la intervención. Por motivos que actualmente aún no están bien definidos, la ausencia de exposición de las arterias pulmonares al flujo hepático favorece la formación de fístulas AV, que pueden regresar después de la cirugía de Fontan **(Vídeo 9.4).**



**Vídeo 9.4.** Circulación colateral en paciente con ventrículo único previo a cirugía de Fontan

### Particularidades del seguimiento tras la cirugía de Fontan

La cirugía de Fontan y cualquier modificación de ésta conducen a la incorporación del flujo de la VCI en la circulación arterial pulmonar **(Vídeo 9.5).**



**Vídeo 9.5.** Estudio de la anastomosis cavopulmonar inferior

No debe olvidarse que este procedimiento conduce a un estado de corrección fisiológica subóptimo, ya que estos pacientes suelen presentar un gasto cardíaco menor, una PVC más elevada de lo normal, un patrón de flujo venoso anormal y un estado de disfunción vascular endotelial. Deben ser monitorizados por el riesgo de morbimortalidad asociado que persiste tras el procedimiento. Por ello, debe considerarse que la intervención de Fontan no es un tratamiento curativo sino un procedimiento de paliación. Estos pacientes requieren monitorización estricta de su estado cardíaco y de sus posibles complicaciones:

- **Características estructurales y funcionales del miocardio.** Tras la cirugía de Fontan, es necesario monitorizar el crecimiento ponderal del niño con el desarrollo de las arterias pulmonares y de las anastomosis de la circulación venosa central superior e inferior. Hay que monitorizar la función ventricular (especialmente si el ventrículo es morfológicamente derecho), la insuficiencia de la válvula AV y la válvula ventriculoarterial, la dilatación de la raíz neoaórtica, el flujo en el arco aórtico, así como el ECG.
- **Trombosis/accidente vascular cerebral.** La prevalencia de episodios tromboembólicos en los pacientes sometidos a cirugía de Fontan es del 3-19%. El estado de hipercoagulabilidad de estos pacientes ha sido demostrado antes y después del procedimiento, por lo que deben considerarse como niños con tendencia trombofílica. Además, la disminución del gasto cardíaco, los fenómenos arrítmicos y la enteropatía pierde-proteínas incrementan el riesgo de formación de trombos. En la literatura no existen ensayos clínicos randomizados que avalen el uso de tratamiento anticoagulante o antiagregante en estos pacientes. Sin embargo, la mayoría de centros recomiendan tratamiento con AAS (3-5 mg/kg/día) tras la intervención de

Fontan. En determinados casos, se recomienda añadir tratamiento anticoagulante si se trata de pacientes de alto riesgo:
- Historia previa de fenómeno tromboembólico.
- Arritmias auriculares no controlables.
- Enteropatía pierde-proteínas.
- Disfunción ventricular severa.
- Distorsión severa de las ramas pulmonares.

- **Enteropatía pierde-proteínas y bronquitis plástica.** La enteropatía pierde-proteínas es una complicación existente tras el procedimiento de Fontan, pero no se ha logrado determinar su base fisiopatológica. Esta patología provoca hipoalbuminemia, ascitis y edemas periféricos. La pérdida de proteínas por vía enteral puede provocar un estado de déficit inmunológico, alterar la capacidad de agregación plaquetaria del organismo y provocar disfunciones metabólicas. En general, la clínica digestiva de estos pacientes suele ser escasa y es raro que refieran síntomas gastrointestinales, diarrea o esteatorrea. La extravasación anormal de proteínas también puede tener lugar en el árbol traqueobronquial, lo que provoca el depósito proteico a nivel pulmonar (bronquitis plástica). Actualmente, no existe un tratamiento claramente efectivo para esta situación. Es necesario monitorizar la albúmina sérica y la presencia de alfa-1-antitripsina fecal ante cualquier paciente que presente edemas u otros signos gastrointestinales compatibles.
- **Limitación de la actividad física.** Estos pacientes están limitados en cuanto a la actividad física que pueden realizar, puesto que existen alteraciones entre el llenado ventricular y la capacidad de adecuar el gasto cardíaco al aumento de FC. La cirugía de Fontan no contraindica el ejercicio físico pero se debe aconsejar a los pacientes que descansen si así lo precisan durante la actividad deportiva.
- **Arritmias.** Las arritmias que presentan estos pacientes son parecidas al grupo de pacientes con TGA sometidos a *switch* auricular, ya que ambos procedimientos precisan cirugía intraauricular. Las arritmias más frecuentes son disfunción del nodo sinusal, extrasístoles auriculares, *flutter* auricular y taquicardia ventricular. La disfunción del nodo sinusal se suele presentar hasta en el 50% de los pacientes, aunque menos del 10% suele precisar la implantación de marcapasos.

En la **Tabla 9.8** se resume el seguimiento de los pacientes con anatomía de ventrículo único.

## Ideas para recordar

- La endocarditis infecciosa es una complicación potencialmente grave en los niños posoperados cardíacos. Es importante conocer los pacientes de riesgo y las medidas de profilaxis.
- Las alteraciones del ritmo cardíaco pueden aparecer en el posoperatorio inmediato y también durante el seguimiento. Pueden ser secundarias a la técnica quirúrgica o alteraciones hemodinámicas.
- El niño posoperado cardíaco puede tener limitada la capacidad para realizar ejercicio físico. Existen recomendaciones específicas para cada grupo de pacientes.
- Los niños posoperados cardíacos pueden tener alteraciones en el rendimiento escolar y dificultades en el aprendizaje, que deben ser evaluadas durante el seguimiento cardiológico.
- El cateterismo es especialmente útil en el estudio diagnóstico de cardiopatías con múltiples zonas obstructivas o en el estudio de la circulación pulmonar.
- En el paciente operado con técnica de Mustard es importante valorar la función del VD. En la técnica de *switch* arterial es importante descartar estenosis supravalvulares y controlar la insuficiencia aórtica.

| Edad | ECG + Eco | Estudio analítico* | Cribado Neurodesarrollo | Ergometría | RM | Holter | Cateterismo cardíaco |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Previo a Glenn | x | | | | | x | x |
| Cada 3-6 meses tras Glenn | x | | | | | | |
| Previo a Fontan | x | x | | | (x) | x | |
| 4-6 años | x | | x | | (x) | x | |
| 10-12 años | x | x | | x | x | x | |
| 14-16 años | x | x | | x | (x) | x | (x) |
| 18 años | x | | | | | x | |

(x) En función de la visualización ecocardiográfica del árbol arterial pulmonar
* Estudio analítico: hemograma, coagulación, función renal y hepática, proteínas totales y albúmina

**Tabla 9.8.** Recomendaciones en el seguimiento de pacientes con ventrículo único

- En los niños con tetralogía de Fallot hay menor tasa de mortalidad y de reintervención si la corrección se realiza antes del año de vida pero fuera del periodo neonatal.

- Los niños con ventrículo único funcional son reparados en distintas etapas hasta completar la circulación de Fontan. Cada etapa presenta sus propias características y complicaciones.

## Bibliografía


- Allen U. Infective endocarditis: updated guidelines. *Paediatr Child Health* 2010 Apr; 15(4): 205-212.

- Cheung MM, Konstantinov IE, Redington AN. Late complications of repair of tetralogy of Fallot and indications for pulmonary valve replacement. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 17: 155–159.

- Earing MG, Cetta F, Driscoll DJ, *et al.* Long-term results of the Fontan operation for double-inlet left ventricle. *Am J Cardiol* 2005; 96: 291-298.

- Erdogan HB, Bozbuga N, Kayalar N, *et al.* Longterm outcome after total correction of tetralogy of Fallot in adolescent and adult age. *J Card Surg* 2005; 20: 119–123.

- Feltes T *et al.* A scientific statement from the AHA. Indications for cardiac catheterization and intervention in peadiatric cardiac disease. *Circulation* 2011; 123: 2607-2652.

- Gaynor JW, Bridges ND, Cohen MI, *et al.* Predictors of outcome after the Fontan operation: is hypoplastic left heart syndrome still a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123: 237-245.

- Habib G *et al.* Task Force of the ESC. Guidelines on the prevention, diagnosis and treatment of infective endocarditis. *EHJ* 2009; 30: 2369-2413.

- Hutter PA, Thomeer BJ, Jansen P, *et al.* Fate of the aortic root after arterial *switch* operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20: 82-88.

- Kramer HH, Scheewe J, Fischer G, *et al.* Long term follow-up of left ventricular performance and size of the great arteries before and after one- and two-stage arterial *switch* operation of simple transposition. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24: 898-905.

- Maron BJ, Zipes DP. Introduction: eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities-general considerations. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45: 1318–1321.

- Rhodes J, Curran TJ, Camil L, *et al.* The magnitude and mechanisms by which cardiac rehabilitation improves the exercise function of children with congenital heart disease. *Circulation* 2004; 110: 386.

- Schwartz ML, Gauvreau K, Del Nido P, Mayer JE, Colan SD. Long-term predictors of aortic root dilation and aortic regurgitation after arterial *switch* operation. *Circulation* 2004; 110: II128–II132.

- Wells WJ, Blackstone E. Intermediate outcome after Mustard and Senning procedures: a study by the Congenital Heart Surgeons Society. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2000; 3: 186-197.

- Wray J, Sensky T. Congenital heart disease and cardiac surgery in childhood: effects on cognitive function and academic ability. *Heart* 2001; 85: 687-691.

# 10

# Utilidad del electrocardiograma y de la radiografía de tórax en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas

Juan Francisco Expósito Montes
Francisco Javier Alados Arboledas
Vanesa Sánchez Fuentes

*Sección de Cardiología Pediátrica. UGC de Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén. Jaén*

***OBJETIVOS***

- Aprender a realizar la lectura sistemática de la Rx Tx aplicada al diagnóstico de CC.
- Saber realizar un análisis sistemático del ECG aplicado a la sospecha de CC.
- Aplicar algoritmos diagnóstico-terapéuticos de CC en relación con la clínica predominante y los hallazgos radiológicos y electrocardiográficos.

## 10.1. Introducción

La Rx Tx y el ECG pueden ser útiles en el diagnóstico y seguimiento de los pacientes afectados de una CC. Aunque la prueba complementaria más útil es la ecocardiografía, ésta se supedita a la disponibilidad del ecocardiógrafo y a la presencia de personal médico especializado en su realización e interpretación. Por ello, la Rx Tx y el ECG siguen siendo las primeras pruebas a realizar (y las más fácilmente disponibles) ante la sospecha de una posible CC.

Sin embargo, en el paciente pediátrico asintomático, aun con un soplo cardíaco, la realización de la Rx Tx y del ECG no suele aportar ningún dato especial que no se pueda inferir de una correcta exploración física.

Ante la sospecha clínica de una posible CC, la interpretación de la Rx Tx y del ECG debe hacerse fundamentándose en los signos y síntomas presentes (cianosis, dificultad respiratoria, etc.) y en la edad del paciente.

Como se sabe, el neonato y el lactante de corta edad tienen un patrón radiográfico y electrocardiográfico diferente al del resto de las edades pediátricas que los hace peculiares.

Es, además, en esta franja etaria donde el debut de la sintomatología de las CC puede instaurarse más rápidamente y conllevar una elevada morbimortalidad si el diagnóstico y enfoque terapéuticos no son precoces.

El desarrollo de este capítulo es eminentemente práctico, para tratar de ayudar al enfoque de los pacientes con posible CC cuando no se dispone de más armas que la clínica, el ECG y la Rx Tx, especialmente en el neonato y el lactante. A tal efecto, se hará un breve recuerdo de cómo interpretar la Rx Tx y el ECG y, finalmente, se proporcionará un algoritmo para establecer un posible diagnóstico y tratamiento.

# 10.2. Sistemática de valoración de la radiografía de tórax

La obtención de una Rx Tx con buena calidad es deseable, aunque en el paciente pediátrico puede ser difícil conseguirla con la inspiración adecuada y, según el estado clínico del paciente, la única proyección que sea posible hacer sea una anteroposterior.

Para optimizar la interpretación de la Rx Tx es vital un análisis sistemático de la misma **(Tabla 10.1 y Figura 10.1).**

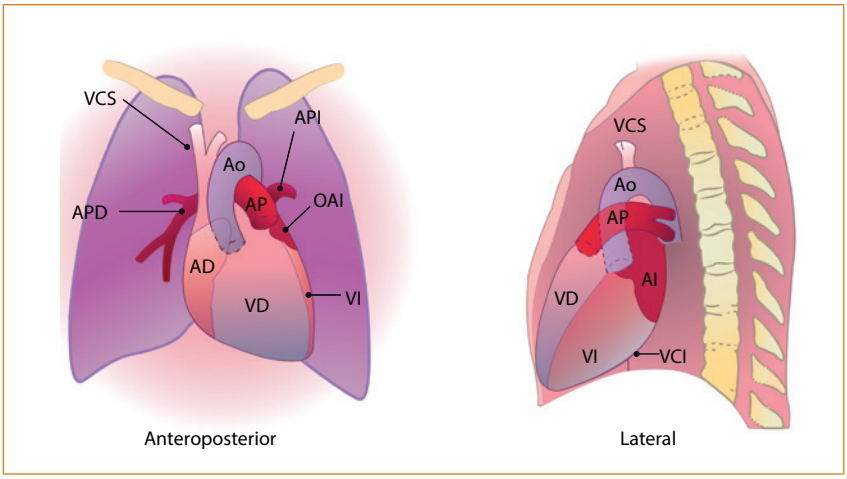



**Figura 10.1.** Estructuras visibles en radiografía anteroposterior y lateral de tórax (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: arteria aorta; AP: arteria pulmonar; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda; OAI: orejuela de la aurícula izquierda; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo)

| Sistemática de interpretación de la radiografía de tórax |
|---|
| **Esqueleto** |
| · Anormalidades vertebrales<br>· Anormalidades en brazos<br>· Costillas |
| **Corazón** |
| · Posición<br>· Tamaño<br>· Forma |
| **Timo** |
| · Tamaño<br>· Forma |
| ***Situs*** |
| · Posición de estómago, hígado<br>· Anatomía traqueobronquial |
| **Grandes vasos** |
| · Aorta (posición de la tráquea, botón aórtico, aorta descendente)<br>· Tronco pulmonar |
| **Pulmones** |
| · Vascularización<br>· Aireación<br>· Parénquima |

**Tabla 10.1.** Evaluación sistemática de la radiografía de tórax

## Esqueleto

Existen ciertas asociaciones. Así, en el síndrome de Down (que conlleva un riesgo aumentado de CC) pueden apreciarse 11 pares de costillas. En el síndrome de Alagille (que asocia estenosis pulmonar periférica) pueden existir vértebras "en mariposa".

## Corazón

### Posición

Lo habitual es levocardia con levoápex. La mesocardia (ápex en línea media) puede ser una variante en el *situs* sin CC asociada. Hay que diferenciar la dextrocardia (ápex hacia la derecha) de la dextroposición (ápex a la izquierda), pues esta última puede deberse a desplazamiento de un corazón estructuralmente normal por causa mecánica (p. ej., hernia diafragmática congénita, neumotórax masivo, etc.). La dextrocardia puede asociarse a CC con fisiología de ventrículo único **(Figura 10.2).**

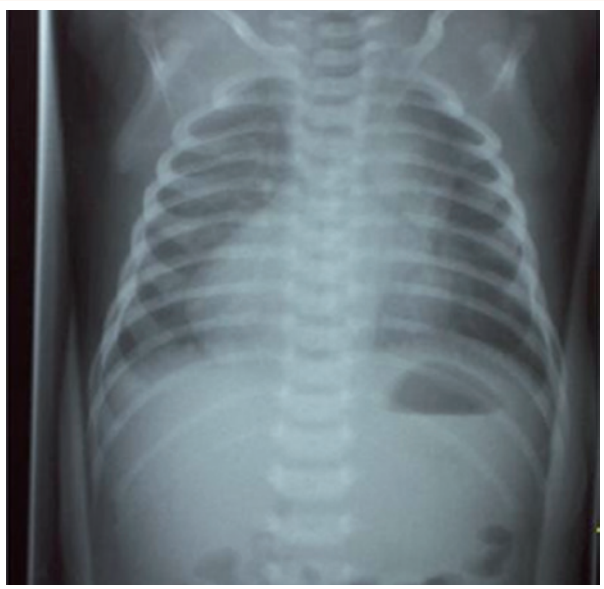


**Figura 10.2.** Lactante de 5 meses con dextrocardias (punta cardíaca hacia la derecha, con estomago a la izquierda) asociada a cardiopatía congénita compleja (ventrículo único con vasos en L-transposición)

### Tamaño

Si la inspiración es adecuada (10 costillas en el niño mayor; 8 en el lactante), el índice cardiotorácico debe ser menor de 0,5 en pediatría y menor de 0,6 en neonatos y lactantes. Este índice se calcula midiendo en la proyección anteroposterior o posteroanterior el diámetro horizontal mayor cardíaco, comparándolo con el diámetro torácico horizontal mayor **(Figura 10.3).**

La cardiomegalia puede deberse a cortocircuito I-D (CIV), aumento grave de la poscarga (atresia/estenosis críticas pulmonar y aórtica), pero también a taquimiocardiopatía, Ebstein grave…

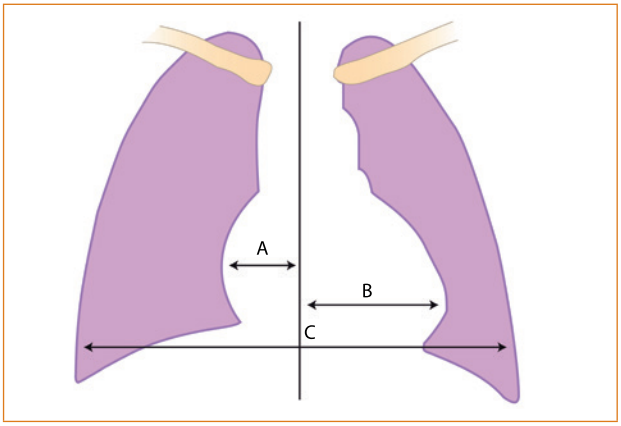



**Figura 10.3.** Índice cardiotorácico = A + B / C

### Forma

Hay ciertas siluetas cardíacas "típicas" de algunas CC (aunque su prevalencia en las mismas es baja) cuya incidencia actualmente, con la cirugía precoz, ha disminuido:

- **Drenaje venoso pulmonar anómalo supracardíaco.** Mediastino ensanchado con silueta de "muñeco de nieve". Se aprecia a partir de los 4-6 meses de vida **(Figura 10.4).**

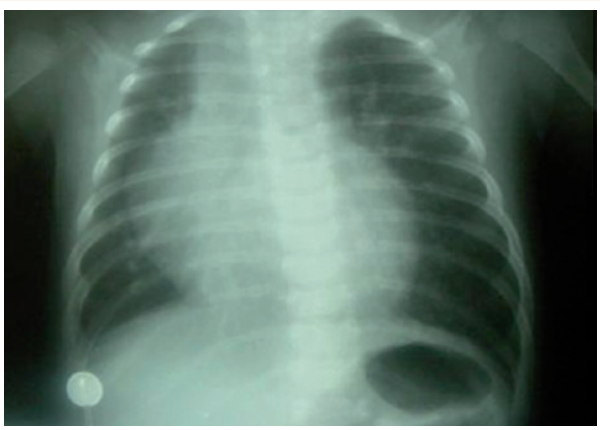


**Figura 10.4.** Lactante de 3 meses con drenaje venoso anómalo supradiafragmático (nótese el enorme crecimiento de la aurícula derecha y signos de congestión venosa pulmonar)

- **Tetralogía de Fallot.** Debido a hipertrofia ventricular derecha, el ápex está elevado (corazón en forma de bota) **(Figura 10.5).** En el Fallot "rosado" puede no encontrarse.

**Figura 10.5.** Neonato de 15 días de vida diagnosticado de tetralogía de Fallot (punta cardíaca levantada como signo de hipertrofia del ventrículo derecho)

- **Dextrotransposición de las grandes arterias (d-TGA).** Mediastino relativamente estrecho y sin botón pulmonar (por la peculiar salida de los grandes vasos). Está presente desde el nacimiento **(Figura 10.6).**

**Figura 10.6.** Neonato de 16 horas de vida con dextrotransposición de las grandes arterias (pedículo estrecho con discreto hiperaflujo pulmonar), única cardiopatía cianótica con plétora

- **Estenosis mitral.** En el niño mayor puede aparecer el doble contorno en la zona posteroinferior de la silueta cardíaca, por aumento del tamaño auricular izquierdo.

## Timo

La glándula tímica suele ser grande en el neonato, ocasionando ensanchamiento mediastínico en las proyecciones anteroposterior y posteroanterior de la Rx Tx. Debido a su consistencia, sus bordes suelen estar indentados o marcados por las costillas. Cuando existan dudas de que el ensanchamiento mediastínico pueda ser realmente cardiomegalia, puede ser útil una proyección lateral de la Rx Tx. En dicha proyección, si se traza una vertical desde la tráquea al diafragma y la silueta cardíaca no sobrepasa dicha línea, lo más probable es que no exista cardiomegalia.

## *Situs*

Con el término *situs* se hace referencia a la disposición visceral:

- ***Situs solitus.*** Corresponde a un hígado situado a la derecha, y la burbuja gástrica a la izquierda. Se asume que el pulmón trilobulado, la VCI y la aurícula con el retorno venoso sistémico están a la derecha. El bronquio situado a la derecha es el que tiene menos angulación con la tráquea a nivel de la carina.
- ***Situs inversus.*** Situación especular a la anterior: hígado situado a la izquierda, estómago a la derecha, dextrocardia con dextroápex (véase **Figura 10.2).** Está aumentada la prevalencia de CC.
- ***Situs ambiguous.*** Situación indeterminada (hígado en línea media) que conlleva casi un 90% de CC grave, asociación de asplenia o polisplenia y de isomerismo (cuando el isomerismo es derecho [dos pulmones trilobulados, dos aurículas con morfología de derecha], existe asplenia y más riesgo de que la CC sea compleja).

## Grandes vasos

### Arco aórtico

Puede ser difícil de visualizar en los neonatos (a causa del timo), pero se puede inferir según la posición de la tráquea. En el *situs solitus* la tráquea está ligeramente a la derecha de la línea media y se puede apreciar en su lado derecho la impresión del cayado pasando sobre el bronquio derecho. En el resto de edades puede ser más evidente el propio cayado.

Un arco aórtico derecho sugiere la existencia de CC en hasta un 90% de los casos (sobre todo Fallot y *truncus* arterioso).

La presencia de una dilatación en la aorta ascendente (especialmente en proyección lateral) se puede objetivar en estenosis aórticas evolucionadas (aneurisma postestenosis) y en colagenopatías (p. ej., síndrome de Marfan).

### Arteria pulmonar-botón pulmonar

La presencia o ausencia de segmentos visibles de la arteria pulmonar en la Rx Tx debe acompañarse de la observación de la vascularización pulmonar y de la existencia o no de cianosis. Si el neonato tiene aumentada en la silueta cardiovascular la zona correspondiente a la arteria pulmonar, puede existir una CC con cortocircuito I-D. En el caso de que no se aprecie, puede indicar hipoplasia de VD o atresia/estenosis graves del TSVD **(Figura 10.7).** En el resto de edades pediátricas, un botón pulmonar aumentado (que supere en 2 mm una línea que une el botón aórtico con el borde de la sombra del VD) puede indicar, además de una CC con cortocircuito I-D (CIA, drenaje pulmonar anómalo parcial, DAP, etc.), estenosis pulmonar con presencia de aneurisma postobstrucción **(Figura 10.8).**

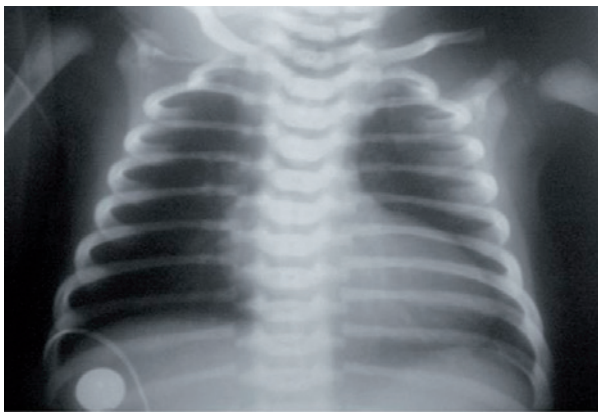


**Figura 10.7.** Neonato de 6 horas con atresia pulmonar: ausencia de arco pulmonar con isquemia de ambos campos pulmonares

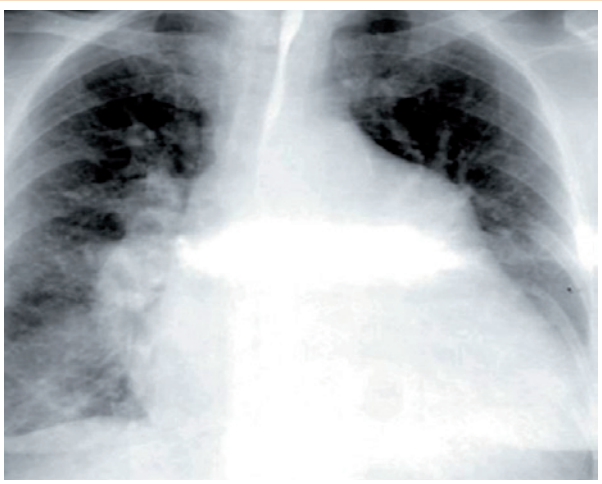


**Figura 10.8.** Lactante de 6 meses con persistencia del conducto arterioso. Destacan la intensa cardiomegalia con plétora y el aumento del arco pulmonar y de la aurícula izquierda

## Pulmones

### Vascularización pulmonar

Es difícil, incluso para un radiólogo experto, establecer si el aumento de la vascularización pulmonar es por congestión venosa o por hiperaflujo en el contexto de una posible CC (y particu-

larmente complejo en el neonato, por la posibilidad de DAP. A tal efecto, es muy útil cotejar los hallazgos radiológicos con la presencia o no de cianosis (véase en la **Tabla 10.2** y la **Figura 10.4,** congestión; y en la **Figura 10.8,** hiperaflujo).

| Flujo pulmonar aumentado | | Flujo pulmonar disminuido | Flujo pulmonar normal |
|---|---|---|---|
| Sin cianosis | Con cianosis | Con cianosis | Sin cianosis |
| · CIV<br>· CIA<br>· DAP<br>· Canal AV<br>· VAP | · d- TGA<br>· DVPAT<br>· *Truncus*<br>· SCIH<br>· Atresia tricuspídea + TGA + ventrículo único | · Fallot<br>· Ebstein<br>· Atresia tricuspídea<br>· Atresia pulmonar | · Estenosis aórtica<br>· Coartación aórtica<br>· Estenosis pulmonar |

**Tabla 10.2.** Clasificación clínica radiológica de las cardiopatías congénitas de inicio neonatal

El hiperaflujo pulmonar (cortocircuito I-D) puede hacer evidentes vasos en la periferia pulmonar. La congestión venosa (lesiones obstructivas venosas o de las cámaras izquierdas o disfunción ventricular izquierda) suele dar imagen borrosa y aumentada del hilio vascular (debido al edema perivascular), que en casos graves puede tener el patrón de "ala de mariposa".

La vascularización pulmonar disminuida (pulmones isquémicos) ocasiona que los campos pulmonares tengan un aspecto "más negro" y puede asociar hilios pequeños con vasos estrechos. La CC subyacente suele ser obstrucción grave en el tracto de salida derecho (véase **Figura 10.7).**

### Parénquima pulmonar

el neonato prematuro puede presentar una enfermedad de la membrana hialina, con bajo volumen pulmonar y aspecto reticulogranular del parénquima. Estos hallazgos dificultan la valoración para detectar una posible CC.

## 10.3. Sistemática de interpretación del ECG

El ECG debe recogerse, como mínimo, en las 12 derivaciones estándar (I, II, III, aVR, aVL, AVF y las seis precordiales). Opcionalmente, de forma orientada según la sospecha clínica, se pueden obtener derivaciones adicionales (V3R, V4R y V7). El registro debe estandarizarse a 10 mm/mV y a 25 mm/s.

En el contexto de las CC interesa sobre todo el estudio del eje cardíaco y del tamaño o desarrollo de las diferentes cámaras cardíacas. Otros datos electrocardiográficos que pueden ser útiles son las alteraciones de repolarización, la isquemia miocárdica y la presencia de arritmias.

Debido al predominio ventricular derecho fetal, durante los primeros días/semanas de vida, son normales hallazgos electrocardiográficos que en el resto de edades no lo son (eje derecho, precordiales derechas muy positivas…).

En la **Tabla 10.3** se pueden ver los valores normales del ECG según la edad (percentiles 5 a 98) y en la **Tabla 10.4** se correlacionan ciertas CC con hallazgos en el ECG que pueden ayudar al diagnóstico. A continuación, se desarrollan brevemente algunos aspectos concretos del ECG.

### Frecuencia

La taquicardia excesiva (sin taquiarritmia) puede ser un dato de insuficiencia cardíaca. La bradicardia sinusal puede indicar riesgo de parada cardiorrespiratoria. Ambos fenómenos pueden presentarse en el debut o descompensación de una CC. El motivo fisiológico de la FC elevada en los primeros meses de vida es que es el mecanismo cardíaco más importante para mantener el gasto cardíaco, ya que el corazón tiene disminuidas (fisiológicamente) la distensibilidad y la contractilidad.

| Edad | FC (lpm) | Eje QRS (grados) | PR (s) | R en VI (mm) | S en V6 (mm) | R en V6 (mm) | S en V6 (mm) |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 0-7 días | 90-180 | +60/+180 | 0,08-0,12 | 5-26 | 0-23 | 0-12 | 0-10 |
| 1-12 meses | 90-160 | +30/+135 | 0,08-0,15 | 3-20 | 0-15 | 2-20 | 0-10 |
| 1-3 años | 90-140 | 0/+110 | 0,08-0,15 | 2-18 | 0-20 | 5-23 | 0- 7 |
| 4-8 años | 65-140 | 0/+110 | 0,09-0,17 | 0-16 | 0-24 | 5-26 | 0-5 |
| 8-12 años | 60-130 | -15/+110 | 0,09-0,17 | 0-14 | 0-25 | 4-25 | 0-4 |
| 12-16 años | 60-130 | -15/+110 | 0,09-0,19 | 0-14 | 0-21 | 4-25 | 0-5 |
| > 16 años | 50-120 | -15/+110 | 0,12-0,20 | 0-14 | 0-23 | 4-21 | 0-10 |

**Tabla 10.3.** Valores normales en el ECG pediátrico

| CC | Inicio | HVD | HVI | AAD | AAI | Eje dcho. | Eje izdo. | BRD |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| DAP | 2.ª- 3.ª semana | | + (niño mayor) | | | | | |
| CIA | Variable | + | | + | | + | | + |
| CIV | 2.ª- 12.ª semana | + | + | | | | + | + |
| Coartación aórtica | 1.ª semana | + (neonato) | + (niño mayor) | | | + (neonato) | | |
| Fallot | 1.ª- 12.ª semana | + | | | | + | | + (postqco) |
| TGA | 1.ª semana | + | | | | + | + | |
| Truncus | Variable | + | + | | | | | |
| Atresia tricuspídea | 1.ª- 4.ª semana | | + | + | | | + | |
| Atresia pulmonar | Variable | | + | | | | | |
| SCIH | 1.ª semana | + | | | | | | |
| Estenosis aórtica | Variable | | + | | | | | |
| Estenosis pulmonar | 1.ª- 4.ª semana | + | | + | | + | | |

AAD: agrandamiento auricular derecho; AAI: agrandamiento auricular izquierdo; BRD: bloqueo de rama derecha; HVD: hipertrofia ventricular derecha; HVI: hipertrofia ventricular izquierda

**Tabla 10.4.** Cardiopatías congénitas. Debut clínico y posibles hallazgos en el ECG

## Onda P

En situaciones de isomerismo derecho pueden existir dos ondas P, y en isomerismo izquierdo (ausencia de nodo sinusal) es posible encontrar un ritmo de escape sin onda P. Una amplitud superior a 2 mV en neonatos y mayor de 3 mV en niños puede indicar aumento de la AD **(Figura 10.9).** Un aspecto bifásico (no en V1, que es normal), especialmente en II, III y aVF, con una duración de más de 0,08 s en lactantes o de 0,12 s en niños, sugiere aumento de la AI.

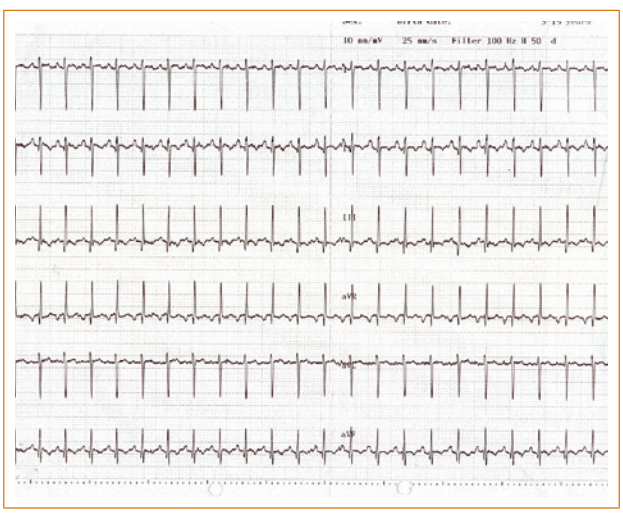


**Figura 10.9.** Lactante de 3 meses con drenaje venoso anómalo supradiafragmático. Destaca el eje cardíaco muy derecho con aumento de la aurícula derecha (P altas en derivación II del ECG)

## Eje QRS y complejo QRS

Un eje anómalo puede indicar un disbalance en el tamaño de cámaras cardíacas. Así, un eje izquierdo en un neonato cianótico sugiere atresia tricuspídea o hipoplasia del VD **(Figura 10.10).**

Un eje "típico" es el denominado superior (-60/-120), que sugiere la existencia de un canal AV **(Figura 10.11).**

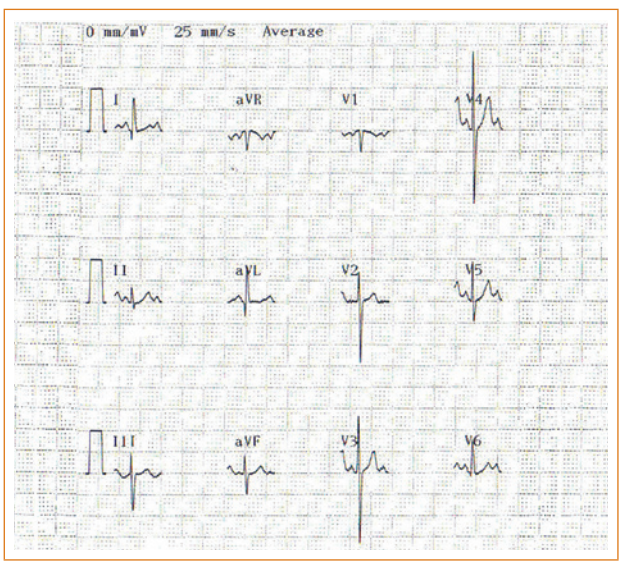



**Figura 10.10.** ECG de neonato con atresia tricuspídea (eje izquierdo, muy parecido a ECG de adulto, en un neonato con cianosis intensa)

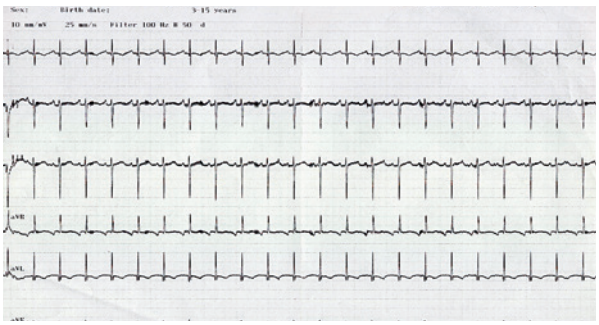


**Figura 10.11.** Lactante de 3 meses con canal AV completo (hemibloqueo anterior izquierdo o eje típico superior izquierdo, y bloqueo incompleto de rama derecha)

Para inferir datos de hipertrofia ventricular, se evaluarán las ondas R y S en V1 y V6 (véase **Tabla 10.3, Figura 10.12)** (hipertrofia ventricular derecha en Fallot).

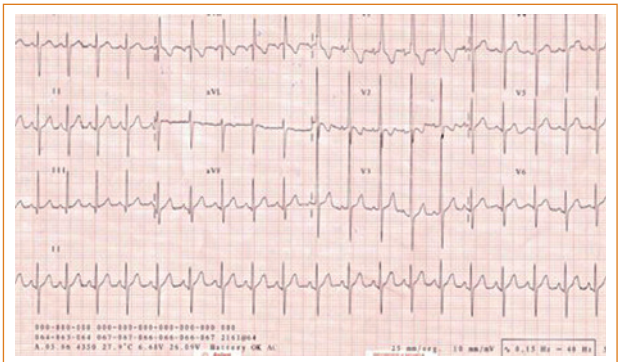


**Figura 10.12.** Lactante de 7 meses con tetralogía de Fallot, signos de hipertrofia ventricular derecha (R altas en V1 con S profundas en V6, eje +120º)

La duración excesiva del QRS sugiere un bloqueo intraventricular o una despolarización anómala.

Ondas Q profundas (excluyendo la derivación III en menores de 3 años, que puede ser de hasta 6-8 mm) mayores de 4 mm pueden indicar un daño isquémico o si se aprecian en II, III o aVF, una MCH septal.

## Intervalo PR

Este parámetro es menos útil en el contexto de la CC, pero básico para valorar bloqueos y la existencia de preexcitación. En la anomalía de Ebstein se estima que hasta un 75% puede tener un PR prolongado.

## Intervalo QT

Obtener el QTc ayudará a evaluar la probabilidad de un QT largo. En neonatos y lactantes se considera normal un QTc de 0,49 s, y en el resto de edades, de 0,44 s.

## Segmento ST

Es frecuente encontrar ascensos y descensos del segmento ST de hasta 1-2 mm en pediatría, sin significado patológico. Hay que distinguir el patrón de repolarización precoz (elevación del ST en precordiales V2-V4, de morfología cóncava) del síndrome de Brugada.

Elevaciones del ST en neonatos con disfunción cardíaca pueden sugerir un origen anómalo de la arteria coronaria izquierda o isquemia cardíaca de otra causa (p. ej., VI hipoplásico).

## Onda T

En los primeros 3-7 días de vida la onda T puede ser positiva en V1. Pasada la primera semana de vida, una onda T positiva en V1 puede asociarse a hipertrofia ventricular derecha. Posteriormente, y hasta los 8 años, la T suele ser negativa en V1-V3.

La onda T invertida en V6 puede indicar hipertrofia ventricular izquierda.

## Arritmias

Excluyendo la TPSV en corazón sano, en ciertas CC existe un aumento de riesgo de arritmias *per se*, y en otras, por la reparación/corrección quirúrgica. En la derivación intraauricular (Senning) puede haber predisposición a bradiarritmias y BAV; en el Fontan aumenta la incidencia de taquiarritmia por reentrada; los abordajes y manipulaciones de la AD pueden favorecer disfunción sinusal. Las incisiones ventriculares ocasionan bloqueo de rama. La reparación del canal AV puede ocasionar BAV de diferente grado.

## Algoritmos prácticos: neonato/lactante con sospecha de cardiopatía congénita

El signo más frecuente que hace sospechar una CC es la cianosis, más raramente la dificultad respiratoria, y sólo en casos graves, *shock* con hipotensión.

La cianosis debe objetivarse mediante pulsioximetría transcutánea (idealmente preductal y posductal), para diferenciar la cianosis central de la periférica. No siempre que existe cianosis central la causa es una CC, por tanto (y en función de la edad gestacional, de la necesidad o no de reanimación neonatal y del test de Apgar), se descartarán causas como enfermedad de la membrana hialina, taquipnea transitoria del recién nacido, HTPRN, hernia diafragmática congénita, etc. La **Tabla 10.5** puede ayudar en esta labor.

La **Figura 10.13** y la **Figura 10.14** representan algoritmos diagnósticos según el predominio de cianosis o insuficiencia cardíaca.

| | | |
|---|---|---|
| Neonato con cianosis | Rx Tx con aumento de flujo pulmonar | · Eje derecho ECG: posible SCIH<br>· Mediastino estrecho en Rx Tx: posible d- TGA<br>· Eje izquierdo ECG: posible atresia tricuspídea + TGA + ventrículo único<br>· Cardiomegalia y agrandamiento auricular derecho: posible DVPAT<br>· Dextrocardia: CC compleja con fisiología de ventrículo único |
| | Rx Tx con flujo pulmonar disminuido | · Onda T del ECG positiva en V1 (> 4- 7 días) + soplo: posible Fallot<br>· Cardiomegalia + agrandamiento auricular derecho en ECG: posible Ebstein<br>· Eje izquierdo: atresia tricuspídea/pulmonar |
| Neonato con signos graves de bajo gasto cardíaco | Rx Tx con aumento vascular pulmonar (congestión) ± cardiomegalia | · Posible obstrucción izquierda grave (coartación/estenosis aórtica) |
| | Neonato/lactante sin cianosis con disnea y Rx Tx con hiperaflujo | · Soplo y cardiomegalia: posible CIV<br>· Aumento AD, bloqueo de rama derecha: posible CIA (raro en esta franja etaria)<br>· Soplo y eje superior: posible canal AV |

**Tabla 10.5.** Posibles situaciones en la cianosis

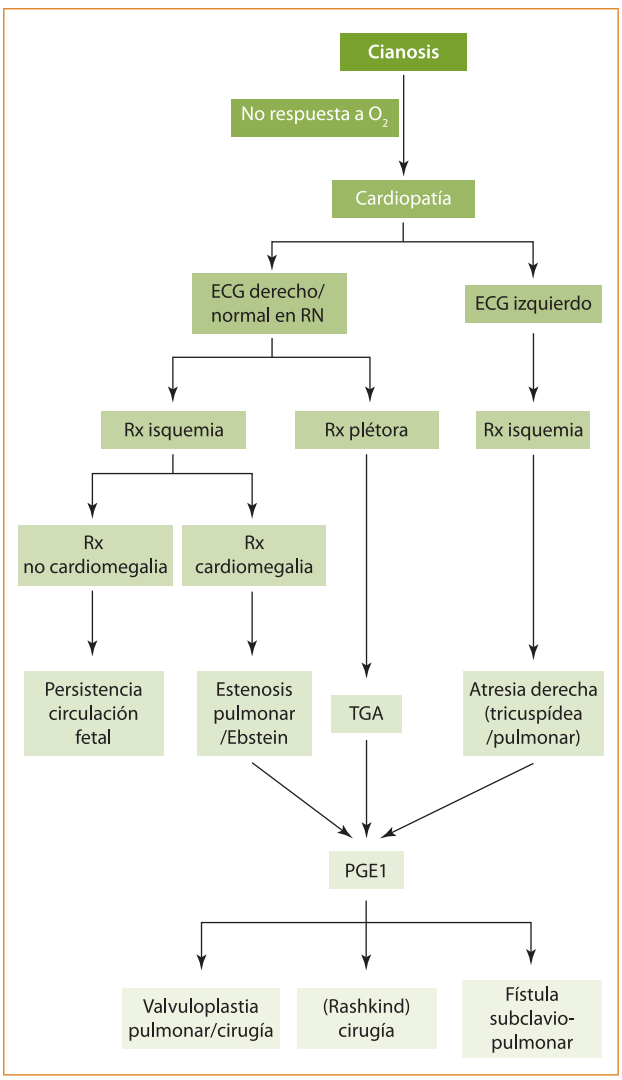



**Figura 10.13.** Algoritmo diagnóstico-terapéutico de las cardiopatías cianóticas

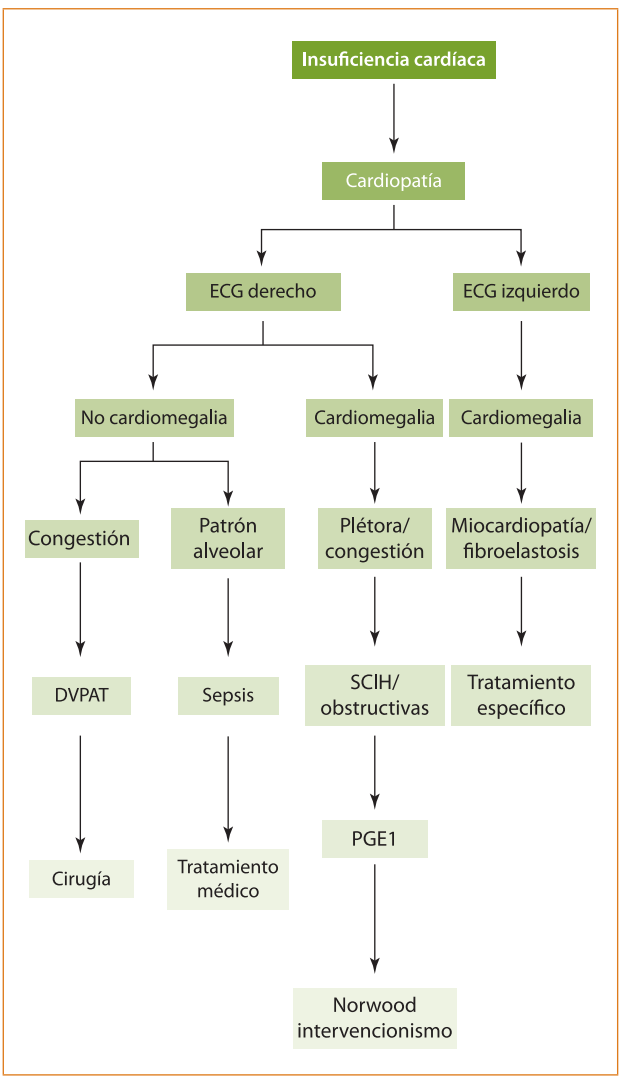



**Figura 10.14.** Algoritmo diagnóstico-terapéutico de las cardiopatías con insuficiencia cardíaca

## Ideas para recordar

- La Rx Tx y el ECG en el paciente pediátrico con sospecha de CC son exploraciones útiles y fácilmente disponibles.
- Valorar siempre con la clínica: presencia/ausencia de cianosis, dificultad respiratoria, fallo de medro, soplo, galope, hepatomegalia. Considerar la posibilidad de cianosis/insuficiencia cardíaca sin CC (p. ej., enfermedad de la membrana hialina o HTPRN).
- En el paciente crítico no se puede retrasar el tratamiento para la obtención del ECG y/o Rx Tx. Así, en el neonato a término con cianosis sin polipnea será necesario valorar el tratamiento para repermeabilizar el *ductus* arterioso.

## Bibliografía


- Birkebaek NH, Hansen LK, Oxhøj H. Diagnostic value of chest radiography and electrocardiography in the evaluation of asymptomatic children with a cardiac murmur. *Acta Paediatr* 1995; 84: 1379-1381.
- Bofferding L, Hascoet JM. Prise en charge précoce d´un nouveau-né atteint ou suspect de cardiopathie congénitale. *Arch Pediatr* 2001; 8: 1116-1120.
- O´Connor M, Mc Daniel N, Brady WJ. The pediatric electrocardiogram. Part III: congenital heart disease and other cardiac syndromes. *Am J Emerg Med* 2008; 26: 497-503.
- Oeppen Rs, Fairhurst JJ, Argent JD. Diagnostic value of the chest radiograph in asymptomatic neonates with a cardiac murmur. *Clin Radiol* 2002; 57: 736-740.
- Park MK. *Manual práctico de Cardiología Pediátrica*, 2.ª ed. Harcourt Brace, 1999.
- Schweigmann G, Gassner I, Maurer K. Imaging the neonatal heart-Essentials for the radiologist. *Eur J Radiology* 2006; 60: 159-170.
- Sharieff GQ, Rao SO. The pediatric ECG. *Emerg Med Clin N Am* 2006; 24: 195-208.
- Strife JL, Sze RW. Radiographic evaluation of the neonate with congenital heart disease. *Radiol Clin North Am* 1999; 37: 1093-1107.

# 11

# Métodos diagnósticos por imagen en cardiología pediátrica: ecocardiografía

Lucía Deiros Bronte*
Montserrat Bret Zurita**
Natalia Rivero Jiménez*
Dolores Rubio Vidal*
Federico Gutiérrez-Larraya Aguado*

*Cardiología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid
**Imagen Cardíaca Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Servicio de Radiología Pediátrica. Hospital Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid

***OBJETIVOS***

- Conocer los principios físicos básicos de los ultrasonidos necesarios para realizar una ecocardiografía.
- Adquirir aspectos técnicos como elección de sonda y mejora de resolución de imagen en ecocardiografía.
- Aprender las formas, características y diferencias de las modalidades ecocardiográficas básicas en pediatría (modo M, Doppler color, Doppler pulsado y Doppler continuo).
- Entender las indicaciones clínicas de la ecocardiografía pediátrica.
- Conocer la información anatómica y funcional que se ha de obtener en ecocardiografía transtorácica en cardiopatías congénitas/adquiridas del niño.
- Comprender las indicaciones/contraindicaciones de las ecocardiografías transesofágica e intravascular en la época infantil.
- Conocer las aplicaciones de la ecocardiografía tisular y nuevas modalidades ecocardiográficas como el *strain/strain rate* a través de la revisión bibliográfica de estas técnicas en la literatura actual.
- Aprender las aplicaciones de la ecocardiografía tridimensional en la actividad clínica diaria de la cardiología infantil.

## 11.1. Introducción

En los últimos años, se ha asistido a un avance significativo en los métodos diagnósticos en cardiología pediátrica, que se ha traducido en un diagnóstico más preciso de los pacientes y, por tanto, en un aumento de su supervivencia. La aparición de una gran variedad de técnicas de diagnóstico por imagen en cardiología ha determinado la publicación de un documento conjunto de la *European Association of Echocardiography* (EAE) y otros grupos de trabajo (Cardiorresonancia, isótopos, AEPC) en el que se destaca la necesidad de colaboración, y no de competición, entre estas técnicas en la práctica clínica, con creación de unidades de diagnóstico por imagen integradas por diferentes especialistas y con capacidad de entrenamiento del personal en las diversas modalidades de diagnóstico.

En cardiología pediátrica, a la hora de aplicar un método diagnóstico por imagen, hay que ser extremadamente cauto, valorando la información clínica que aporta y los posibles inconvenientes que en el niño pueden suponer un riesgo no necesario si existe otra prueba que aporta la misma información aunque la imagen sea menos "espectacular". De todas las pruebas por imagen, las diferentes modalidades de ecocardiografía ocupan un papel principal. En el paciente pediátrico, esta técnica supone una herramienta inocua, que proporciona información cardíaca anatómica y funcional precisa, y de la que disponen la mayoría de hospitales como primera herramienta de cribado cardíaco por imagen.

# 11.2. Ecocardiografía

La ecocardiografía es una técnica incruenta de estudio anatomofuncional del corazón y los grandes vasos mediante ultrasonidos. Como se describe en las *Guías de entrenamiento y capacitación profesional en ecocardiografía,* exige un entrenamiento y formación estandarizados, e independientemente de la modalidad ecocardiográfica utilizada, existe una base de conocimiento amplio que se debe dominar y que se requiere al realizarla o interpretarla. Se sustenta en cuatro pilares:

- Anatomía cardíaca.
- Fisiología cardíaca.
- Principios físicos del ultrasonido.
- Aspectos técnicos de la ecocardiografía.

La anatomía y la fisiopatología cardíacas escapan al objetivo de este capítulo, por lo que, a continuación, se explicarán brevemente los otros dos puntos.

## Principios físicos del ultrasonido

La ecocardiografía es una técnica de diagnóstico cardiológico mediante el uso de ultrasonidos, sonidos de muy alta frecuencia (> 20.000 Hz) e imperceptibles por el oído humano; en ecocardiología se emplean frecuencias inferiores a 1 MHz.

Las sondas del aparato ecocardiográfico son capaces de emitir ultrasonidos, ya que están dotadas de cristales piezoeléctricos que, al recibir una señal eléctrica, vibran y generan haces de ultrasonido que se transmiten al cuerpo por medio de un transductor, rebotan en el corazón y vuelven al transductor en forma de ecos que el aparato transforma de nuevo en señales eléctricas, que se representan en imágenes en el monitor de la máquina. Si la transmisión del ultrasonido se realiza desde el exterior del cuerpo a través de una sonda colocada en la pared torácica, la ecocardiografía se denomina **transtorácica** (ésta es la forma estándar de estudio principalmente en niños por su carácter no invasivo), mientras que si la transmisión se realiza desde el interior del esófago o de un vaso sanguíneo, el registro es **transesofágico e intravascular** (en pediatría, estas modalidades tienen indicaciones precisas).

Las formas básicas de ultrasonido que se emplean conjuntamente al realizar una ecocardiografía estándar son tres:

- Modo M.
- Bidimensional.
- Doppler.

### Modo M

La ecocardiografía en modo M fue la primera técnica de ultrasonido, descrita en la década de 1950 e introducida en la práctica clínica en la de 1960 con utilidad clínica actual diaria.

Consiste en la emisión y recepción del ultrasonido a lo largo de una única línea de barrido que detecta los movimientos de las estructuras cardíacas paralelos a dicho haz, consiguiendo las mejores imágenes cuando el haz de ultrasonido se emite perpendicularmente a la estructura cardíaca que se quiere estudiar.

Permite la exploración del corazón en una sola dimensión anteroposterior y en una zona muy estrecha; el registro de la imagen se superpone al ECG y sirve de referencia para situar el momento del ciclo cardíaco, obteniendo así un gráfico de profundidad (eje vertical) respecto al tiempo cardíaco (eje horizontal). El eje vertical está calibrado de tal modo que se pueden obtener las imágenes manual o electrónicamente.

Su principal ventaja respecto a las otras modalidades es que muestra las estructuras cardíacas 300 veces más deprisa que la ecocardiografía bidimensional y, por tanto, posee una gran resolución para detectar en el tiempo anomalías sutiles de movimiento de las estructuras cardíacas.

Estas características hacen que sus principales aplicaciones clínicas actuales diarias sean las siguientes **(Figura 11.1):**

- Medición del diámetro de cavidades (que permite el cálculo de la función ventricular).
- Medición del espesor de paredes.
- Obtención de la velocidad de apertura valvular.

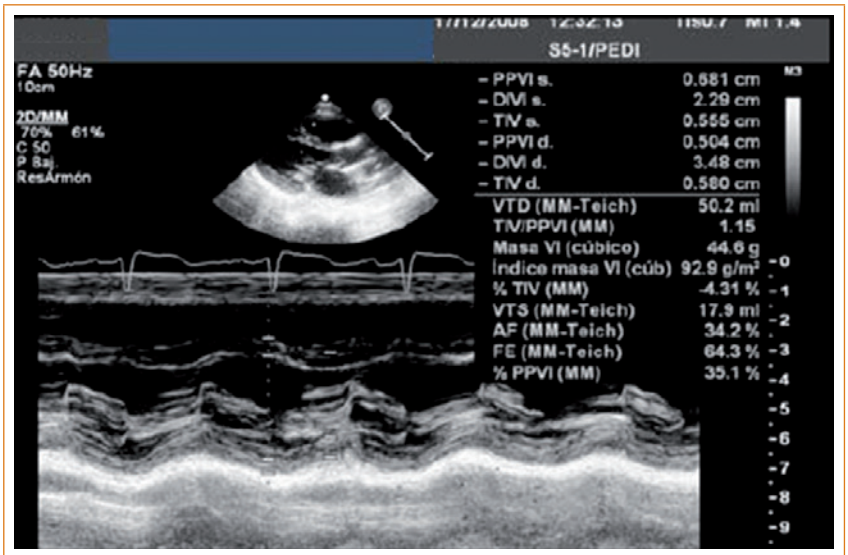



**Figura 11.1.** Cálculo de la función ventricular por ecocardiografía en modo M (DVItd: diámetro ventricular en telediástole; DVIts: diámetro ventricular en telesístole)

### Bidimensional

Esta modalidad ecocardiográfica obtiene imágenes reales del corazón latiendo en movimiento en diferentes cortes. A partir de múltiples cristales dispuestos en forma de matriz o un cristal único que se mueve rápidamente, se emite un haz del ultrasonido de aproximadamente 90 grados con 60 a 120 líneas de barrido con una frecuencia de 60 líneas de barrido por segundo que permite obtener diferentes imágenes de una misma estructura cardíaca y sensación de movimiento y, por tanto, representar en la pantalla una imagen anatómica real y en movimiento de un sector amplio del corazón. Las imágenes obtenidas se pueden grabar o almacenar en un soporte digital para su posterior análisis.

Esta técnica consiguió imágenes en tiempo real de las estructuras cardíacas y de su función, lo que la ha constituido como la base de la imagen cardíaca con ultrasonido desde hace más de tres décadas y la modalidad de referencia para el uso del modo M, Doppler pulsado, continuo y color, y para las nuevas modalidades de ecocardiografía.

La calidad de la imagen ecocardiográfica dependerá de determinadas características físicas de los ultrasonidos que hay que conocer:

- **Resolución.** Capacidad que tiene el ultrasonido de diferenciar dos estructuras próximas entre sí, ya sea axial (diferencia dos estructuras próximas en profundidad) o lateral (diferencia dos estructuras que están una al lado de la otra). Depende de la frecuencia del ultrasonido que se esté utilizando, de manera que, a mayor frecuencia del transductor, mayor resolución se obtendrá.
- **Penetración.** Capacidad que tiene el ultrasonido de atravesar el corazón y alcanzar diferentes estructuras cardíacas.
- **Atenuación.** Propiedad por la que se van perdiendo ultrasonidos a medida que se atraviesan estructuras cardíacas. Depende también de la frecuencia que se esté utilizando; de este modo, cuanta más frecuencia tenga el transductor, mayor será la atenuación que sufra el ultrasonido. Cuando se escoge un transductor de alta frecuencia, se obtiene muy buena resolución, pero el ultrasonido sufre una mayor atenuación.

  Así, en la práctica clínica, para realizar una ecocardiografía a un paciente prematuro, se tendrá que escoger una sonda de alta frecuencia porque interesa una buena resolución de la imagen y, al tener poca superficie corporal, el ultrasonido no sufrirá una atenuación significativa; sin embargo, si se utiliza la misma sonda en un paciente adolescente de 70 kg en el que también interesaría una buena resolución, una frecuencia alta sufriría una atenuación tan significativa que no representaría el corazón en la pantalla (los ecos no van a llegar al corazón y, por tanto, no se van a reflejar). Por eso, en los pacientes mayores se utilizan sondas de baja frecuencia.

### Doppler

Esta modalidad permite detectar la velocidad y dirección del flujo sanguíneo dentro del corazón y los grandes vasos. Se basa en el principio Doppler: "cuando el emisor o el receptor de un sonido se mueven se produce un cambio de frecuencia entre el sonido que se emite y los ecos que vuelven al transductor". En cardiología, cuando las células sanguíneas se mueven y se envía hacia ellas un haz de ultrasonidos, el eco que vuelve al transductor tras chocar con las células tiene una frecuencia distinta de la del emisor, y este cambio de frecuencia (conocida como desviación Doppler o Fd) permite conocer la velocidad de la sangre, que se representa mediante una curva sobre un eje horizontal (que representa el tiempo) y un eje vertical que indica el valor de la velocidad en m/s. Por tanto, la ecuación Doppler relaciona la magnitud del cambio entre la señal emitida por el transductor y reflejado por los hematíes (Fd), con la velocidad de flujo sanguíneo (V), la frecuencia de emisión ultrasónica (Fo), el ángulo formado entre el haz Doppler y el eje medio del flujo sanguíneo (Φ) y la velocidad de propagación del sonido en los tejidos (C). Matemáticamente, se expresa por la siguiente fórmula:

$$Fd = (V*2*Fo*Cos\Phi)/C$$

De esta fórmula se deduce que la desviación Doppler es siempre proporcional al coseno del ángulo que forman el haz del ultrasonido y el flujo sanguíneo. Si el haz es paralelo al flujo de sangre, el ángulo es 0 y el coseno 1; se está obteniendo la verdadera velocidad de la sangre. Cuanto más acusado sea el ángulo del flujo de sangre y el ultrasonido, menos fiable será la velocidad que se obtenga. Si el flujo sanguíneo se acerca al transductor, se representa en la imagen por encima del eje horizontal; y si se aleja, por debajo. La velocidad del flujo sanguíneo se utiliza para el cálculo de gradientes transvalvulares y la determinación de presiones intracardíacas, y para diferenciar un flujo laminar (el normal en el que todas las células sanguíneas tienen la misma velocidad y se representan en una misma línea **[Figura 11.2])** del flujo turbulento patológico en el que las células sanguíneas van a diferente velocidad y se representan por una banda ancha **(Figura 11.3).**

**Figura 11.2.** Doppler pulsado con flujo laminar en arteria pulmonar representado en una misma línea

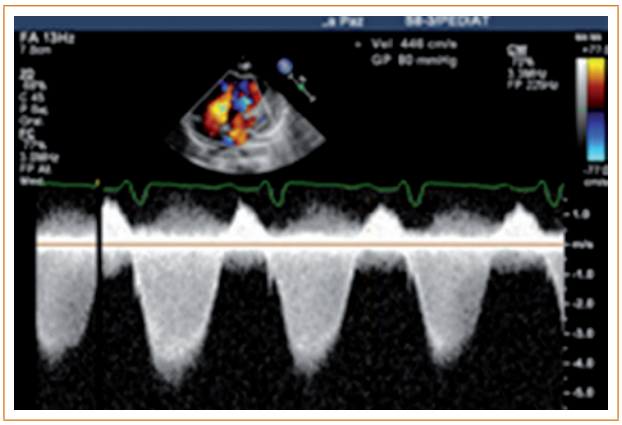


**Figura 11.3.** Doppler continuo con flujo turbulento en arteria pulmonar representado por una línea ancha

La aplicación de este principio Doppler al estudio básico ecocardiográfico se realiza de tres formas **(Tabla 11.1):**

- **Doppler pulsado.** Un único cristal de ultrasonidos emite un pequeño impulso ultrasónico y espera un tiempo para recoger los ecos producidos por las células sanguíneas; así permite medir una velocidad en un punto concreto del trayecto recorrido por el haz ultrasónico (por ejemplo, permite medir la velocidad exacta que existe en la válvula aórtica). El número de pulsos emitidos por segundo se denomina **frecuencia de repetición** y en esta modalidad se descartan todos los datos que llegan al transductor, excepto los que están limitados por dos valores energéticos. La información que llega se refiere a un volumen, denominado **volumen de muestra,** que se sitúa en el lugar exacto en el que se quiere medir la velocidad. Cuando la velocidad del flujo sanguíneo, en la estructura que se esté examinando, supera la mitad de la frecuencia de repetición del pulso, se produce un fenómeno llamado ***aliasing*** en el que se supera el límite Nyquist y no permite obtener la velocidad real en esa estructura y, por tanto, se debe cambiar a otra forma (al Doppler continuo).
- **Doppler continuo.** Existen dos cristales de ultrasonidos, uno que emite continuamente y otro que recoge continuamente, lo que supone que, en este caso, la frecuencia de repetición del pulso es infinita, permite medir altas velocidades, no se va a producir el fenómeno de *aliasing,* pero tampoco se va a poder medir la velocidad en un punto concreto (p. ej., si se utiliza un Doppler continuo en la válvula aórtica, se va a obtener la velocidad en la válvula aórtica, en el TSVI y en parte de la aorta ascendente).
- **Doppler color.** No es más que un tipo de Doppler pulsado y, por tanto, presenta sus mismas características. La desviación del sonido se codifica asignando una gama de colores desde el rojo (cuando los hematíes se mueven hacia el transductor) hasta el azul (cuando se alejan del transductor). Los mapas en color del flujo se superponen sobre la imagen en bidimensional o en modo M e informarán no sólo de la dirección del flujo sino que también valorarán su velocidad y tipo, laminar o turbulento, presentando asimismo el fenómeno *aliasing* **(Figura 11.4),** representado en la imagen como un aumento del brillo en el que además de rojo y azul se utiliza el verde; éste se añade cuando existe turbulencia (si el flujo alterado se dirige al transductor, se representa en amarillo [rojo + verde] y si se aleja, turquesa [azul + verde]).

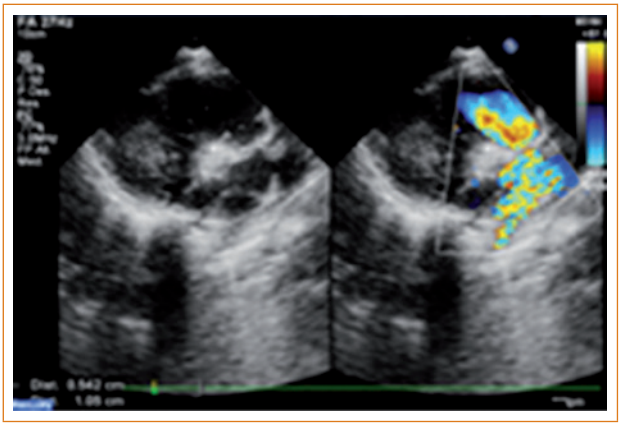


**Figura 11.4.** Doppler color con flujo turbulento o *aliasing* en paciente con *banding* pulmonar

| | Doppler pulsado | Doppler continuo |
|---|---|---|
| Volumen muestra | Sí | No |
| Resolución de profundidad (permite medir velocidad en un punto concreto) | Sí | No |
| ¿Tiene límite de velocidad? | Sí | No |
| ¿Presenta el fenómeno *aliasing?* | Sí (si la velocidad es mayor de la frecuencia de repetición de pulso o PRF/2) | No |
| ¿Con qué velocidades se debe utilizar? | Bajas o medias | Altas |

**Tabla 11.1.** Diferencias técnicas entre el Doppler pulsado/continuo

## Aspectos técnicos de la ecocardiografía

Cuando se inicia una ecocardiografía transtorácica (ETT), hay que seguir una serie de pasos. Se describen a continuación, brevemente, pues aportan una sistemática que ayuda en la práctica clínica diaria:

1. **Colocación del paciente.** Habitualmente, se coloca al paciente en decúbito lateral izquierdo para acercar el corazón a la caja torácica situando su brazo izquierdo por encima de la cabeza para aumentar los espacios intercostales. En el neonato, el prematuro

o el paciente crítico, se intenta la mínima manipulación posible. Una vez colocado el paciente, se realiza un registro electrocardiográfico continuo.

2. **Selección del transductor.** En la práctica clínica actual, existe una amplia variedad de transductores y su elección se basa en la frecuencia de emisión del ultrasonido y en la resolución, la atenuación y la penetración (principios físicos explicados en el apartado anterior). De tal manera que en el paciente prematuro, neonato o lactante con poca superficie corporal se perseguirá la resolución, ya que la atenuación del ultrasonido será escasa y, por ello, se utilizarán sondas de alta frecuencia; mientras que en el paciente adolescente o adulto con una superficie corporal elevada se perseguirá la máxima penetración del ultrasonido y la mínima atenuación, por lo que se utilizarán sondas de baja frecuencia.
3. **Conocimiento sobre determinantes de la calidad de imagen y controles del equipo.** Existe una serie de aspectos técnicos del aparato que determinan que la imagen anatómica o funcional obtenida sea más útil:
   - *Ganancia total.* Incrementa de forma uniforme todos los ecos representados en la imagen. Incrementa la energía que se aporta al cristal piezoeléctrico.
   - *Ganancia-tiempo.* Amplifica la señal de ultrasonidos a medida que éstos se introducen en los tejidos, de forma que compensa la atenuación progresiva del sonido y da lugar a una imagen homogénea.
   - *Profundidad.* Debe ser la mínima posible para incluir la región a estudiar, ya que si se utiliza una profundidad inadecuada se pueden recibir muchos ecos de estructuras adyacentes y no de las estructuras cardíacas.
   - *Foco.* Zona en la que se obtiene la máxima resolución del haz de ultrasonidos. Se sitúa a una distancia de 5-10 cm del transductor y se consigue colimando el haz de ultrasonidos en una determinada zona que se quiere estudiar en profundidad.
   - *Compresión.* Permite disminuir los niveles de grises contenidos en una imagen y, por tanto, contrastarla más.

## 11.3. Aplicaciones clínicas de la ecocardiografía

La ecocardiografía es la técnica de elección para el diagnóstico y seguimiento de la mayoría de las cardiopatías por su amplia disponibilidad, rapidez, excelente relación coste/beneficio y por ser una técnica no invasiva. Desde su introducción en la práctica clínica, su difusión ha sido tal que actualmente es impensable una cardiología asistencial sin la técnica que proporciona una información anatomofuncional fidedigna. En el caso de las CC o adquiridas, una de las ventajas es la excelente ventana acústica en la edad pediátrica que permite un adecuado estudio segmentario del corazón, definir los defectos intracardíacos y extracardíacos y una valoración exhaustiva de la función y estructura cardíaca. La aplicación del Doppler color es especialmente útil en la detección de defectos septales, conexiones sistemicopulmonares y en la identificación de lesiones estenóticas/regurgitantes o cortocircuitos; el Doppler pulsado y continuo permite cuantificar los cortocircuitos e insuficiencias y realizar una valoración cualitativa de la función sistólica y diastólica de ambos ventrículos.

Las indicaciones para realizar un estudio ecocardiográfico en el paciente pediátrico no son las mismas que en el paciente adulto. En 2006, la *American Society of Echocardiography* (ASE) publicó unas guías en las que se definían tales indicaciones en el paciente pediátrico **(Tabla 11.2).** Las aplicaciones precisas que se pueden destacar por su uso sistemático en pediatría son las siguientes:

- Estudio anatomofuncional del corazón.
- Valoración de la función sistólica y diastólica.

### Estudio anatomofuncional del corazón

La aplicación clínica de la ecocardiografía convencional en las CC ha permitido un diagnóstico preciso en la mayoría de los casos.

| Indicación general/grupo de enfermedad | Indicación precisa/signos y síntomas |
|---|---|
| 1. Enfermedad cardíaca congénita | · Cianosis, fracaso del crecimiento, dolor torácico inducido por el ejercicio, distrés respiratorio, soplos, fallo cardíaco congestivo, pulsos arteriales anómalos o cardiomegalia<br>· Ausencia de estos síntomas, pero conocimiento de determinados síndromes, historia familiar de enfermedades cardíacas heredables o anomalías extracardíacas cuya asociación con alteraciones cardíacas es conocida<br>· Anomalías descubiertas en otros exámenes como ecocardiografía fetal, Rx Tx o ECG |
| 2. Enfermedades cardíacas no adquiridas y enfermedades no cardíacasa | · Kawasaki, endocarditis, miocardiopatía, fiebre reumática, lupus eritematoso sistémico, miocarditis, pericarditis, VIH y exposición a drogas cardiotóxicas<br>· Caso de donantes/recipientes potenciales de trasplante cardíaco o cardiopulmonar<br>· Niños con HTA<br>· Enfermedades no cardíacas: HTP, eventos tromboembólicos, sepsis, síndrome de VCS |
| 3. Arritmias | · Niños con arritmias en las que se sospecha determinadas cardiopatías (c-TGA, Ebstein)<br>· Arritmias sostenidas en el tiempo o pacientes con medicación antiarrítmica |

**Tabla 11.2.** Indicaciones de ecocardiografía en el paciente pediátrico

Para conseguir esta precisión se necesita una estandarización en los planos **(Figura 11.5)** y un estudio secuencial del análisis segmentario del corazón que considere la posición del corazón en el tórax, el *situs* visceroauricular, las conexiones venoauricular, AV y ventriculoarterial, y la relación de los grandes vasos.

El *situs* visceroauricular **(Figura 11.5A1)** debe definirse por la morfología de las aurículas y orejuelas, pero sólo ocasionalmente se es capaz de verlas en eco, por lo que se utiliza la posición de la VCI y la aorta abdominal junto con la posición de los órganos abdominales y la morfología del bazo. Si se usa el plano subcostal, se visualizará la aorta en un lado de la columna vertebral y la VCI en el otro; si ésta se encuentra a la derecha, la AD morfológica se encontrará en el mismo lado y, por tanto, se estará ante la situación normal de *situs solitus;* en el *situs inversus,* la VCI se encuentra lateral y a la izquierda. La falta de lateralización de los vasos abdominales sugiere la posibilidad de un isomerismo o *situs ambiguous;* en el isomerismo derecho o asplenia, la VCI es anterolateral a la aorta y en muchas ocasiones se encuentra en el mismo lado de la columna con el hígado en posición medial y las venas hepáticas drenando en la VCI. En los casos de isomerismo izquierdo o poliesplenia, los vasos hepáticos drenan directamente en la aurícula, mientras que la VCI está interrumpida y drena en la ácigos o en la hemiácigos situadas posteriores a la aorta.

Respecto a la conexión AV, es necesario tener presente que la válvula mitral siempre conecta con el VI morfológico y que la válvula tricúspide lo hace con un VD morfológico; por tanto, si se identifican las válvulas, se habrán identificado los ventrículos. La válvula tricúspide es septofílica y está posicionada más hacia el ápex que la válvula mitral **(Figura 11.5E2).** El VI morfológico tiene forma elíptica, con dos músculos papilares **(Figura 11.5D3)** y ausencia de trabeculación en el ápex; el VD morfológico se caracteriza por una geometría compleja y por la presencia de la banda moderadora.

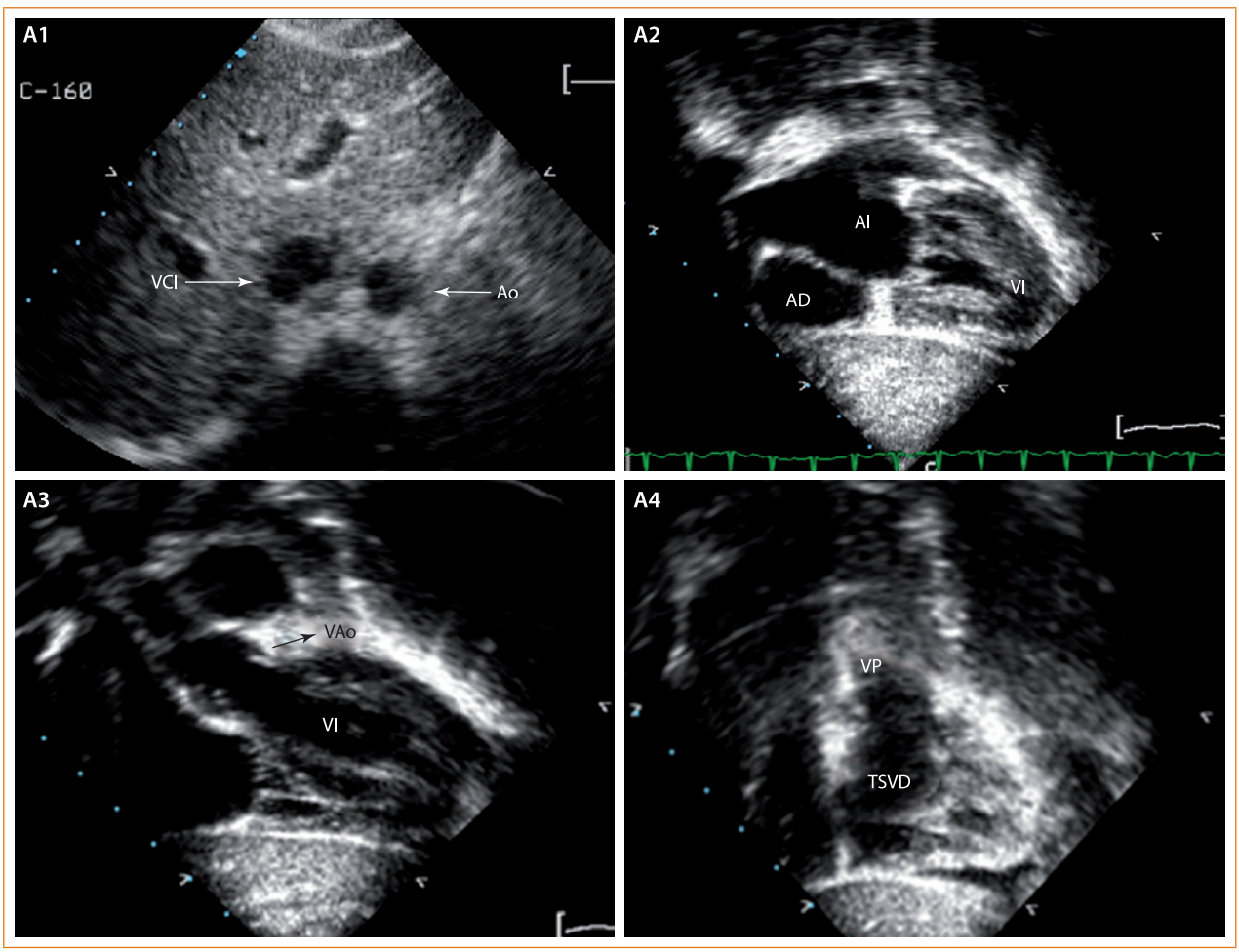



**Figura 11.5.** Planos estandarizados de ecocardiografía. **A:** plano subcostal eje largo; **A1:** *situs solitus;* **A2:** subcostal hacia plano posterior con visualización de aurículas; **A3:** subcostal hacia TSVI; **A4:** subcostal hacia el plano más anterior con visualización del TSVD (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; TSVD: tracto de salida del VD; VAo: válvula aórtica; VCI: vena cava inferior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VP: válvula pulmonar)

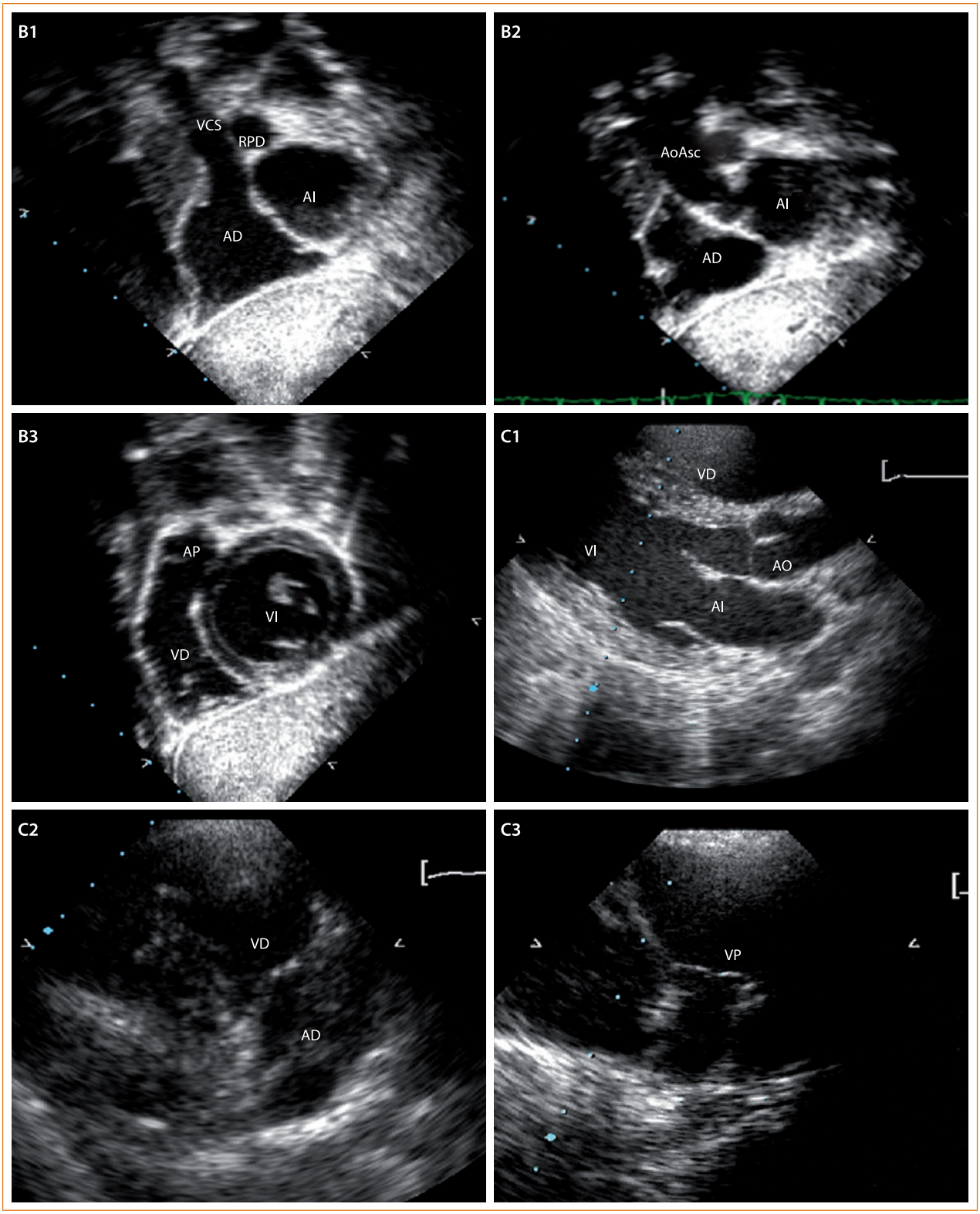



**Figura 11.5.** Planos estandarizados de ecocardiografía. **B:** plano subcostal eje corto; **B1:** subcostal eje corto, plano eje de cavas; **B2:** subcostal corto hacia TSVI; **B3:** subcostal hacia TSVD. **C:** plano paraesternal eje largo; **C1:** paraesternal hacia TSVI y mitral; **C2:** paraesternal hacia plano más posterior con visualización de la tricúspide; **C3:** paraesternal hacia plano más anterior con visualización de la pulmonar (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; AoAsc: aorta ascendente; AP: arteria pulmonar; RPD: rama pulmonar derecha; TSVD: tracto de salida del VD; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VP: válvula pulmonar)

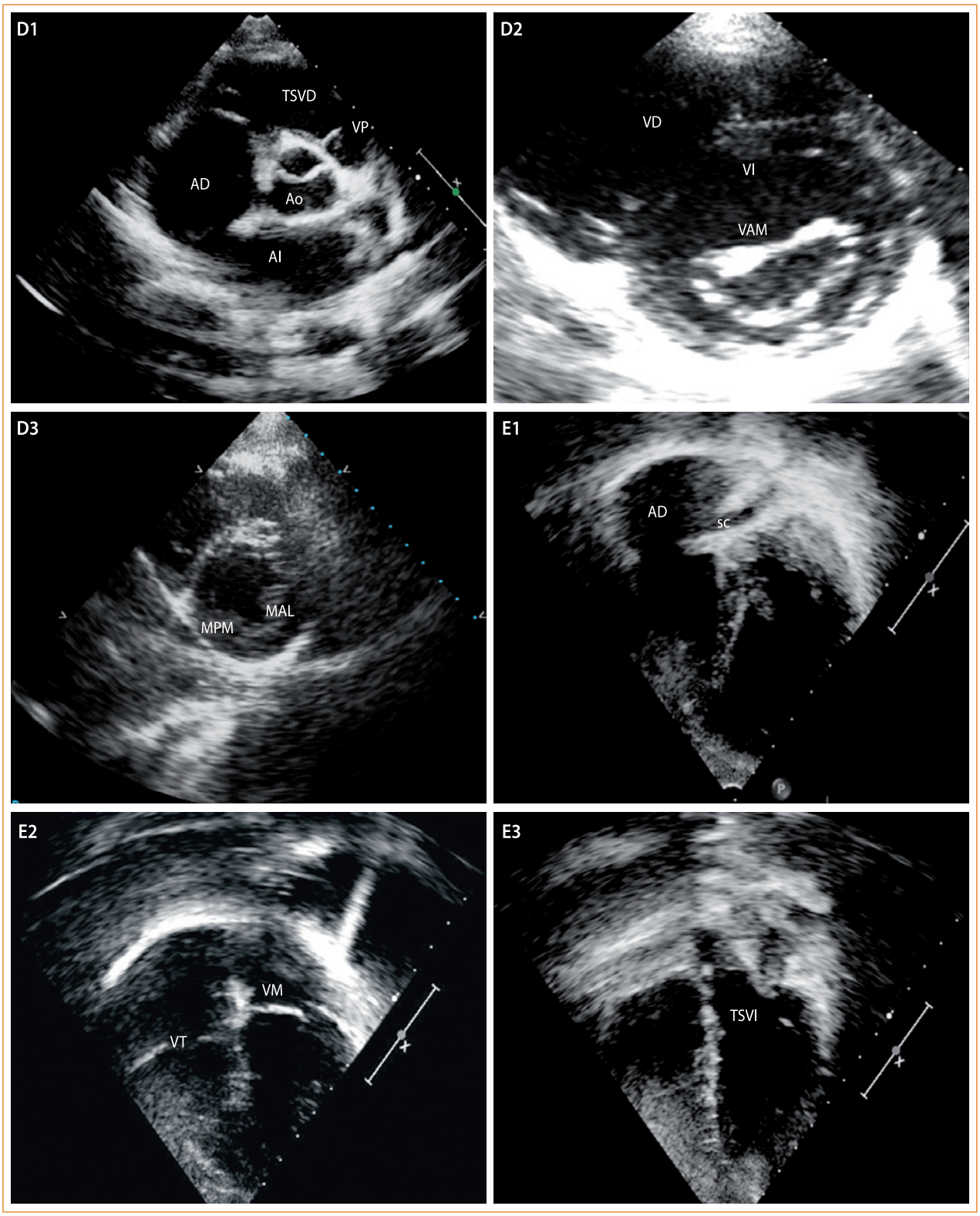



**Figura 11.5.** Planos estandarizados de ecocardiografía. **D:** plano paraesternal eje corto; **D1:** paraesternal eje corto, grandes vasos; **D2:** eje corto hacia válvula mitral; **D3:** eje corto hacia ápex y músculos papilares. **E:** plano apical; **E1:** apical hacia seno coronario; **E2:** apical cuatro cámaras; **E3:** apical hacia TSVI (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; MAL: músculo anterolateral; MPM: músculo posteromedial; SC: seno coronario; TSVD: tracto de salida del VD; TSVI: tracto de salida del VI; VAM: velo anterior mitral; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VM: válvula mitral; VP: válvula pulmonar; VT: válvula tricúspide)

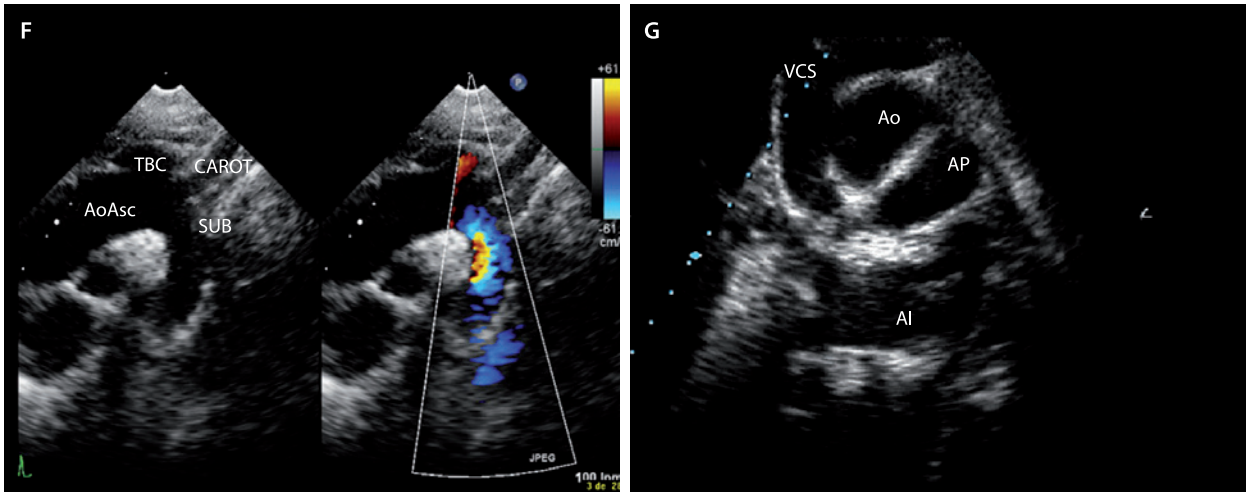
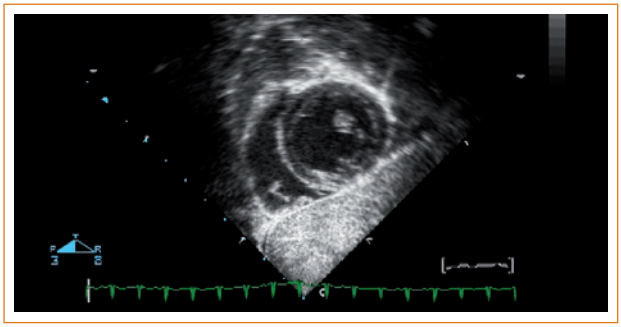


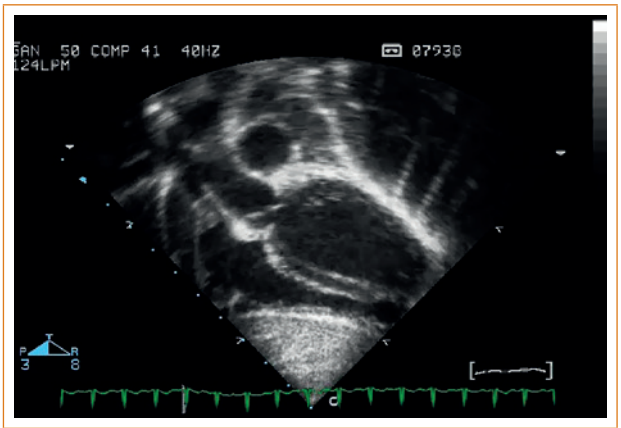

**Figura 11.5.** Planos estandarizados de ecocardiografía. **F:** plano supraesternal eje largo. **G:** plano supraesternal eje corto (AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; AoAsc: aorta ascendente; AP: arteria pulmonar; CAROT: carótida; SUB: arteria subclavia; TBC: tronco braquiocefálico; VCS: vena cava superior)

Para definir la conexión ventriculoarterial y diferenciar los grandes vasos se recurre a los vasos que salen de ellos; la pulmonar se distingue porque se bifurca en una rama pulmonar derecha e izquierda **(Figura 11.5G)** y de la aorta se originan las arterias coronarias y los troncos braquiocefálicos **(Figura 11.5F).**

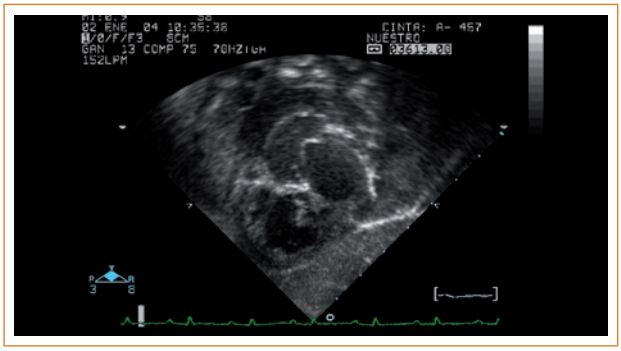
Estos datos y la visión anatómica proporcionada por la ecocardiografía no sólo permiten diferenciar la anatomía normal de la anormal **(Vídeos 11.1, 11.2, 11.3, 11.4, 11.5 y 11.6),** sino que proporcionan, a través de las mediciones realizadas en diferentes planos y momentos del ciclo cardíaco **(Tabla 11.3),** un análisis morfométrico exhaustivo de las estructuras cardíacas.



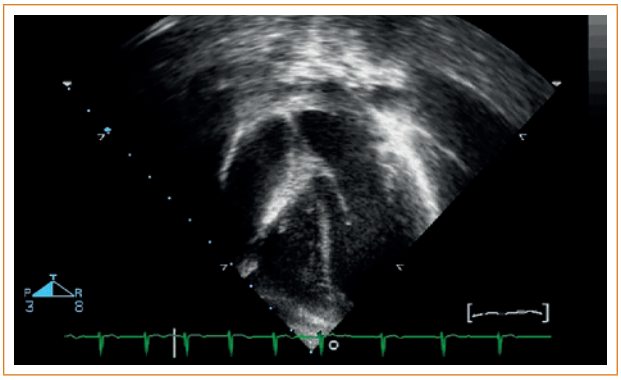
**Vídeo 11.2.** Plano subcostal eje corto en un corazón normal. Barrido desde derecha a izquierda y viceversa con obtención del eje de cavas, tabique interauricular, tracto de salida de ventrículo izquierdo/derecho y aorta y grandes vasos. Obsérvese la morfología del ventrículo izquierdo y el tabique interauricular de forma esférica hacia la pulmonar sugiriendo una presión del ventrículo izquierdo normal. Los músculos papilares y el aparto subvalvular mitral se pueden apreciar en este plano de una forma tan precisa como en el paraesternal eje corto



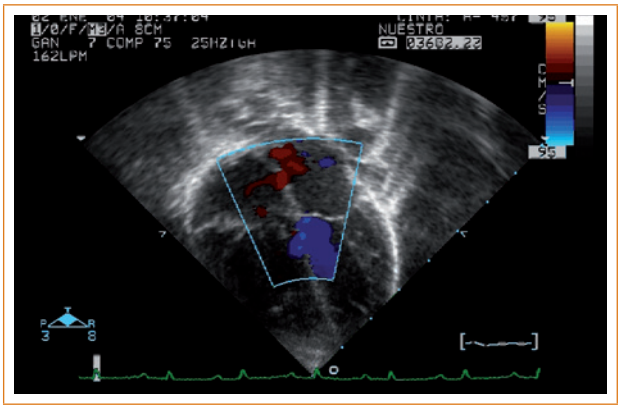
**Vídeo 11.1.** Plano subcostal, eje largo en un corazón normal. Obsérvese el barrido desde las estructuras cardíacas posteriores hasta la más anterior, pulmonar, pasando por el tracto de salida del ventrículo izquierdo y la aorta. Vasos siempre cruzados con la aorta naciendo del ventrículo posterior de morfología más lisa que el ventrículo anterior o ventrículo derecho. Plano de elección junto con el eje corto subcostal para valorar los defectos septales interauriculares



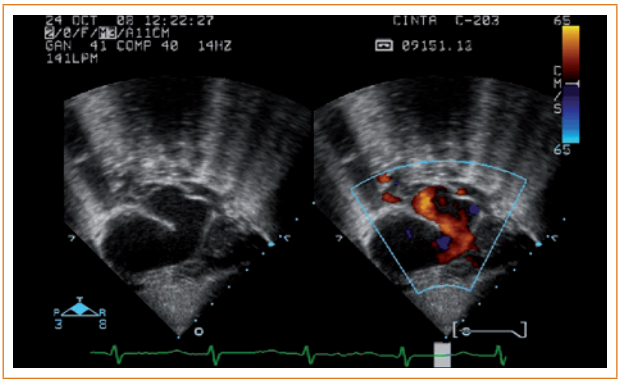
**Vídeo 11.3.** Plano subcostal eje corto en neonato con transposición de grandes vasos. Obsérvese cómo del ventrículo anterior de morfología trabeculada, ventrículo derecho, nace un vaso sin bifurcación, de trayecto recto y que da lugar a un troncobraquiocefálico; la aorta. Del ventrículo izquierdo sale el vaso que se bifurca, la pulmonar. No existe cruzamiento de los grandes vasos y en la misma imagen se observan ambos vasos a la vez con trayecto paralelo, hecho que ocurre en la transposición de grandes vasos



**Vídeo 11.4.** Plano apical, barrido desde posterior a anterior en un corazón normal. Obsérvese el cruzamiento normal de los vasos y la visualización de aurículas, morfología ventricular, tabique interventricular e interauricular íntegros. Concordancia auriculoventricular y ventriculoarterial normal. Tricúspide insertada más caudal que mitral



**Vídeo 11.5.** Plano apical en paciente con transposición de grandes vasos + comunicación interventricular y comunicación interauricular. Obsérvese el defecto septal interventricular en la porción superior muscular con *shunt* bidireccional predominante derecha-izquierda debido a que el ventrículo derecho está conectado en este caso a la circulación sistémica (en este plano dirigido hacia posterior no se observan los vasos ni la transposición). Se aprecia en el tabique interauricular un defecto septal tipo *ostium secundum* con *shunt* predominante izquierda-derecha



**Vídeo 11.6.** Plano subcostal eje largo en paciente con defecto de cojines endocárdicos. Apréciese el defecto septal interauricular tipo *ostium primum* en la porción inferior del tabique en la cruz del corazón y obsérvense las diferencias respecto al tipo *ostium secundum*. Se intuye una válvula auriculoventricular única (habría que valorarla en un eje corto para un correcto diagnóstico) y una comunicación interventricular posterior tipo canal inmediatamente debajo de la válvula auricular, en la cruz cardíaca

## Valoración de la función sistólica y diastólica

### Función sistólica del ventrículo izquierdo

El parámetro estándar que se utiliza en pediatría para su medición es la **fracción de acortamiento,** definida bajo la fórmula siguiente:

$$FA = \frac{\text{(Diámetro telediástolico VI – Diámetro telesistólico VI)}}{\text{Diámetro telediastólico VI}}$$

Con valores normales que oscilan entre el 28-44%. Refleja el cambio de las dimensiones del VI en cada contracción y se puede obtener tanto por modo M como por bidimensional con el cálculo de los diámetros diastólicos y sistólicos a nivel de los músculos papilares en los ejes paraesternal largo o paraesternal/subcostal

| Medida | Momento ciclo cardíaco | Plano ecocardiográfico |
|---|---|---|
| Anillo válvula tricúspide | Diástole | Apical cuatro cámaras |
| Anillo pulmonar | Sístole | Paraesternal eje corto/largo |
| Arteria pulmonar principal | Sístole | Paraesternal eje largo/corto |
| Ramas pulmonares | Sístole | Paraesternal eje largo/corto/supraesternal eje corto |
| Diámetro de aurícula izquierda | Diástole | Paraesternal eje largo |
| Diámetro valvular mitral | Diástole | Paraesternal eje largo/apical cuatro cámaras |
| Diámetro valvular aórtico | Sístole | Paraesternal eje largo |
| Aorta ascendente | Sístole | Paraesternal eje largo/supraesternal |
| Aorta transversa | Sístole | Supraesternal |
| Istmo aórtico | Sístole | Supraesternal eje largo |

**Tabla 11.3.** Momento del ciclo cardíaco y planos recomendados para la medición de estructuras cardíacas

eje corto. Su principal ventaja es que se trata de un método muy sencillo y fácil de obtener; su mayor inconveniente es que pierde fiabilidad en los casos en los que la geometría ventricular está alterada o existen anomalías de la contractilidad segmentaria.

Otro parámetro que se puede utilizar para la estimación de la función sistólica del VI es la **fracción de eyección:**

$$FE = \frac{(\text{Diámetro diástolico VI})^3 - (\text{Diámetro sistólico VI})^3}{(\text{Diámetro diastólico VI})^3}$$

Informa de la cantidad de volumen telediastólico del VI con cada contracción. En pediatría, se utiliza más la fracción de acortamiento que la de eyección, ya que, al estar esta última elevada al cubo, los errores en las medidas básicas tienen mayor efecto y, por tanto, son menos fiables.

La facilidad de obtener, en la mayoría de los casos, estos dos parámetros hace que se acuda con menos frecuencia al cálculo de la función sistólica con el **método Simpson,** que consiste en el cálculo de volúmenes diastólicos y sistólicos del VI en apical en cuatro cámaras y dos cámaras y que también está validado en la población pediátrica. El principal inconveniente de este método en niños es que es difícil estimar el verdadero volumen telediastólico con FC muy altas.

En los últimos años, han aparecido nuevos métodos de cálculo de la función sistólica por ecocardiografía, como el **dp/dt,** que evalúa la función sistólica mediante la relación de índices isovolumétricos o la relación fuerza-velocidad durante la fase preeyectiva, que mide la máxima velocidad instantánea de ascenso de la presión intraventricular izquierda y se calcula por la señal de Doppler continuo de la insuficiencia mitral. Los cálculos se realizan por el método de Bargiggia *et al.* y consisten en medir el tiempo que tarda la presión en sufrir un incremento conocido; para ello, se eligen con el calibrador dos puntos de la curva de insuficiencia mitral, el primero a una velocidad de 1 m/s, el segundo a una velocidad de 3 m/s con cálculo del intervalo de tiempo entre ambos. Con la aplicación de la fórmula de Bernouilli la diferencia es de 32 (36 - 4); esta cifra, dividida por el intervalo de segundos, proporciona el dp/dt. Estudios que evalúan la fiabilidad de este índice concluyen que su reproducibilidad es adecuada, se correlaciona positivamente con la fracción de eyección, especialmente en los casos de MCD (frecuente en el paciente pediátrico), y tiene una elevada precisión diagnóstica para identificar la disfunción sistólica del VI. Como limitaciones de este índice hay que destacar que su fiabilidad se puede ver afectada cuando existe una estenosis mitral significativa y que no se puede calcular si no existe insuficiencia mitral.

El **MPI *(myocardial performance index* o índice de Tei)** es otro índice de función miocárdica derivada del Doppler propuesto por Tei que permite la cuantificación tanto de la función sistólica como de la diastólica mediante la relación de los tiempos isovolumétricos respecto al tiempo de eyección **(Figura 11.6).** Las principales ventajas de este índice son que no es dependiente de la edad o FC y que no precisa asunciones de la geometría ventricular necesaria en otros métodos como el de Simpson, geometría muchas veces distorsionada en los pacientes con CC. Sin embargo, cuando se calcula este índice por Doppler, es posible encontrar una serie de limitaciones. La primera, que el intervalo entre el cierre y la apertura mitral y el tiempo de eyección es secuencial y no en el mismo ciclo cardíaco, lo que le resta fiabilidad; la segunda, que en la mayoría de los casos no permite especificar si la disfunción es sistólica, diastólica o una combinación de ambas (hay que añadir que estas limitaciones se superan actualmente con nuevas técnicas como el tisular). Se han descrito valores normales de este índice por Doppler en niños en el VI los comprendidos entre 0,36 ± 0,07.

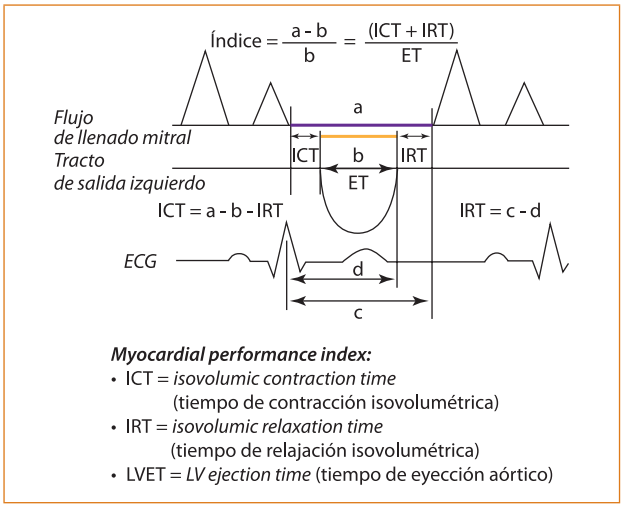



**Figura 11.6.** Esquema de cálculo del MPI. Mediante el chorro de insuficiencia mitral se obtiene la duración de toda la diástole **(a,** *línea morada),* para posteriormente restarle la duración del tiempo de eyección aórtico **(b,** *línea naranja)* y el resultado dividirlo por el tiempo de eyección aórtico. Fuente: Horwich T y cols.

## Función sistólica del ventrículo derecho

En el manejo clínico de los niños con CC, la cuantificación de la función ventricular derecha es cada día más importante. Hasta ahora, las técnicas de imagen estaban limitadas por la geometría tan compleja de este ventrículo, por lo que en los últimos años se han estudiado nuevos parámetros para su estudio.

Tal y como se ha descrito para el VI, el **MPI** se puede aplicar al lado derecho y en pacientes pediátricos con o sin CC; este índice en el lado derecho se ha descrito como simple, reproducible, independiente de la FC, presión sanguínea, del grado de

regurgitación tricuspídea y de la gravedad de la HTP en los casos que exista. En niños se han descrito valores normales en el lado derecho del índice MPI de 0,24 ± 0,04.

En los pacientes con cardiopatías, en ocasiones es posible encontrar un VD morfológico conectado a la circulación sistémica, y en estos pacientes es imprescindible tener parámetros de función ventricular sistólica y diastólica. Li *et al.* evalúan el **acortamiento longitudinal del VD** en posición sistémica en pacientes con una intervención tipo Mustard **a través del desplazamiento del anillo tricuspídeo** y lo correlacionan con el consumo máximo de oxígeno con ejercicio. Encuentran que en este tipo de pacientes, en comparación con un grupo control, el desplazamiento estaba reducido tanto en situación basal como después de la administración de dobutamina. El análisis multivariable de este acortamiento fue el único predictor independiente de la capacidad de ejercicio. Salehian *et al.* utilizan el índice de función miocárdica del lado derecho o Tei en 29 pacientes con un ventrículo sistémico morfológicamente derecho comparado este índice con la fracción de eyección derecha estimada por RM y observan una fuerte correlación negativa entre el MPI del lado derecho y la fracción de eyección por RM (cuanto más alto el índice, más baja la FE y, por tanto, más disfunción).

### Función diastólica

Las anomalías del llenado ventricular son menos conocidas que la disfunción sistólica, pero constituyen un área básica de investigación clínica. La disfunción diastólica desempeña un papel crucial en la aparición de signos y síntomas de insuficiencia cardíaca. Hemodinámicamente, la diástole cardíaca comprende el periodo de relajación isovolumétrica, la fase de llenado rápido, la diástasis y la fase de contracción auricular.

El **tiempo de relajación isovolumétrica (TRIV)** es el periodo comprendido entre el cierre de la válvula aórtica y la apertura de la mitral, y se puede medir de una manera no invasiva mediante el modo M y las técnicas de Doppler. Este tiempo se prolonga en casos de una relajación anormal o en casos de aumento de la presión de llenado.

El **llenado ventricular** es un evento complejo en el que intervienen varios factores, como la relajación, la rigidez de la cámara, la distensibilidad, las propiedades elásticas, las condiciones de carga del ventrículo, el estado contráctil y la contención pericárdica. Se valora a partir de las características del flujo mitral: onda "E" de llenado rápido y onda "A" de contracción auricular y la relación E/A. Para medir la onda "E" y "A" se utiliza la técnica Doppler, que en la mayoría de los casos es muy precisa. Sólo en condiciones de taquicardia o BAV de primer grado puede producirse una fusión de las ondas E y A y, en ese caso, la valoración es difícil.

El patrón de llenado diastólico se caracteriza, además, por el **tiempo de deceleración,** que es el intervalo de tiempo entre la onda E y su extrapolación a la línea base. En casos de anomalías de relajación, el tiempo de deceleración se prolonga.

El patrón normal de función diastólica se caracteriza por una onda E mayor que la onda A, con una relación E/A entre 0,75-1,5 y con un tiempo de deceleración de 160-240 ms.

Los patrones anormales de disfunción diastólica son:

- **Alteración de la relajación miocárdica.** Un ejemplo típico de esta alteración se produce en la MCH. El TRIV se prolonga, la onda E disminuye y la onda A aumenta con una relación E/A < 1, con prolongación del tiempo de deceleración. Esto se debe a una pérdida de fuerzas de succión en la diástole y, por tanto, aumenta la importancia del llenado auricular.
- **Disfunción diastólica (patrón pseudonormalizado).** A medida que la función diastólica se deteriora, el patrón de flujo mitral se parece a un patrón normal, es decir, con una relación E/A de 1-1,5 y un tiempo de deceleración normal (160-220 ms). Esto se debe a un aumento moderado de la presión de la AI junto con una anomalía de la relajación activa y problemas de distensibilidad. El patrón pseudonormalizado se puede diferenciar del patrón normal demostrando la alteración de la relajación con el Doppler tisular (onda E´ < 8,5/s) y un aumento de la presión de llenado (E/E´ > 15).
- **Disfunción diastólica (patrón restrictivo).** El patrón fisiológico restrictivo puede darse en cualquier anomalía cardíaca o en aquellos casos con disminución de la distensibilidad del VI y un marcado aumento de la presión de la AI. Como ejemplos, se pueden incluir la descompensación sistólica en la insuficiencia cardíaca, en un grado avanzado de miocardiopatía restrictiva, la insuficiencia aórtica grave o la pericarditis constrictiva. En este patrón existe una alteración marcada de la distensibilidad junto con grandes incrementos de presión por el aumento de volumen. Se caracteriza por un acortamiento del TRIV, un aumento de la onda E, un acortamiento del tiempo de deceleración y una disminución de la onda A.

## 11.4. Ecocardiografía transesofágica

La ETE es la ecocardiografía que se realiza al introducir una sonda que emite y recibe el ultrasonido en el interior del esófago; de esta manera, al estar más próximos al corazón y utilizar altas frecuencias, se consigue una excelente calidad de imagen y permite obviar el problema de la mala ventana acústica de algunos pacientes. En pediatría, cada vez se dispone de sondas

de menor tamaño que permiten un adecuado balance entre frecuencia, definición y penetración. Las sondas están dotadas, normalmente, de 64 cristales que emiten un sector de imagen de 90 grados, pero gracias a la tecnología multiplanar se realiza un barrido de 0-180 grados a través de cortes transversales y cortes longitudinales del corazón.

La realización de la ETE en la edad pediátrica requiere un conocimiento, habilidades y entrenamiento diferentes a las requeridas en el adulto. Se precisa un conocimiento y comprensión de las CC, así como habilidades para la manipulación de la sonda en pacientes pequeños y todo ello en un tiempo definido que permita dar una información eficiente del estudio a cirujanos, hemodinamistas y anestesistas. Se debe ser capaz de reconocer la anatomía normal y variantes de la normalidad en el niño de los estados patológicos. Al igual que en la ETT, en la ETE se realiza una serie de planos estandarizados publicados por ASE/SCA en 1999 que son los mismos que en el paciente adulto.

Respecto a la seguridad de realizar esta técnica en el paciente pediátrico, hay que destacar que si se realiza de manera adecuada, es un procedimiento seguro; las series más largas describen un 1-3% de incidencia de complicaciones en el niño, siendo las más frecuentes el fracaso al insertar la sonda y el compromiso de la vía aérea.

Una de las preguntas más habituales en la práctica clínica diaria es la necesidad o no de realizar profilaxis de endocarditis bacteriana durante este procedimiento. Las guías e indicaciones de la ASE para la realización de la ETE en el paciente pediátrico establecen que para la ETE estándar no se recomienda, pero sí para los pacientes de alto riesgo con material protésico, historia previa de endocarditis, cardiopatías cianóticas o *shunts* o conductos sistemicopulmonares quirúrgicos.

## Indicaciones clínicas en el paciente pediátrico

Según las guías anteriormente citadas, existen tres grandes indicaciones en el niño para la realización de la ETE:

- **Intraoperatoria.** La indicación más común de esta técnica en el niño es el apoyo y guía durante la cirugía cardíaca. Se recomienda firmemente en estos casos la realización siempre de la ETE preoperatoria con revisión de los hallazgos y transmisión de la información al cirujano; así se podrían confirmar o excluir datos obtenidos anteriormente con otras técnicas y confirmar el estado hemodinámico y la función ventricular del paciente antes de comenzar la cirugía. Hay que tener en cuenta que en el paciente pediátrico siempre se debe haber realizado antes una ETT, ya que existen estructuras que se identifican mejor con la transmisión transtorácica, como son el arco transverso, el istmo aórtico, la arteria pulmonar izquierda distal y las colaterales sistemicopulmonares. Una de las limitaciones con la transmisión transesofágica es que, en muchas ocasiones, no se puede alinear el Doppler y, por tanto, no se obtiene un registro adecuado de velocidades, a lo que hay que añadir que se dispone de un tiempo muy limitado.
  Una vez acabada la cirugía, con el tórax abierto, se realiza de nuevo una ETE; esta maniobra ha contribuido a mejorar los resultados de las intervenciones en CC en la última década, ya que entre el cirujano, el anestesista y el ecocardiografista se determina si el resultado es aceptable, se evalúa la función cardíaca (la ETE es el método más sensible para detectar isquemia miocárdica en la cirugía), la presencia de aire intracardíaco y se puede ayudar en el diagnóstico de arritmias cardíacas.
  En este apartado cabe destacar que en pacientes con CC graves también se realiza en procedimientos quirúrgicos no cardíacos para evaluar la función cardíaca y el estado de repleción intravascular.
- **En la sala de cateterismo.** El uso de la ETE ha demostrado su utilidad en los procedimientos hemodinámicos en CC reduciendo el uso de fluoroscopia y el uso de contraste; sirve como guía de los procedimientos y como método para la detección temprana de las posibles complicaciones. Es la técnica de elección como guía para el cierre percutáneo de la CIA, proporcionando una identificación precisa de la localización, geometría y número de defectos, así como las características de los bordes adyacentes al defecto.
  Otras posibles aplicaciones de esta técnica en la sala de cateterismo en las que ha demostrado su utilidad son en el cierre percutáneo de CIV, las valvuloplastias con balón, en la guía de perforación valvular con radiofrecuencia (RF) y en las atrioseptostomías.
  Nuevas modalidades de ETE, como la tridimensional, han abierto nuevas perspectivas en la visualización de los defectos intracardíacos y los dispositivos de cierre en la sala de cateterismo.
- **Fuera de quirófano y de la sala de cateterismo.** Se debe realizar en unidades especializadas con monitorización, unidades de cuidados intensivos o reanimación, o en laboratorios de ecocardiografía que dispongan de personal entrenado en urgencias pediátricas. Sus indicaciones se basan en pacientes en los que se sospecha CC y la ETT no es definitiva, visualización del foramen oval cuando no es posible en la ETT, disección aórtica, evaluación de abscesos o vegetaciones, de trombos previo a cardioversión en niños con fibrilación o *flutter* auricular y evaluación de las prótesis valvulares y su función, así como de conductos intracardíacos o extracardíacos (procedimientos de Fontan, Mustard o Senning).

Como resumen actualizado de todas estas indicaciones y basándose en la clínica, hay que destacar que la ETE constituye una valiosa herramienta complementaria en el estudio de ciertas cardiopatías, ya que permite una mejor valoración de las estructuras más posteriores del corazón. Se utiliza fundamentalmente para

la valoración de la morfología y función de la válvula mitral y aórtica, de prótesis valvulares (sobre todo en posición aórtica), existencia de trombos, masas cardíacas, defectos de tipo septal (CIA y CIV, y presencia de *shunt* a través del foramen oval en adultos) y drenajes venosos pulmonares anómalos.

Además, desempeña un papel muy importante en el diagnóstico de la endocarditis infecciosa y la valoración de sus complicaciones, como abscesos miocárdicos, fístulas, aneurismas micóticos, aneurismas valvulares o perforaciones o dehiscencias protésicas. La ETE tiene una mayor sensibilidad (76-100%) y especificidad (94%) que la ETT para el diagnóstico de la extensión perivalvular de la infección.

### Contraindicaciones en el paciente pediátrico

Las contraindicaciones de esta técnica en el paciente pediátrico son:

- **Contraindicaciones absolutas:** fístula traqueoesofágica no reparada, obstrucción esofágica, depresión respiratoria grave no controlada, paciente pediátrico no sedado y no cooperador, control de vía aérea respiratoria no establecido.
- **Contraindicaciones relativas:** historia previa de cirugía esofágica, divertículo o varices esofágicas, sangrado gástrico o esofágico, anillos vasculares, patología orofaríngea, coagulopatía grave, anomalía o lesión de la columna cervical.

## 11.5. Ecocardiografía intravascular

Esta forma de ecocardiografía es la que se realiza a través de una sonda que emite y recibe el ultrasonido desde el interior de un vaso o cámara cardíaca. Para ello, se introduce el catéter a través de una vaina 10-8 French por una vía venosa, generalmente la femoral, y se avanza hasta el interior del corazón, normalmente hasta la AD. La sonda es multifrecuencia de 5,5 a 10 MHz y dispone de 64 elementos piezoeléctricos que envían y reciben haces del ultrasonido de 90 grados logrando una penetración de 12 a 16 cm.

La mayoría de estudios publicados en la actualidad con esta técnica son los realizados para el diagnóstico y cierre de CIA en la sala de cateterismo y la mayor proporción de ellos en el paciente adulto. Bartel y colaboradores comparan esta técnica con la ETE como guía para el cierre percutáneo de la CIA describiendo que las imágenes obtenidas con la técnica intravascular son de mejor resolución con un tiempo de fluoroscopia menor. Una de las ventajas que destacan es la no necesidad de anestesia general en el paciente adulto; ventaja que no se cumple en el caso de los niños, ya que independientemente de la técnica ecocardiográfica es necesario anestesiar al paciente.

Rhodes y colaboradores destacan el uso de esta modalidad de ecocardiografía en diferentes CC y procedimientos hemodinámicos, cierre de CIA (188 pacientes), oclusión con *coil* de fístulas venoauriculares (1), estudio de grado de insuficiencia aórtica durante valvuloplastias (6), destacando como los anteriores imágenes de alta resolución y disminución de los tiempos de fluoroscopia. Morton y Kalman describen su uso en estudios electrofisiológicos, concluyendo que esta técnica proporciona imágenes anatómicas auriculares precisas y que puede ser de mucha utilidad en el mapeo y ablación de arritmias.

Uno de los temas controvertidos en la ecocardiografía intravascular es su elevado coste. En las unidades de adultos, al no precisar los servicios del anestesista, ya que se puede realizar con el paciente bajo una sedación superficial, se abarata; pero en el caso de pediatría hay que tener en cuenta que es imposible la disminución de su coste desde ese punto de vista.

## 11.6. Ecocardiografía tisular

La ecocardiografía tisular es una técnica reciente en la que se registra la señal Doppler de las paredes del corazón en lugar del flujo sanguíneo, analizando las velocidades de contracción y relajación mediante la detección de señales de baja frecuencia y elevada amplitud de las paredes cardíacas tanto en Doppler color como en Doppler pulsado.

El Doppler color tisular se puede emplear en bidimensional o en modo M y así obtener información del movimiento de las paredes en las diferentes fases del ciclo cardíaco, a la vez que se puede analizar la diferente velocidad de desplazamiento entre segmentos según la intensidad del color (en el individuo sano, por ejemplo, el endocardio aparece de color más claro que el epicárdico, ya que se desplaza con mayor velocidad). Cuando se usa con el modo M, se analiza con más detalle el movimiento en las diferentes fases del ciclo cardíaco. Al igual que en el Doppler convencional, cuando el movimiento de la pared es hacia el transductor, se representa en rojo, y cuando es opuesto, en azul. Las imágenes obtenidas se guardan en un formato digital y para la obtención de curvas de velocidad en los diferentes segmentos se necesita un posproceso de la imagen; con esta técnica tanto la adquisición como el posproceso requieren un adecuado entrenamiento y experiencia, lo que limita en ocasiones su aplicación clínica diaria.

El Doppler pulsado tisular permite calcular la velocidad de contracción y relajación instantáneas de los diferentes segmentos de las paredes ventriculares en valores absolutos y la representación gráfica de los mismos en una curva, que en el individuo sano presenta una morfología característica similar a la de flujo de llenado del VI. Desde la proyección apical es una técnica ideal para medir el movimiento del VI longitudinal, ya que en este plano el movimiento se orienta paralelo al ultrasonido.

Las velocidades de contracción regional obtenidas por pulsado tisular son un 10-20% mayores que las obtenidas con el color tisular, por lo que estas dos formas de ecocardiografía tisular no son intercambiables. A su vez, las velocidades obtenidas tanto sistólicas como diastólicas en la pared lateral del VI son mayores que en el septo interventricular; el color tisular presenta la ventaja de adquirir a la vez varios segmentos del VI, reduciendo así el tiempo de estudio **(Figura 11.7).**

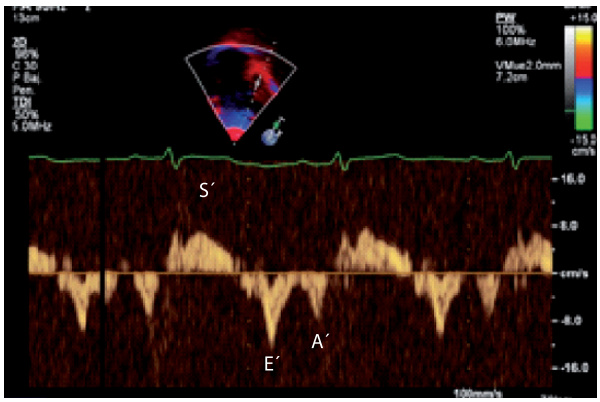



**Figura 11.7.** Curva Doppler tisular obtenida con el volumen muestra en la pared lateral del VI (onda S´: pico sistólico velocidad miocárdica; E´: onda de llenado rápido; A´: onda de contracción auricular)

Tanto el pulsado tisular como el color tisular presentan como limitación una marcada dependencia angular con el haz de ultrasonidos; al estar el miocardio compuesto por fibras que se orientan en diferentes direcciones, no se puede obtener el registro de todos los segmentos miocárdicos de forma simultánea. Además, en el paciente sano es necesario conocer que existe un gradiente de velocidades obteniendo valores de mayor magnitud en los segmentos miocárdicos basales que en los apicales, ya que el movimiento del tejido miocárdico es un proceso tridimensional, en el que el ápex se mantiene relativamente estático mientras la base del corazón realiza un giro global eyectando la sangre.

## Aplicaciones clínicas

En la práctica clínica, las aplicaciones de esta técnica se pueden dividir en la evaluación de la función sistólica y de la función diastólica.

### Evaluación de la función sistólica

La ecocardiografía tisular se ha descrito como una posible técnica para definir la función sistólica izquierda con una menor dependencia, respecto a otras técnicas, de condiciones hemodinámicas como la precarga cardíaca. La medida del pico sistólico u onda S´ en el anillo mitral se presenta como un método de análisis global de la función izquierda, existiendo estudios que describen una excelente correlación de la medida de este pico tanto con la fracción de eyección del VI, como con la dp/dt en pacientes con miocardiopatías.

En el análisis de la función ventricular derecha, la medida de las velocidades miocárdicas por la técnica tisular en el anillo tricuspídeo es un método sensible y tal y como destaca Perich Duran en pacientes con CC el Doppler tisular de forma aislada o en combinación con Doppler bidimensional adquiere un papel muy importante, sobre todo en el análisis de la función ventricular derecha. En pacientes con tetralogía de Fallot corregida existen estudios en los que las velocidades tisulares sistólicas y diastólicas medidas en el anillo tricuspídeo en comparación con el grupo control son menores. Asimismo, la velocidad sistólica con el ejercicio se incrementa en menor medida que en el grupo control; este incremento, según se describe, es todavía más escaso si existe una insuficiencia pulmonar grave, por lo que la técnica tisular podría ser un método de evaluación del funcionalismo ventricular derecho y de la repercusión de la insuficiencia pulmonar sobre él.

Existen estudios en niños que describen las diferencias de velocidades e índices Doppler en pacientes pediátricos sin cardiopatías, entre las edades comprendidas entre 1-18 años, y otros en los que se estudia el índice Tei tisular, que es más preciso que el obtenido por Doppler pulsado convencional, ya que permite diferenciar disfunción sistólica y diastólica y evaluar sus tiempos en un mismo ciclo cardíaco. Por todo ello, el uso del Doppler tisular en los últimos años se ha convertido en una parte convencional de la evaluación ecocardiográfica en pacientes pediátricos, ya que las velocidades obtenidas por este método se adquieren fácilmente y tienen una alta reproducibilidad. Su mayor desarrollo se ha producido en el campo de las miocardiopatías, donde se postula como predictor de disfunción temprana, tanto en el grupo de las MCD como en el de las MCH.

Dentro del primer subgrupo se ha observado una disminución de las velocidades obtenidas por TDI respecto al grupo control. La velocidad disminuida de la onda E´ en el anillo de la tricúspide < 8,5 cm/s se ha asociado con riesgo de muerte y/o necesidad de trasplante (87% de especificidad y 60% de sensibilidad). Del mismo modo, en pacientes con miocardiopatía no compactada del VI, la disminución de la velocidad de la onda E´ en la pared lateral de la mitral predice los mismos acontecimientos. En los pacientes con distrofia miotónica de Duchenne, que pueden desarrollar una MCD, se ha observa-

do que el TDI y *strain rate* pueden identificar disfunción miocárdica temprana en pacientes asintomáticos en los que otros métodos de ecocardiografía no son capaces de identificar la disfunción en sus fases más precoces.

En el subgrupo de las MCH se ha demostrado que las alteraciones en la función diastólica pueden aparecer antes del desarrollo de la hipertrofia del VI y servir como marcador clínico para la presencia de mutaciones genéticas. Se han realizado estudios en grupos de pacientes específicos, como aquéllos con ataxia de Friedreich, donde se ha observado que los gradientes de velocidad miocárdica en sístole y durante el llenado rápido ventricular en la diástole temprana están disminuidos, incluso en pacientes que no tienen síntomas cardíacos. Además, esta disminución en estos parámetros se ha asociado a la existencia de una relación inversa entre gradientes de velocidad miocárdica y número de tripletes GGA, que se cree que pueda deberse a la reducción de frataxina en el miocito.

Por último, esta técnica resulta muy útil para la diferenciación entre la pericarditis constrictiva y la miocardiopatía restrictiva, ya que estas dos entidades presentan disfunción diastólica con función sistólica normal, pero la onda E´ en el anillo mitral está disminuida en la miocardiopatía restrictiva y aumentada en la pericarditis constrictiva, así como para el trasplante cardíaco con evaluación de la función biventricular y detección temprana del rechazo en pacientes pediátricos.

Como dato destacable de los últimos años, con esta técnica en pacientes pediátricos obesos se han encontrado TDI bajos señalando presencia de disfunción sistólica y diastólica, proponiendo los autores esta técnica para estratificar el riesgo cardiovascular de la obesidad.

#### Evaluación de la función diastólica

Tradicionalmente, el estudio de la función diastólica se ha basado en la evaluación del flujo de llenado mitral y del flujo venoso pulmonar; el flujo mitral presenta como limitación que es muy dependiente de la precarga y no permite diferenciar los patrones diastólicos normales de los pseudonormales en los que la onda E y A son prácticamente iguales y el tiempo de deceleración es normal o se acorta. Sohn y colaboradores describen cómo con la técnica tisular se puede diferenciar el patrón pseudonormal del normal, ya que presenta una onda E´ < 8,5 cm/s y una ratio E´/A´ menor de 1 con una sensibilidad del 88% y especificidad del 67%. Nagueh describe un método no invasivo para el estudio de llenado del VI, la ratio del pico de velocidad protodiastólico u onda E en relación con el pico protodiastólico por ecocardiografía tisular u onda E´. Esta ratio se correlaciona bien con métodos invasivos de estimación de presión capilar pulmonar (PCP); así, cuando esta ratio es superior a valores de 10 medidos en la pared lateral mitral o superiores a 15 en el septo interventricular se deduce una PCP superior a 15 mmHg con una sensibilidad del 97% y una especificidad del 78%; valores de este índice menores a 8 excluyen enfermedad diastólica. En ausencia de medida directa de presiones de llenado, la ratio E/E' proporciona una información diagnóstica y pronóstica muy valiosa y ya se ha incluido en las Guías de la *European Society of Cardiology* (ESC) en el diagnóstico de fallo cardíaco con fracción de eyección normal.

En niños con insuficiencia renal crónica o trasplantados renales, esta técnica permite una detención precoz de disfunción diastólica temprana respecto a grupos control, encontrándose también relación de esta disfunción con la presencia de albuminuria e HTA. Del mismo modo, en pacientes con enfermedad de Kawasaki asintomáticos, con y sin enfermedad coronaria, la ecocardiografía tisular ha permitido identificar una alteración de la función diastólica del VI en presencia de una función sistólica normal, que podría corresponder a un daño celular inducido por isquemia miocárdica oculta o podría representar anomalías en los vasos pequeños miocárdicos.

#### Limitaciones

Entre las limitaciones de la ecocardiografía tisular cabe destacar la falta de guías y estandarización de las técnicas de evaluación tisular y el consumo de tiempo que conlleva en la práctica clínica.

## 11.7. *Strain, strain rate, speckle tracking*

El Doppler tisular es incapaz de discriminar el movimiento pasivo de la deformidad miocárdica activa, por lo que en los últimos años se han desarrollado técnicas derivadas de la tisular que superan esta limitación, conocidas como *strain* y *strain rate,* y analizan la contracción miocárdica como un proceso tridimensional, con un acortamiento de las fibras en la dimensión longitudinal y circunferencial, y un alargamiento en la dimensión radial.

El *strain* es el porcentaje de deformación de las fibras miocárdicas durante el ciclo cardíaco y se obtiene a partir de la imagen integral del *strain rate,* que mide la diferencia de velocidad de deformación de las fibras miocárdicas entre dos puntos diferentes del miocardio. Estudios recientes demuestran una correlación muy alta del *strain rate* con el dp/dt del VI, mientras que el *strain* regional se ha correlacionado de manera estrecha con la fracción de eyección. Por convención con estas técnicas, valores negativos indican acortamiento, mientras que la elongación/engrosamiento se expresa como positivo. Así, la disminución de longitud de la fibra miocárdica (contracción muscular) se expresará en valores de *strain/strain rate* negativos y el aumento de longitud (relajación) como positivos.

Otra técnica desarrollada en los últimos años que permite obtener la velocidad y parámetros de deformación miocárdica es

el *speckle tracking* o *2D-strain*. Esta herramienta no está basada, como las anteriores, en el principio Doppler, sino en el seguimiento de marcadores acústicos o *speckles* que permiten obtener la velocidad y parámetros de deformación a partir de imágenes bidimensionales en escala de grises. Analiza el comportamiento de estos parámetros en tres direcciones (longitudinal, radial, circunferencial) de forma simultánea en todos los segmentos miocárdicos, superando en esto al *strain* y *strain rate,* en los que el análisis no se puede realizar en todos los segmentos a la vez.

### Aplicaciones clínicas

Estas técnicas ofrecen un método objetivo para cuantificar de una manera global y segmentaria la función ventricular derecha e izquierda, mejorando la agudeza y reproductibilidad de los estudios convencionales. Su utilidad radica, al igual que el Doppler tisular, en su sensibilidad para detectar la disfunción miocárdica indetectable con una simple ecocardiografía.

Hay estudios que han demostrado que el *2D-strain* del VI es superior al TDI, identificando anomalías tempranas de la función del VI en pacientes con MCH y buena función sistólica. En el caso de las MCD, incluso se ha llegado a aplicar en la pared de la AI para determinar su función longitudinal, ya que la dilatación de la misma parece ser un potente determinador de la capacidad de ejercicio y cuenta con un valor pronóstico. En el caso de pacientes con distrofia miotónica de Duchenne, el *strain rate* parece tener un significado pronóstico prediciendo acontecimientos adversos y su utilización junto con el TDI predice la disfunción en casi el 85% de los casos. También se han realizado estudios de la utilidad del *strain* global y el *strain rate* en pacientes diagnosticados de miocarditis mediante biopsia o RM cardíaca, existiendo una disminución de los valores del *strain* en pacientes con miocarditis respecto al grupo control. El uso del *strain* tiene un papel en la detección temprana del rechazo en niños trasplantados cardíacos, donde existe una disminución del pico sistólico en aquéllos que presentan rechazo, existiendo una relación inversa con la presión de enclavamiento y directa con el índice cardíaco obtenidos mediante cateterismo.

Dentro del grupo de las CC complejas, el *strain* ha resultado útil en la evaluación de la función miocárdica. De este modo, se ha utilizado para medir la función del VD en pacientes con síndrome de VI hipoplásico en estadio I de paliación o la del ventrículo sistémico (derecho) en pacientes con d-TGA intervenidos con técnica de Mustard o Senning.

### Limitaciones

La adquisición y el posproceso necesario en estas técnicas hace que requieran una experiencia y entrenamiento que limitan su uso diario actual.

## 11.8. Ecocardiografía tridimensional

La ecocardiografía tridimensional es un método diagnóstico, fruto de una larga investigación, que permite la visualización del corazón en sus tres dimensiones latiendo en tiempo real sin necesidad de procesamiento durante el registro. Esta técnica permite obviar las presunciones geométricas tan a menudo necesarias en la ecocardiografía bidimensional en el estudio de las CC, especialmente en el paciente pediátrico. La obtención de la imagen tridimensional se consigue a través de sondas matriciales dotadas de unos 3.000 elementos piezoeléctricos que emiten haces de ultrasonido en forma de pirámide en los que queda incluida la totalidad del corazón. Las primeras sondas matriciales se diseñaron para el paciente adulto con frecuencias de 2-4 MHz y actualmente existen sondas tridimensionales pediátricas de 5-7 MHz.

La adquisición de la imagen en ecocardiografía tridimensional transtorácica, tal y como destacan Rubio y colaboradores, se realiza de cuatro formas:

- **Tridimensional en tiempo real.** Adquisición y visualización directa de un volumen cardíaco instantáneo latiendo en tiempo real de 40 * 20 grados con resolución máxima.
- **Volumen completo.** Adquisición de cuatro subvolúmenes bajo sincronización electrocardiográfica; la suma de estos subvolúmenes (60 * 60 grados) permite un estudio completo del corazón que en condiciones ideales debe recogerse en apnea con el fin de reducir artefactos por la respiración.
  Tanto el volumen completo como el tridimensional en tiempo real permiten manipular la imagen obtenida a través de múltiples ejes de corte en el mismo aparato o en una estación de trabajo diferida. Las medidas de superficies valvulares, cortocircuitos y diámetros de defectos septales deben realizarse en una estación de trabajo.
- **Tridimensional Doppler color.** Modo de adquisición en la que se obtienen siete subvolúmenes también bajo sincronización electrocardiográfica; permite visualizar cortocircuitos o regurgitaciones en tridimensional y estimar su cuantía en la estación de trabajo.
- **Biplano.** Forma especial de tridimensional en la que la sonda matricial permite la captura de dos imágenes bidimensionales con ángulos de incidencia diferentes desde una única ventana acústica; la imagen de referencia puede rotarse hasta 180 grados sin modificar la posición del transductor, así como inclinarse verticalmente de -30 a +30 grados y lateralmente de -45 a +45 grados. Este modo de adquisición permite la utilización del Doppler color.

### Aplicaciones clínicas

Las aplicaciones clínicas de la técnica tridimensional son cada vez más variadas en la práctica diaria, ya que al no necesitar

posproceso de la imagen permite un estudio sencillo y rápido del corazón latiendo en sus tres dimensiones. Cabe destacar la valoración de:

- **Defectos septales interauriculares e interventriculares.** Permite la visualización de los defectos "de frente" y su relación con estructuras vecinas obteniendo una perspectiva completa del defecto y de su tamaño, geometría, localización y bordes. La visualización de los bordes adyacentes al defecto en tridimensional ha adquirido gran importancia clínica de tal manera que algunos centros la utilizan como técnica de referencia para la selección de pacientes para el cierre percutáneo de CIA o CIV con una descripción anatómica precisa del dispositivo y de su localización una vez realizado el cierre. Existen trabajos donde se correlacionan las medidas de los defectos con las obtenidas directamente en la cirugía con una correlación elevada.
- **Función ventricular izquierda y derecha.** La obtención de volúmenes del VI, masa y fracción de eyección por esta técnica se ha correlacionado de manera muy positiva con la obtenida por RM o gammagrafía en pacientes con CC. Actualmente existen trabajos que proponen la ecocardiografía tridimensional como una herramienta muy útil para la valoración de la función y de los volúmenes del VD en pacientes pediátricos con cardiopatía.
- **CC complejas.** Permite complementar y, en algunas ocasiones, añadir o corregir el diagnóstico realizado por bidimensional realizando un análisis segmentario preciso y detallando anatomías difíciles de interpretar por el bidimensional, como la descripción de una válvula AV única o la profundidad de un *cleft* mitral.
- **Estudio del corazón fetal.** En el estudio del corazón fetal tiene grandes aplicaciones permitiendo, mediante el uso del biplano, en pacientes con sobrepeso o muy mala ventana acústica, tener varios planos del corazón fetal sin necesidad de mover el transductor. Debido al tamaño del corazón fetal, se puede capturar en un único volumen 3D-tiempo real toda su totalidad, pudiéndose trabajar después con este volumen con los ejes de corte realizando un análisis segmentario preciso del corazón menos operador-dependiente que otras técnicas de estudio fetal.
- **Estudio de valvulopatías.** El 3D-color permite el cálculo tridimensional de los chorros regurgitantes y un cálculo preciso de la fracción de regurgitación, así como la visión directa de la anatomía valvular con definición del mecanismo exacto de regurgitación o estenosis.
- **Tridimensional transesofágico.** Es una técnica reciente en la que la sonda está compuesta de 2.500 cristales y un giro electrónico que activa el grupo de cristales necesarios para cada ángulo de estudio. Utiliza una nueva tecnología de cristales que permite trabajar con los 2.500 cristales de manera simultánea con un rendimiento de casi el 100%, por lo que las pérdidas por calor de la sonda son mínimas y, por tanto, aporta una calidad de imagen anatómica y Doppler color muy buena. Hasta ahora, sus aplicaciones clínicas son la evaluación de defectos septales con la valoración de sus bordes y el seguimiento de su cierre percutáneo, en el que esta técnica aporta imágenes muy útiles e inconfundibles **(Figura 11.8 y Figura 11.9).**

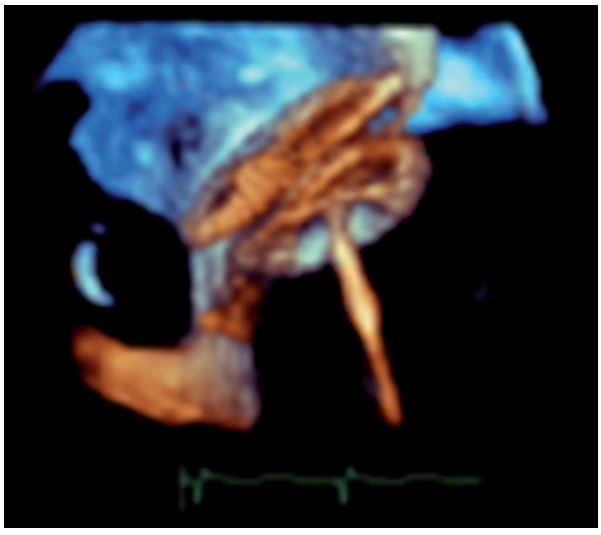


**Figura 11.8.** Visión tridimensional de un dispositivo Amplatzer® oclusor de CIA previa a su liberación

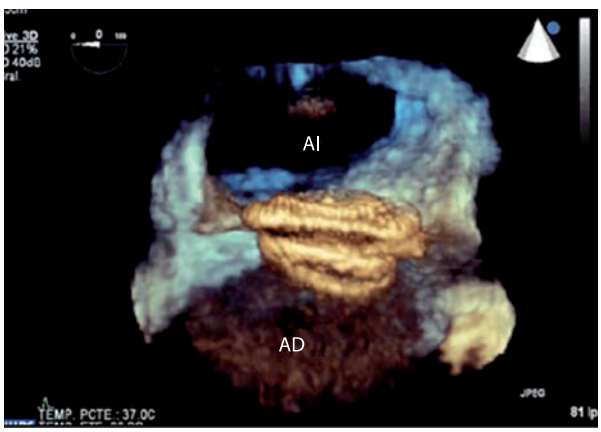



**Figura 11.9.** Visión tridimensional de un dispositivo oclusor de CIA tras su liberación (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda)

## Limitaciones

La limitación más importante es que no se encuentra en todos los hospitales. Además, el Doppler color es todavía de una calidad insuficiente y la poca disposición de sondas matriciales tridimensionales que dispongan de Doppler pulsado y continuo obliga al clínico a realizar el estudio tridimensional siempre con un estudio bidimensional simultáneo.

# Anexo. Valores normales en ecocardiografía pediátrica

| PC (kg) | 3 | 5 | 8 | 10 | 15 | 20 | 25 | 30 | 40 | 50 | 60 | 70 |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| SC ($m^2$) | 0,24 | 0,34 | 0,45 | 0,52 | 0,68 | 0,82 | 0,94 | 1,06 | 1,27 | 1,47 | 1,65 | 1,82 |
| TIV | 4,5 (3,5-5) | 4,5 (4,5-5) | 5 (4,5-6) | 5,5 (4,5-6,5) | 6 (5-7) | 7 (5,5-8,5) | 7 (5,5-9) | 7,5 (6-9) | 8,5 (6,5-10) | 8,5 (7-10) | 9 (8-10,5) | 9,5 (7,5-11) |
| PPVI | 4 (3,5-5) | 4,5 (4-5) | 5 (4-6) | 5 (4,5-6) | 6 (5-7) | 6,5 (5,5-8) | 7 (6-8) | 7 (6-8,5) | 8 (6,5-9) | 8,5 (7-9,5) | 8,5 (7,5-10) | 9 (7,5-11) |
| AO | 12 (10-14) | 13 (11-16) | 15 (12-17) | 16 (13-18) | 18 (15-22) | 19 (16-23) | 21 (17-24) | 22 (18-26) | 23 (19-27) | 25 (20-29) | 26 (21-30) | 27 (23-32) |
| AI | 18 (15-21) | 20 (16-23) | 21 (17-25) | 22 (18-26) | 25 (21-29) | 27 (22-32) | 28 (23-33) | 30 (24-35) | 32 (26-37) | 33 (27-38) | 34 (28-41) | 36 (29-42) |
| DDVI | 21 (18-23) | 25 (22-27) | 28 (24-31) | 29 (25-32) | 33 (29-36) | 35 (31-39) | 37 (33-41) | 39 (34-43) | 42 (37-47) | 44 (39-49) | 46 (41-51) | 48 (42-53) |
| DSVI | 14 (12-17) | 16 (13-19) | 17 (14-21) | 18 (15-22) | 21 (17-24) | 23 (18-27) | 24 (19-28) | 25 (21-29) | 27 (22-32) | 28 (23-33) | 29 (24-34) | 31 (25-36) |

AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; DDVI: diámetro diastólico ventricular izquierdo; DSVI: diámetro sistólico ventricular izquierdo; PPVI: pared posterior ventricular izquierda; TIV: tabique interventricular
Valores aproximados a los 0,5 mm más próximos para TIV y PPVI, y al mm más próximo para todas las otras mediciones

**Tabla 11.4.** Valores e intervalos normales de estructuras cardíacas medidas en modo M según peso corporal (PC) y superficie corporal (SC). Fuente: Park MK

| BW (kg) | RVAWd (mm) | RVDD (mm) | IVSd (mm) | IVSs (mm) | LVEDD (mm) | LVESD (mm) | LVPWd (mm) | LVPWs (mm) | PAD (mm) | AoD (mm) | LAD (mm) |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 2,0 | 1,3<br>2,4<br>3,5 | 4,0<br>8,4<br>12,8 | 2,1<br>3,5<br>4,7 | 2,4<br>4,4<br>6,4 | 15,0<br>17,1<br>19,2 | 9,7<br>11,0<br>12,3 | 1,9<br>2,7<br>3,5 | 2,8<br>4,5<br>6,2 | 6,2<br>9,3<br>12,4 | 6,9<br>8,2<br>9,5 | 8,3<br>11,5<br>14,7 |
| 2,5 | 1,4<br>2,5<br>3,6 | 4,0<br>8,4<br>12,8 | 2,1<br>3,5<br>4,7 | 2,4<br>5,0<br>7,6 | 15,0<br>18,1<br>21,1 | 9,2<br>11,7<br>14,2 | 2,2<br>3,2<br>4,2 | 2,9<br>5,0<br>7,1 | 6,8<br>11,0<br>15,2 | 7,4<br>8,8<br>10,2 | 8,5<br>12,1<br>15,6 |
| 3,0 | 1,4<br>2,5<br>3,6 | 4,1<br>8,5<br>12,9 | 2,3<br>3,6<br>4,9 | 2,5<br>5,1<br>7,7 | 15,1<br>18,2<br>21,3 | 9,2<br>11,7<br>14,2 | 2,4<br>3,5<br>4,6 | 3,1<br>5,1<br>7,1 | 7,0<br>11,0<br>15,0 | 7,5<br>9,1<br>10,7 | 9,4<br>12,6<br>15,8 |
| 3,5 | 1,5<br>2,6<br>3,7 | 4,1<br>8,6<br>13,1 | 2,3<br>3,7<br>5,1 | 2,5<br>5,3<br>8,1 | 15,4<br>18,8<br>22,2 | 9,5<br>11,9<br>14,3 | 2,5<br>3,6<br>4,7 | 3,3<br>5,4<br>7,5 | 8,0<br>11,2<br>14,4 | 7,5<br>9,3<br>11,1 | 10,2<br>13,2<br>16,2 |
| 4,0 | 1,5<br>2,6<br>3,7 | 4,1<br>8,6<br>13,1 | 2,4<br>3,8<br>5,2 | 2,6<br>5,4<br>8,2 | 16,5<br>19,9<br>23,3 | 10,2<br>12,7<br>15,2 | 2,6<br>3,7<br>4,8 | 3,5<br>5,7<br>7,9 | 9,3<br>12,5<br>15,7 | 7,6<br>9,6<br>11,6 | 10,5<br>13,7<br>16,9 |

Valor medio en el centro, valor superior corresponde a -2 DS (desviación estándar), valor inferior corresponde a +2 DS
AoD, diámetro aórtico; BW, peso; IVSd, grosor del tabique interventricular en telediástole; IVSs, grosor del tabique interventricular en telesístole; LAD, dimensiones de aurícula izquierda; LVEDD, dimensión del ventrículo izquierdo en telediástole; LVESD, dimensión del ventrículo izquierdo en telesístole; LVPWd, grosor de la pared posterior del ventrículo izquierdo en telediástole; LVPWs, dimensión de la pared posterior del ventrículo izquierdo en telesístole; PAD, diámetro de arteria pulmonar; RVAWd, grosor de la pared anterior del ventrículo derecho en telediástole; RVDD, dimensión del ventrículo derecho en telediástole

**Tabla 11.5.** Valores de modo M en neonatos con pesos comprendidos entre 2.000-4.000 g. Fuente: Kampmann C y cols.

| Edad | n | TAPSE (mm) | | | Superficie corporal ($m^2$) | | | TAPSE medio indexado por SC |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | Media | ± 2 DS (95%) | ± 3 DS (99%)* | Media | Mínimo | Máximo | |
| 0 a 30 días | 30 | 10,56 | 6,6<br>14,52 | 4,62<br>16,5 | 0,23 | 0,17 | 0,28 | 45,91 |
| 1 a 3 meses | 62 | 12,96 | 9,28<br>16,64 | 7,44<br>18,48 | 0,28 | 0,21 | 0,44 | 46,28 |

DS: desviación estándar; SC: superficie corporal; TAPSE: desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo
* Realmente ± 2,56 DS corresponde al intervalo del confianza del 99% y ± 3 DS sería el 99,7% en la distribución normal

**Tabla 11.6.** Valores normales del desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo para niños y adolescentes, con intervalo de confianza del 95% (± 2 DS) y del 99% (± 3 DS) en función de su tramo etario. Superficie corporal media, con sus máximos y mínimos estratificados por edad. Fuente: Rubio MD y cols. *(continúa en página siguiente)*

| Edad | n | TAPSE (mm) | | | Superficie corporal ($m^2$) | | | TAPSE medio indexado por SC |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | Media | ± 2 DS (95%) | ± 3 DS (99%)* | Media | Mínimo | Máximo | |
| 3 a 6 meses | 34 | 14,22 | 10,12<br>18,32 | 8,07<br>20,37 | 0,34 | 0,29 | 0,56 | 41,82 |
| 6 meses a 1 año | 32 | 15,17 | 9,11<br>21,23 | 6,08<br>24,26 | 0,41 | 0,29 | 0,56 | 37,00 |
| 1 a 3 años | 47 | 17,13 | 11,33<br>22,93 | 8,43<br>25,83 | 0,54 | 0,27 | 0,75 | 37,72 |
| 3 a 5 años | 77 | 19,36 | 14,12<br>24,60 | 11,50<br>27,22 | 0,72 | 0,32 | 1,07 | 26,88 |
| 5 a 9 años | 57 | 19,33 | 13,61<br>25,05 | 10,75<br>27,91 | 0,93 | 0,52 | 1,35 | 20,78 |
| 9 a 13 años | 51 | 21,01 | 14,69<br>27,33 | 11,53<br>30,49 | 1,28 | 0,46 | 1,70 | 16,41 |
| 13 a 18 años | 15 | 20,95 | 14,41<br>27,49 | 11,14<br>30,76 | 1,59 | 1,33 | 2,04 | 13,17 |

DS: desviación estándar; SC: superficie corporal; TAPSE: desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo
* Realmente ± 2,56 DS corresponde al intervalo de confianza del 99% y ± 3 DS sería el 99,7% en la distribución normal

**Tabla 11.6.** Valores normales del desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo para niños y adolescentes, con intervalo de confianza del 95% (± 2 DS) y del 99% (± 3 DS) en función de su tramo etario. Superficie corporal media, con sus máximos y mínimos estratificados por edad. Fuente: Rubio MD y cols. *(continuación)*

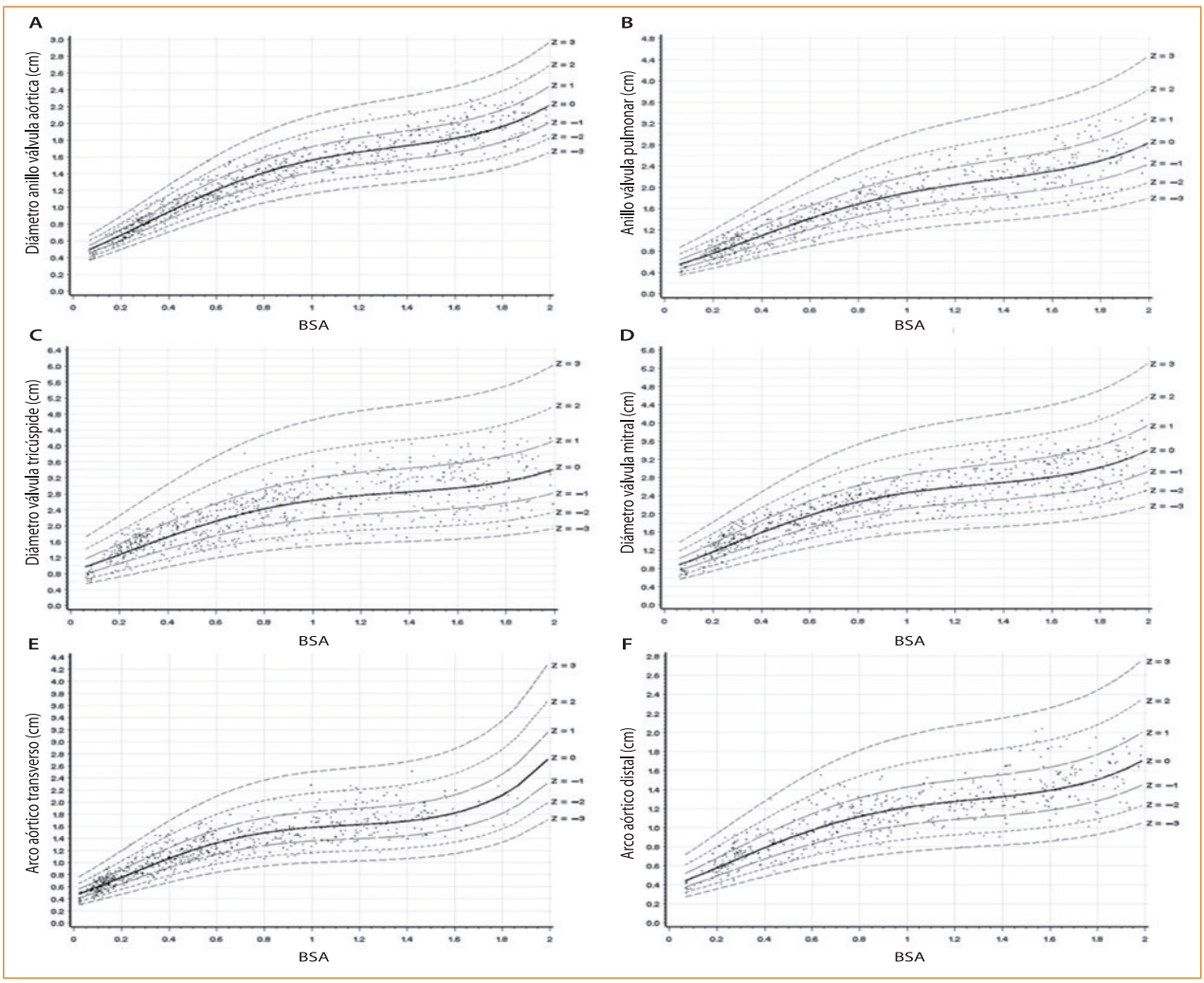



**Figura 11.10.** *Z-scores* valvulares: válvula aórtica **(A),** pulmonar **(B),** tricúspide **(C)** y mitral **(D).** Arco aórtico transverso **(E)** y distal **(F).** Área de superficie corporal *(body surface area,* BSA): $m^2$. Fuente: Pettersen y cols.

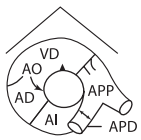
| Proyecciones ecográficas | SC ($m^2$) PC (kg) | 0,25 3 | 0,3 4 | 0,4 7 | 0,5 10 | 0,6 13 | 0,7 16 | 0,8 19 | 0,9 23 | 1,0 28 | 1,2 37 | 1,4 46 |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
|   | APP | 9 (5-12) | 10 (6-13) | 11 (7-14) | 12 (8-16) | 13 (9-17) | 14 (9-18) | 15 (11-19) | 15 (11-20) | 16 (12-21) | 17 (13-23) | 19 (14-24) |
| | APD | 5,5 (3,5-8) | 6 (4-8,5) | 6,5 (4,5-9) | 7,5 (5-10) | 8 (5,5-10) | 8,5 (6-11) | 9 (7-11) | 9 (7-12) | 10 (7-12) | 10 (8-14) | 11 (8-15) |

**Figura 11.11.** Dimensiones de ramas pulmonares según superficie corporal. Fuente: Park MK

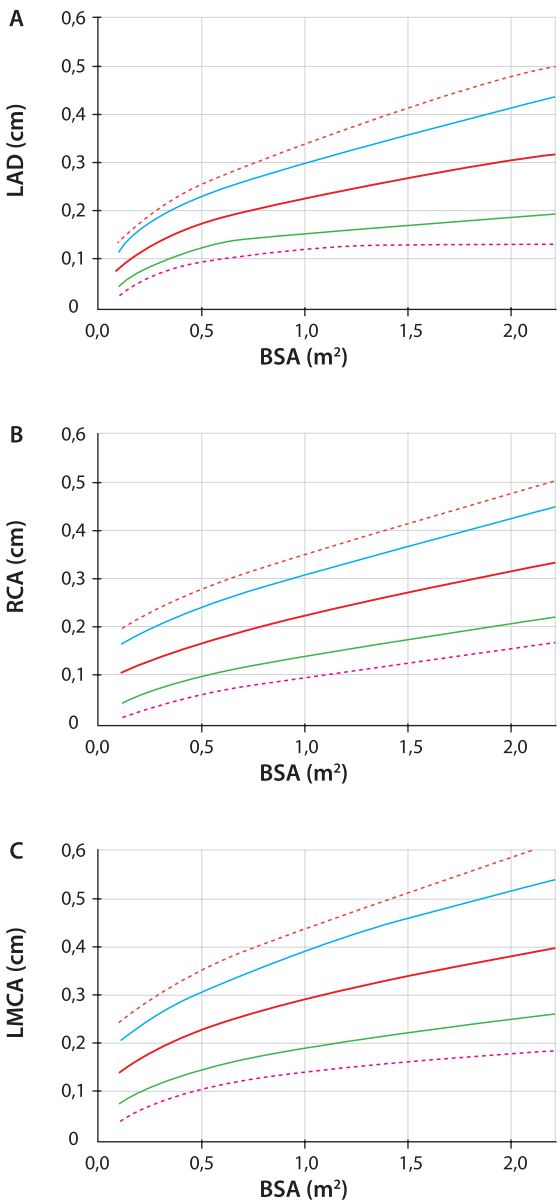



**Figura 11.12.** Dimensiones y *Z-scores* (2 y 3 desviaciones estándar) de arterias coronarias para niños menores de 18 años. Dimensiones en cm. **A:** LAD, arteria descendente anterior. **B:** RCA, arteria coronaria derecha. **C:** LMCA, arteria circunfleja. Fuente: Newburger JW y cols.

## Ideas para recordar

- La ecocardiografía es la técnica de imagen más extendida en la práctica clínica en el ámbito de la cardiología pediátrica debido a su inocuidad y a su alto grado de precisión diagnóstica. Al realizar una ecocardiografía al paciente pediátrico, el clínico debe estar formado no sólo en conocimientos anatómicos y funcionales, sino también en principios físicos del ultrasonido y aspectos técnicos de ecocardiografía.
- Las indicaciones clínicas y el análisis morfométrico del corazón en ecocardiografía pediátrica varían mucho de las indicaciones en el paciente adulto.
- Un estudio básico de ecocardiografía comprende el uso del modo M, bidimensional y Doppler en sus diferentes modalidades con análisis de la anatomía, función ventricular y fisiología/hemodinámica cardíaca.
- La ETE es una técnica segura, que requiere sedación en el paciente pediátrico y que se usa bajo unas indicaciones precisas en la edad pediátrica cuando, bien no se puede realizar una ETT o bien ésta no aporta suficiente información anatómica o funcional.
- La ecocardiografía intravascular en el niño no está disponible en todos los centros y su indicación más extendida es la valoración y guía del cierre percutáneo de defectos septales. Su carácter invasivo limita su uso en la práctica clínica diaria.
- Las técnicas de Doppler tisular analizan el movimiento de las paredes cardíacas. Son de especial utilidad para el análisis de la función sistólica y diastólica y para la detección temprana de disfunción miocárdica precoz.
- Las técnicas de *strain* y *strain rate* analizan también el movimiento de las paredes cardíacas, pero aportan datos no obtenidos por las modalidades ecocardiográficas anteriores, como el grado de deformidad activa del miocardio. Son de especial utilidad en el análisis de la función miocárdica, pero precisan una capacitación y un posproceso de la imagen que limitan su uso diario.

- La ecocardiografía tridimensional aporta imágenes tridimensionales del corazón en tiempo real permitiendo evitar al clínico realizar asunciones geométricas a partir de una imagen bidimensional. Es de especial importancia en el estudio del detalle anatómico de las CC, especialmente en los defectos septales y en las valvulopatías.

## Bibliografía


- Abd El Rahman MY, Hui W, Dsebissowa F, Schubert S, Hübler M, Hetzer R, Lange PE, Abdul-Khaliq H. Comparison of the tissue Doppler-derived left ventricular Tei index to that obtained by pulse Doppler in patients with congenital and acquired heart disease. *Pediatr Cardiol* 2005; 26: 391-395.

- Álvarez M, Alcalá J, Baún O, *et al.* Utilidad del índice Doppler Dp/Dt en la evaluación de la disfunción sistólica ventricular izquierda. *Rev Esp cardiol* 1997; 50: 105-110.

- Ayres NA, Miller-Hance W, Fyfe DA, Stevenson JG, Sahn DJ, Young LT, Minich LL, Kimball TR, Geva T, Smith FC, Rychik J. Pediatric Council of the American Society of the Echocardiography. Indications and guidelines for performance of transesophageal echocardiography in the patient with pediatric acquired or congenital heart disease: report from the task force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2005; 18: 91-98.

- Bargiggia GS, Bertucci C, Recusan F, Raisaro A, de Servi S, Valdes-Cruz LM, Sahn DJ, Tronconi L. A new method for estimating left ventricular dp/dt by continuous wave Doppler-echocardiography. Validation studies at cardiac catheterization. *Circulation* 1989; 82: 316-317.

- Bartel T, Konorza T, Neudorf U, Ebralize T, Eggebrecht H, Gutersohn A, Erbel R. Intracardiac echocardiography: an ideal guiding tool for device closure of interatrial communications. *Echocardiography* 2005; 6: 92-96.

- Bayer AS, Bolger AF, Taubert KA, Wilson W, Steckelberg J, Karchmer AW. Diagnosis and management of infective endocarditis and its complications. *Circulation* 1998; 98: 2936-2948.

- Ben Ren, Hong Tang, Yu Kang. Visualisation of the aortic annulus using the real-time three-dimensional transesophageal echocardiography. *Heart* 2011; 97(10): 862-863.

- Chen CY, Len CH, Yanq MW, Chung HT, Hsieh IC, Ho AC. Usefulness of transesophageal echocardiography for transcatheter closure of ostium secundum atrial septum defect with the amplatzer septal ocluder. *Chang Gung Med J* 2005; 28: 837-845.

- Cui Wei, Roberson David. Left ventricular Tei index in children: comparison of tissue Doppler imaging, pulsed wave Doppler, and M-mode echocardiography normal values. *J Am Soc Echocardiogr* 2006; 19: 1438-1445.

- Dandel M, Siniawski H, Lehmkuhl HB, Knosalla C, Hetzer R. Tissue Doppler and strain imaging can Improve evaluation of the therapeutic relevance of biopsy proven heart transplant acute rejections. *Circulation* 2012; 126: A14733.

- Dutka DP, Donnelly JE, Palka P, Lange A, Nunez DJR, Nihoyannopoulos P. Echocardiographic characterization of cardiomyopathy in Friedreich's ataxia with tissue Doppler echocardiographically derived myocardial velocity gradients. *Circulation* 2000; 102: 1276-1282.

- Evangelista A, Alonso AM, Martin R, Moreno M, Oliver JM. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en ecocardiografía. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 663-683.

- Fraser AG, Buser PT, Boxx JJ, Dassen WR, Nihoyannopoulos P, Schwitter J, *et al.* The future of cardiovascular imaging and non-invasive diagnosis. A join statement from the European Association of Echocardiography, the working Groups on Cardiovascular Magnetic Resonance, Computers in Cardiology, and Nuclear Cardiology, of the European Society of Cardiology, the European Association of Nuclear Medicine, and the Association for European Paediatric Cardiology. *Eur J Echocardiogr* 2006; 27: 1750-1753.

- Giatrakos N, Kinali M, Stephens D, Dawson D, Muntoni F, Nihoyannopoulos P. Cardiac tissue velocities and strain rate in the early detection of myocardial dysfunction of asymptomatic boys with Duchenne's muscular dystrophy: relationship to clinical outcome. *Heart* 2006; 92(6): 840-842.

- Grison A, Maschietto N, Reffo E, Stellin G, Padalino M, Vida V, Milanesi O. Three-dimensional echocardiographic evaluation of right ventricular volume and function in pediatric patients: validation of the technique. *J Am soc Echocardiogr* 2007; 20: 921-929.

- Ho CY, Sweitzer NK, McDonough B, Maron BJ, Casey SA, Seidman JG, Seidman CE, Solomon SD. Assessment of diastolic function with Doppler tissue imaging to predict genotype in preclinical hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2002; 105: 2992-2997.

- Horwich T, Foster E, De Marco T, Tseng Z, Saxon L. Effects of resynchronization therapy on cardiac function in pacemaker patients "upgraded" to biventricular devices. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2004; 15: 1284-1289.

- Hughes ML, Shekerdemian LS, Brizard CP, Penny DJ. Improved early ventricular performance with a right ventricle to pulmonary artery conduit in stage 1 palliation for hypoplastic left heart syndrome: evidence from strain Doppler echocardiography. *Heart* 2004; 90(2): 191-194.

- Ishii M, Eto G, Tei C, Tsutsumi T, Hashino K, Sugahara Y, *et al.* Quantification of the global ventricular function in children with normal

heart and congenital heart disease: A right ventricular myocardial performance index. *Pediatr Cardiol* 2000; 416-421.

- Kampmann C, Wiethoff CM, Wenzel A, Stolz G, Betancor M, Wippermann CF, Huth RG, Habermehl P, Knuf M, Emschermann T, Stopfkuchen H. Normal values of M mode echocardiographic measurements of more than 2000 healthy infants and children in central Europe. *Heart* 2000 Jun; 83(6): 667-72.

- Lai WW, Geva T, Shirali GS, Frommelt PC, Humes RA, Brook MM, Pignatelli RH, Rychik J. Guidelines and standards for performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Task Force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2006; 19: 1413-1430.

- Leonardi B, Giglio V, Pasceri V, de Zorzi A, Sanders SP. Myocardial ultrasound tissue characterisation in children after Kawasaki disease. *Circulation* 2007; 116: II-512.

- Li W, Hornung TS, Francis DP, O'Sullivan C, Duncan A, Gatzoulis M, Henein M. Relation of biventricular function quantified by stress echocardiography to cardiopulmonary exercise capacity in adults with Mustard (atrial switch) procedure for transposition of the great arteries. *Circulation* 2004; 110 (11): 1380-1386.

- Lunze FI, Gauvreau K, Colan SD, Blume ED, Neal Smith R, Pérez-Atayde A, Singh TP. Tissue Doppler imaging for rejection surveillance in pediatric heart trasplant recipients. *Circulation* 2012; 126: A19355.

- Mangner N, Beck E, Hoellriegel R, Sandri M, Neef M, Kiess W, Korner A, Schuler G, Erbs S. Impaired diastolic and dystolic deft ventricular function in children with obesity assessed by tissue Doppler imaging. *Circulation* 2010; 122: A18228.

- Matsumura Y, Elliott PM, Virdee MS, Soraija P, Doi Y, Mckenna WJ. Left ventricular diastolic function assessed using Doppler tissue imaging in patients with hypertrophic cardiomyopathy; relation to symptoms and exercise capacity. *Heart* 2002; 87: 247-251.

- McKendricK R, Owada CY. Real-time 3D echocardiography-guided transcatheter device closure of atrial septal defects. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005; 65: 442-446.

- McMahon CJ, Nagueh SF, Eapen RS, Dreyer WJ, Finkelshtyn I, Cao X, Eidem BW, Bezold LI, Denfield SW, Towbin JA, Pignatelli RH. Echocardiographic predictors of adverse clinical events in children with dilated cardiomyopathy: a prospective clinical study. *Heart* 2004; 90(8): 908-915.

- McMahon CJ, Nagueh SF, Pignatelli RH, Denfield SW, Dreyer WJ, Price JF, *et al*. Characterization of left ventricular diastolic function by tissue Doppler imaging and clinical status in children with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2004; 109: 1756-1762.

- McMahon CJ, Pignatelli RH, Nagueh SF, Lee VV, Vaughn W, Valdes SO, Kovalchin JP, Jefferies J, Dreyer WJ, Denfield SW, Clunie S, Towbin JA, Eidem BW. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy in children: characterisation of clinical status using tissue Doppler-derived indices of left ventricular diastolic relaxation. *Heart* 2007; 93(6): 676-681.

- Malm S, Sagberg E, *et al.* Choosing apical long-axis instead of two chamber view gives more accurate biplane echocardiography measurements of left ventricular ejection fraction: a comparation with magnetic resonance imaging. *J Am Soc Echocardiogr* 2005; 18: 1044-1050.

- Mazic U, Gavora P, Masura J. The role of transesophageal echocardiography in transcatheter closure of secundum atrial septal defects by the Amplatzer Septal Occluder. *J Am Heart J* 2001; 142: 482-488.

- Morton JB, Kalman JM. Intracardiac echocardiography anatomy for the interventional electrophysiologist. *Journal of Interventional Cardiac Electrophysiology* 2005; 13: 11-16.

- Nagueh SF, Middleton KJ, Kopelen HA, Zoghbi WA, Quiñones MA. Doppler tissue imaging: a noninvasive technique for evaluation of left ventricular relaxation and estimation of filling pressures. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1527-1533.

- Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, Shulman ST, Bolger AF, Ferrieri P, Baltimore RS, Wilson WR, Baddour LM, Levison ME, Pallasch TJ, Falace DA, Taubert KA; Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Pediatrics* 2004 Dec; 114 (6): 1708-1733.

- NR van de Veire, J De Suter, JJ Bax, JRTC Roelandt. Technological advances in tissue Doppler imaging echocardiography. *Heart* 2008; 94: 1065-1074.

- Núñez-Gil IJ, Rubio MD, Carton AJ, López-Romero P, Deiros L, García-Guereta L, Labrandero C, Gutiérrez-Larraya F. Determinación de valores normalizados del desplazamiento sistólico del anillo tricuspideo (TAPSE) en 405 niños y adolescentes españoles. *Rev Esp Cardiol* 2011; 64: 674-80.

- Pacileo G, Di Salvo G, Limongelli G, Miele T, Calabro R. Echocardiography in congenital heart disease: usefulness, limits and new techniques. *Journal of Cardiovascular Medicine* 2007; 8: 17-22.

- Park MK. Exploraciones complementarias en la evaluación cardíaca. En: *Cardiología pediátrica* 3.ª ed. Park MK. Madrid. Elsevier España, 2003; 55-66.

- Pellerin D, Sharma R, Elliott P, Veyrat C. Tissue Doppler, strain, and strain rate echocardiography for the assessment of left and right systolic ventricular function. *Heart* 2003; 89 (suppl 3): iii9-iii17.

- Perich Duran RM, Subirana Doménech MT, Malo Concepción P. Temas de actualidad en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. *Rev Esp cardiol* 2006; 59: 87-98.
- Pettersen MD, Du W, Skeens ME, Humes RA. Regression equations for calculation of Z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr* 2008; 21: 922-934.
- Prasad A, Klugman D, Gierdalski M, Cross R. Utilizing speckle tracking echocardiography to analyze strain patterns in pediatric patients with suspected myocarditis. *Circulation* 2011; 124: A9020.
- Quiñones MA, Douglas PS, Foster E, Gorcsan J 3rd, Lewis JF, Pearlman AS, Rychik J, Salcedo EE, Seward JB, Stevenson JG, Thys DM, Weitz HH, Zoghbi WA, Creager MA, Winters WL Jr, Elnicki M, Hirshfeld JW Jr, Lorell BH, Rodgers GP, Tracy CM, Weitz HH; American College of Cardiology; American Heart Association; American College of Physicians; American Society of Internal Medicine Task Force on Clinical Competence. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association/American college of Physicians-American Society of International Medicine Task Force on Clinical Competence. *Circulation* 2003; 25: 1068-1089.
- Rajagopalan N, Gracía MJ, Rodriguez L, Murray RD, Apperson-Hansen C, Stugaard M, Thomas JD, Klein AL. Comparison of new Doppler echocardiographic method differentiate pericardial heart disease and restrictive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2001; 104: 976.
- Rhodes JF, Qureshi AM, Preminger TJ, Tuzcu EM, Casserly IP, Dauterman HW. Intracardiac echocardiography during transcatheter interventions for congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2003; 92: 1482-1484.
- Rubio Vidal MD, Deiros Bronte L, del Cerro Marín MJ, García Guereta L, Rodríguez R, Moreno F. Ecocardiografía tridimensional: experiencia preliminar en las cardiopatías congénitas. *An Pediatr* 2008; 69: 141-146.
- Sachdev V, Shizukuda Y, Brenneman CL, Birdsall CV, Waclawiw MA, Arai AE, *et al*. Left atrial volumetric remodeling is predictive of functional capacity in non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Am Heart J* 2005; 149: 730-736.
- Salehian O, Schwerzmann M, Merchant N, Webb GD, Siu SC, Therrien J. Assessment of systemic right ventricular function in patients with transposition of the great arteries using the myocardial performance index: comparison with cardiac magnetic resonance imaging. *Circulation* 2004; 110: 3229-3233.
- Sengupta PP, Khandheria BK. Transoesophageal echocardiography. *Heart* 2005; 91(4): 541-547.
- Serri K, Reant P, Lafitte M, Berhouet M, Le Bouffos V, Roudaut R, Lafitte S. Global and regional myocardial function quantification by two-dimensional strain. Application in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47: 1175-1181.
- Shanewise JS, Cheung AT, Aranson S, Stewart WJ, Weiss RL, Mark JB, *et al*. ASE/SCA guidelines for performing a comprehensive intraoperative multiplane tranesophageal echocardiography examination: recommendations of the American Society of Echocardiography Council for Intraoperative Echocardiography and the Society of Cardiovascular Anesthesiologist task force for certification in perioperative transesophageal. *Echocardiography* 1999; 12: 884-900.
- Silverman NH, Schiller NB, *et al.* Cross sectional echocardiographic assessment of cardiac chamber size and ejection fraction in children. *Ultrasound Med Biol* 1984; 10: 757-769.
- Sohn DW, Chai IH, Lee DJ, Kim HC, Him HS, Oh BH, *et al*. Assesment of mitral annulus velocicity by Doppler tissue. Imaging in the evaluation of left ventricular diastolic function. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 474-480.
- Stevenson JG. Incidence of complications in pediatric transesophageal echocardiography: experience in 1650 cases. *J Am Soc Echocardiogr* 1999; 12: 527-532.
- Tajik AJ, Seward JB, Hagler DJ, Mair DD, Lie JT. Two-dimensional real-time ultrasonic imaging of the heart and great vessels. Technique, image orientation, structure identification, and validation. *Mayo Clin Proc* 1978; 53: 271-303.
- Tei C. New non-invasive index for combined systolic and diastolic function. *J Cardiol* 1995; 26: 135-136.
- Tranæus Lindblad Y, Axelsson J, Balzano R, Vavilis G, Chromek M, Celsi G, Bárány P. Left ventricular diastolic dysfunction by tissue Doppler echocardiography in pediatric chronic kidney disease. *Pediatric Nephrology* 2013; 28(10): 2003-2013.
- Van den Bosch AE, Ten Harkel DJ, Mcguie JS, Roos-Hesselink JW, Simoons ML, Bogers AC, *et al*. Characterization of atrial septal defect assessed by real-time 3-dimensional echocardiography. *J Am Soc echocardiogr* 2006; 19: 815-821.
- Van den Bosch AE, Ten Harkel DJ, Mcguie JS, Roos-Hesselink JW, Simoons ML, Bogers AC, *et al.* Feasibility and accuracy of real-time 3-dimensional echocardiography assessment of ventricular septal defects. *J Am Soc Echocardiogr* 2006; 19: 7-13.
- Wang JG, Tsai SK, Lin SM, Chiu SN, Lin MT, Wu MH. Transcatheter closure of atrial septal defect without balloon sizing. *Catheter Cardiovasc Interv* 2008; 71: 214-221.
- Wenjuan Bai, Hui Li, Li Rao. Evaluation the alteration of mitral valve structures in functional mitral regurgitation using real-time three-dimensional transesophageal echocardiography. *Heart* 2012; 98 (suppl 2): E172-E173.

# 12

# Otros métodos de diagnóstico por imagen en cardiología pediátrica

Montserrat Bret Zurita*
Lucía Deiros Bronte**
Federico Gutiérrez-Larraya Aguado**

** Imagen Cardíaca Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Servicio de Radiología Pediátrica. Hospital Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid*
*** Cardiología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid*

***OBJETIVOS***

- Repasar las novedades tecnológicas y tendencias de futuro en las modalidades de diagnóstico por imagen no ecocardiográfica.
- Valorar las ventajas y desventajas de las principales técnicas de uso cotidiano (RM cardiovascular y TC de múltiples detectores).
- Revisar las guías de trabajo existentes en la actualidad.

## 12.1. Introducción

Los continuos avances en la imagen médica han hecho posible diagnosticar a cualquier paciente con enfermedad cardiovascular (ECV) utilizando diferentes métodos que varían ampliamente en sus requerimientos técnicos, beneficios, limitaciones y costes. El uso adecuado de cada uno de estos test alternativos requiere una integración de expertos en estos métodos, colaborando con los servicios de diagnóstico clínico.

Las pruebas diagnósticas deben evaluarse por su impacto en los resultados clínicos, mediante criterios que permitan juzgar la calidad diagnóstica. Deben estar validadas y han de desarrollarse guías clínicas que comparen las diferentes técnicas y que permitan orientar a los especialistas en cada caso particular.

En cardiología pediátrica hay que ser extremadamente cauto a la hora de aplicar un método de diagnóstico por imagen, valorando la información que puede aportar y los posibles inconvenientes que de ella se deriven, intentando evitar riesgos innecesarios.

## 12.2. Resonancia magnética cardiovascular en pediatría

La RM ha evolucionado en la última década hasta convertirse en una de las modalidades de diagnóstico por imagen más atractivas para el estudio de las cardiopatías pediátricas y congénitas. La resonancia magnética cardiovascular (RMC) de los pacientes pediátricos, al igual que las otras técnicas, incluye una serie de dificultades técnicas no habituales en los adultos:

- Estructuras anatómicas mucho más pequeñas que precisan una mayor resolución espacial.
- Frecuencias cardíacas más altas, por lo que se precisa mayor resolución temporal.

- Pacientes sedados o no colaboradores, en los que las secuencias en respiración suspendida *(breath-hold)* no sirven.

No obstante, las constantes mejoras en *hardware, software* e imagen la convierten en la técnica diagnóstica más utilizada en cardiología pediátrica después de la ecografía.

Las pequeñas antenas colocadas directamente sobre el tórax y debajo de la espalda de un niño pueden mejorar significativamente la relación señal/ruido pero, a menudo, se requiere utilizar antenas de adulto dedicadas a otra parte del cuerpo. Las antenas multielemento (32 canales) permiten utilizar técnicas de adquisición en paralelo con factores de aceleración mucho más altos.

## Secuencias utilizadas

El contraste y la diferenciación entre los vasos sanguíneos y las paredes cardíacas se consigue con dos técnicas principales:

- **Secuencias en sangre negra:** *spin echo* (SE), con potenciación T1, T2 y DP **(Figura 12.1).**
- **Secuencias en sangre blanca:** *gradient recovery* (GRE), efecto *time of flight*. En las anteriores se elimina la señal de la sangre en movimiento mientras que en éstas se realza, haciendo más oscuros los tejidos de alrededor **(Figura 12.2).**

**Figura 12.1.** Secuencia SE en sangre negra, proyección sagital oblicua con imagen de coartación de aorta posductal

Son las técnicas que se utilizan para realizar el estudio funcional cardíaco **(Figura 12.3).**

La angio-RM es una alternativa a estos dos tipos de secuencias que no depende del flujo sanguíneo, con la que se obtienen imágenes del mapa vascular tras la administración de gadolinio, en diferentes fases según el tiempo que pase desde la inyección de contraste (fase arterial, venosa precoz o tardía). La angiografía coronaria por RM (angio-RM coronaria) ha demostrado ser una técnica muy difícil y un reto añadido por el pequeño calibre de las arterias coronarias, el movimiento respiratorio y el cardíaco. La técnica más utilizada actualmente es una secuencia en sangre blanca ECG-3D-SSFP, con adquisición de datos en mesodiástole, para detectar anomalías coronarias de origen o aneurismas en la enfermedad de Kawasaki de la primera porción de los troncos coronarios **(Figura 12.4).**

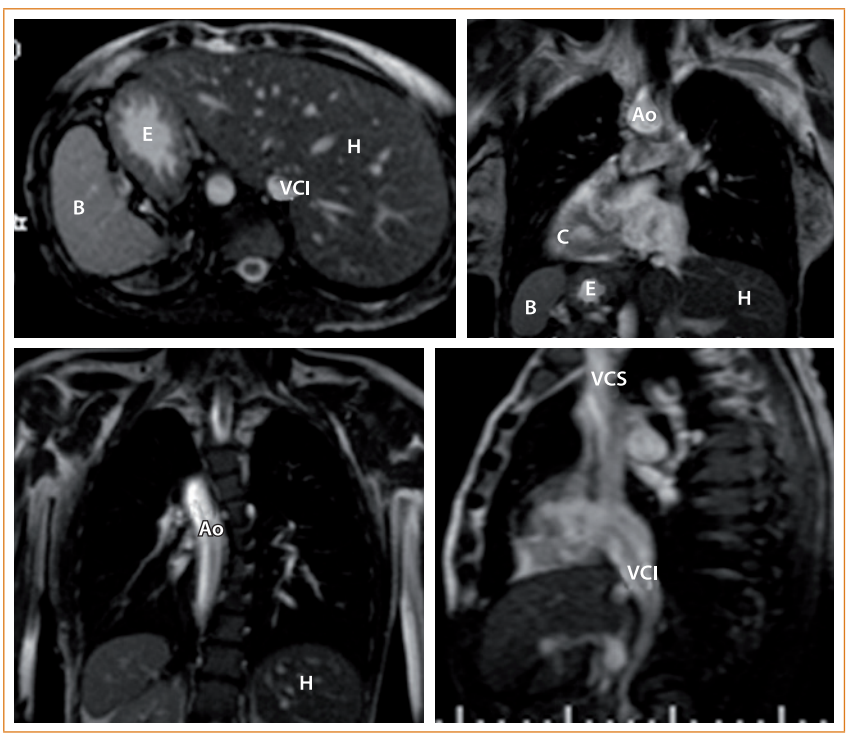



**Figura 12.2.** Imágenes de RMC en sangre blanca que muestran la anatomía vascular. Paciente con *situs* abdominal y torácico inverso, hígado a la izquierda (H), estómago (E) y bazo (B) a la derecha. También dextrocardia (C) y dextroápex, arco aórtico derecho (Ao), cava superior (VCS) e inferior (VCI) a la derecha

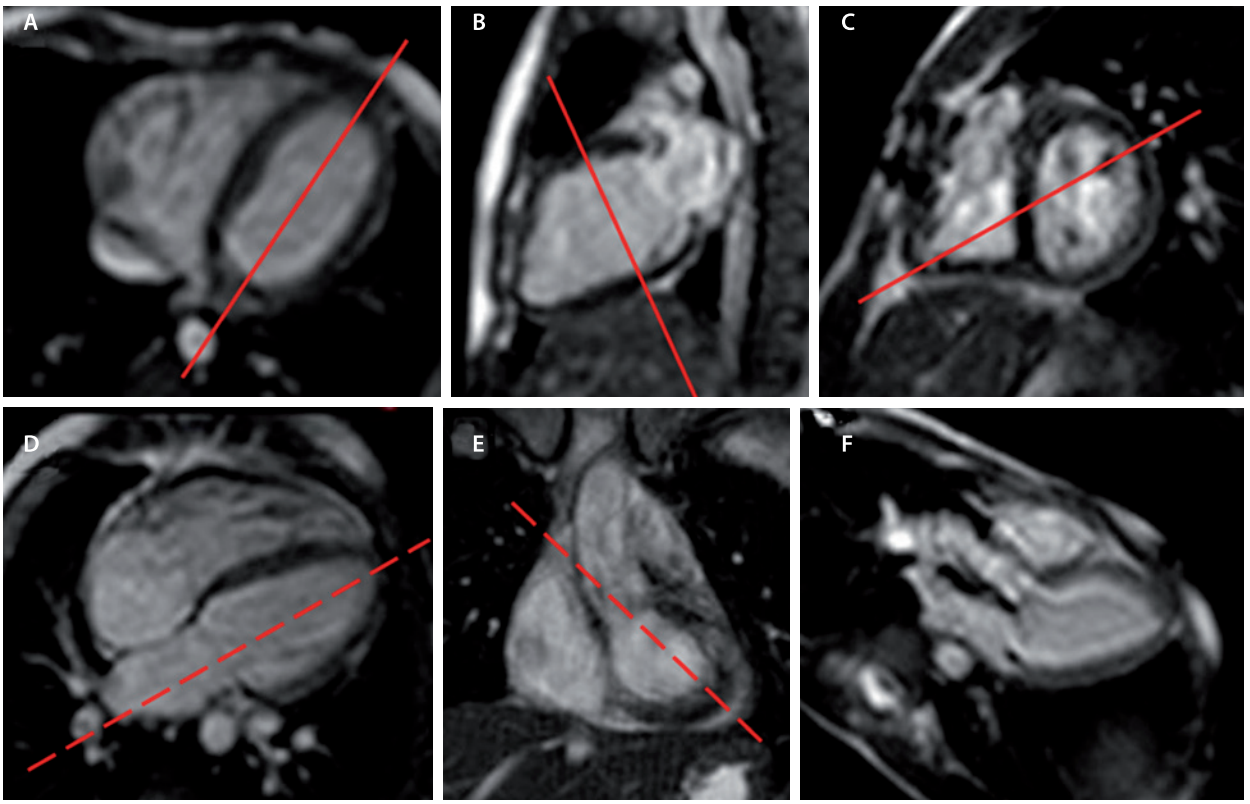



**Figura 12.3.** Planos cardíacos obtenidos mediante secuencia EG en tiempo real. Pasos necesarios para obtenerlos. **A: plano transversal puro;** trazando línea oblicua paralela al septo o que pase entre el ápex del VI y la mitad de la válvula mitral se obtiene el plano. **B: eje largo dos cámaras del VI;** trazando plano paralelo al plano valvular AV o perpendicular al eje longitudinal del VI se obtiene el plano. **C: eje corto;** en este plano se puede trazar plano oblicuo que pase por el músculo papilar anterior y el vértice diafragmático del VD, para obtener el plano. **D: plano cuatro cámaras;** sobre este plano y con doble oblicuo sobre el plano coronal. **E:** el trazo pasa por la válvula aórtica y el ápex VI y se obtiene el plano. **F:** plano tres cámaras o bivalvular

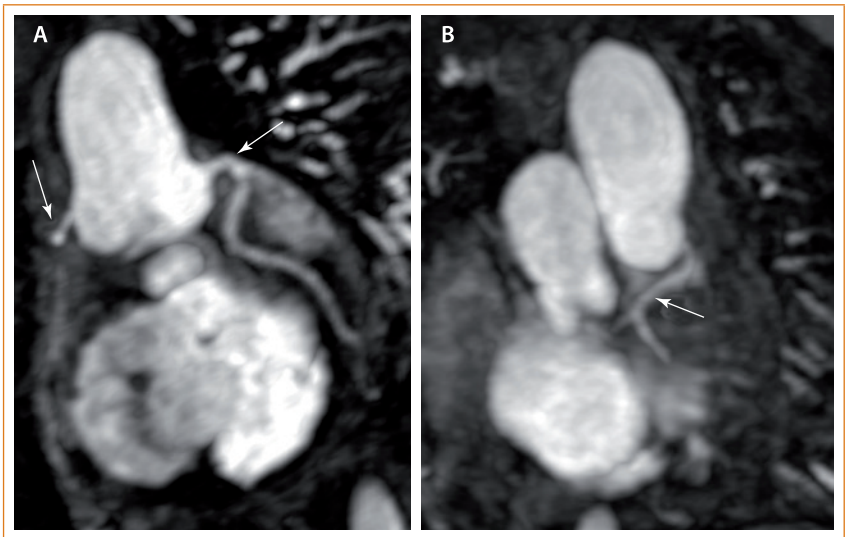



**Figura 12.4.** Angio-RM de arterias coronarias en paciente con corazón univentricular. **A** y **B:** reconstrucciones oblicuas MIP en surco AV. **A:** dominancia coronaria izquierda, con arteria coronaria descendente anterior hipoplásica que se origina en seno derecho. **B:** arteria coronaria derecha con origen en seno coronario izquierdo que se dirige a la derecha por detrás de la aorta ascendente

## Novedades técnicas

Se desarrollan, seguidamente, las principales novedades técnicas.

### Sincronización cardíaca

Los sistemas de sincronización electrocardiográfica necesarios para la adquisición de los estudios de RMC generalmente detectan la onda R. Una onda T picuda, QRS largos o arritmias pueden dificultar esta detección, haciendo imposible la realización del estudio con sincronismo. Los nuevos equipos disponen de un sistema de detección de vector-cardiograma que utiliza la orientación tridimensional del QRS, lo que permite realizar mejor y más rápido el estudio.

### Sincronización respiratoria

En los pacientes que colaboran, las secuencias en *breath-hold* evitan los artefactos respiratorios con secuencias muy cortas. Esto no es posible en niños sedados con respiración espontánea, a menos que se realice con anestesia general y se interrumpa el respirador durante la adquisición de la imagen. Existen secuencias que utilizan una medida del movimiento diafragmático *(navigator beam)* para sincronizar la adquisición de la imagen con alta resolución.

### *Real time* MRI

Sincronización cardiopulmonar que agiliza los estudios obteniendo imágenes cardíacas en movimiento en tiempo real. Se usa en pacientes en mala situación clínica o inestables, localizador en tiempo real, guía de catéteres en intervencionismo-RM, colocación de dispositivos intracavitarios (Amplatzer®, *coils*…), monitorización de cambios de flujo vascular no periódicos de forma rápida y en pacientes con ciclos cardiorrespiratorios irregulares.

### Métodos de visualización

La RM produce paquetes de datos en 3 y 4 dimensiones, que se pueden visualizar por múltiples técnicas informáticas más fáciles de entender para el clínico que los habituales cortes tomográficos (proyecciones de máxima intensidad [MIP], reconstrucciones de superficie [SSD] o de *volume rendering* [VR-3D]). Las imágenes en 4D se adquieren fácilmente a partir de paquetes de datos multifásicos, dando lugar a un tiempo real manipulado. Otros métodos usan repeticiones de imágenes secuenciales disponibles en los formatos de cine en movimiento.

### Análisis funcional

En las CC esto es también un reto, puesto que habitualmente se está ante cavidades ventriculares deformadas (generalmente el VD), dilatadas o rudimentarias, corazones univentriculares o anomalías de compactación que dificultan el uso de métodos de análisis automáticos y difíciles de evaluar por ecografía **(Figura 12.5).** En particular, en cuanto a la **función miocárdica regional** cabe destacar que se utilizan tres métodos para el análisis regional detallado:

- ***Tagging tisular:*** Se realizan marcajes miocárdicos en diástole (rejilla o bandas paralelas) con pulsos de RF que se deforman en el ciclo cardíaco. El análisis cuantitativo de esta deformidad o curvatura aporta información precisa de la contracción de ese miocardio *(regional strains)*. Hoy es un método automatizado que permite realizar mapas de *strain* regional ventricular **(Figura 12.6).**

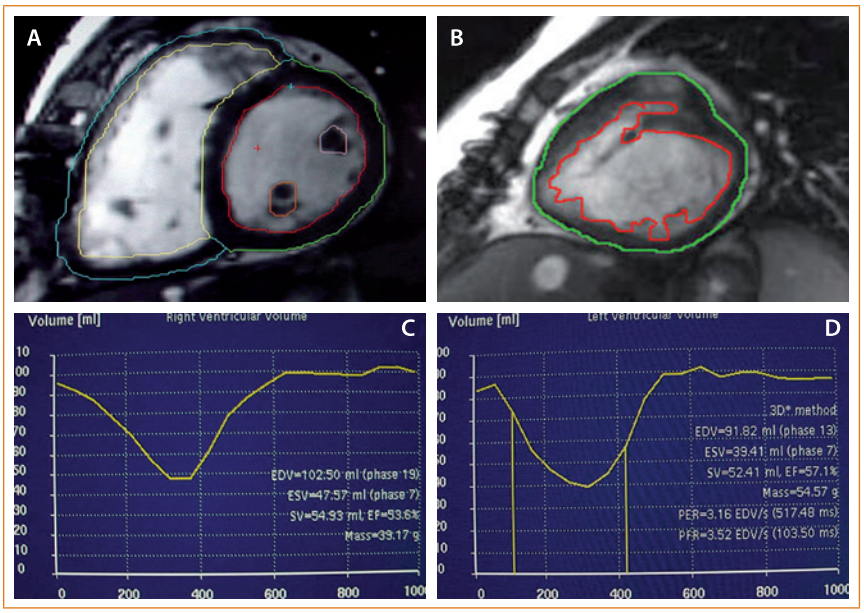



**Figura 12.5. A:** eje corto con trazado de líneas endocárdicas y epicárdicas. Los volúmenes y masa miocárdicos pueden calcularse sin aproximaciones de cálculos geométricos. El área de cada imagen se multiplica por el grosor de corte y sumándolas todas se obtendrá el volumen miocárdico. El volumen multiplicado por la densidad del miocardio (1,05 g/ml) da como resultado la masa miocárdica. **B:** eje corto de corazón univentricular. La geometría ventricular anormal limita el uso de otras técnicas de estimación precisas de la masa ventricular, VTD, VTS o FE. La RM permite unos cálculos exactos a pesar de las distintas anomalías ventriculares (CU, TGA, TF). **C** y **D:** curvas de volumen/tiempo para estudiar la variación de volumen durante la sístole y la diástole ventricular (CU: corazón univentricular; FE: fracción de eyección; TF: tetralogía de Fallot; TGA: transposición de grandes arterias; VTD: volumen telediastólico; VTS: volumen telesistólico)

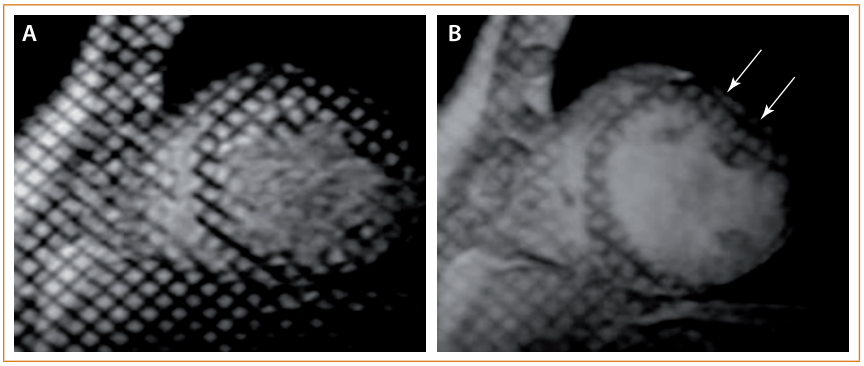



**Figura 12.6.** Imagen en eje corto, secuencia *tagging* miocárdico. Se utiliza para cuantificar la función sistólica regional de la pared libre del VD y del VI, calculando el porcentaje de acortamiento segmentario: medir la cantidad de contracción que incrementa monotónicamente en el tiempo en todos los segmentos. **A:** diástole ventricular con líneas de rejilla rectas y paralelas. **B:** imagen en sístole ventricular, con deformidad de las líneas en segmentos anterior y lateral del VI *(flechas)*. Es llamativa la ausencia de deformidad del septo y cara posterior por acinesia en esos segmentos

- **Codificación de fase (análisis cuantitativo de flujo).** Las secuencias de contraste de fase *(phase contrast* o *velocity encoding)* detectan los protones en movimiento del lecho vascular que se está estudiando. Estos protones cambian de precesión de forma proporcional a su velocidad de movimiento y esto se traduce en imágenes de fase. El valor de cada píxel representa el cambio de fase en relación con el tejido estacionario y puede cuantificarse. Así se podrá medir el volumen de flujo, el flujo pulmonar (Qp) y el sistémico (Qs), la relación Qp/Qs **(Vídeo 12.1),** el volumen y la fracción de regurgitación valvular, las velocidades pico en zonas estenóticas, la distribución vascular pulmonar, la función diastólica… Puede haber errores de detección o de cálculo en vasos o *jets* muy pequeños y en pacientes con dificultad de permanecer en apnea. Se está empezando a utilizar nuevas técnicas de valoración de flujo espectral en tiempo real y mapas de color de flujo vascular **(Figura 12.7).**

  El *spin tagging MRI velocimetry* es otro método de cuantificar el flujo por RM, creando bandas de saturación perpendiculares a la dirección del flujo *(spatial modulation of magnetization [SPAMM]).* Se mide el desplazamiento de la saturación de estas bandas y se infiere la velocidad de flujo. Esto es útil en vasos grandes con flujo laminar. Actualmente se utilizan algoritmos de óptica de flujo derivados de modelos mecánicos capaces de extrapolar los campos de velocidad de forma automática.

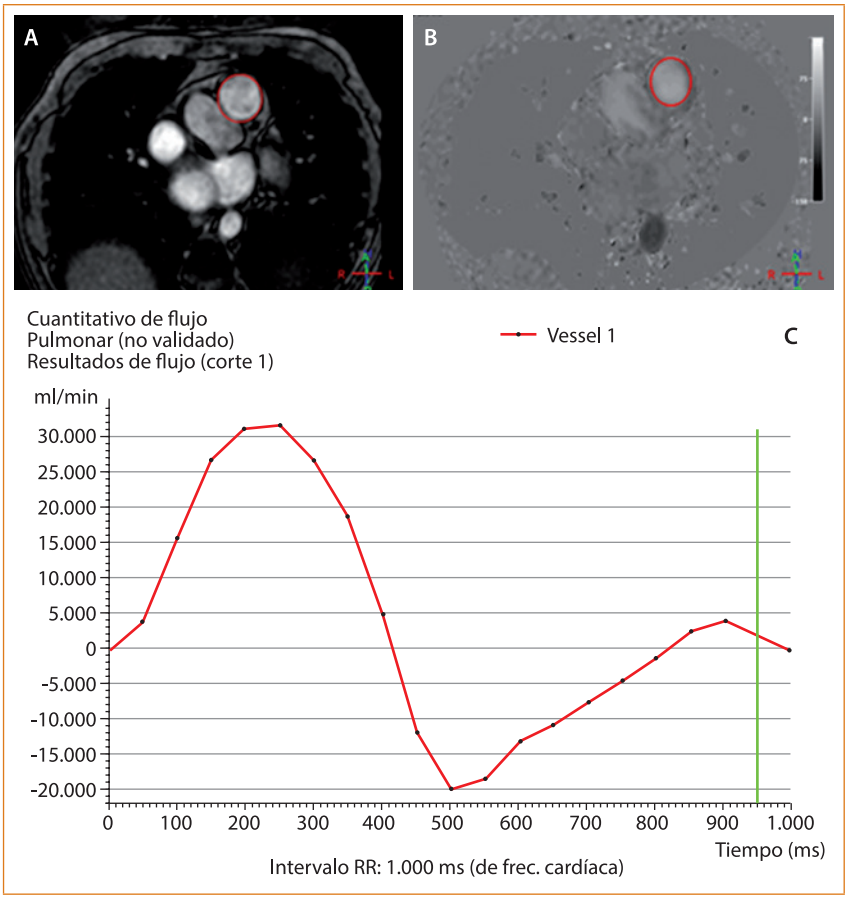
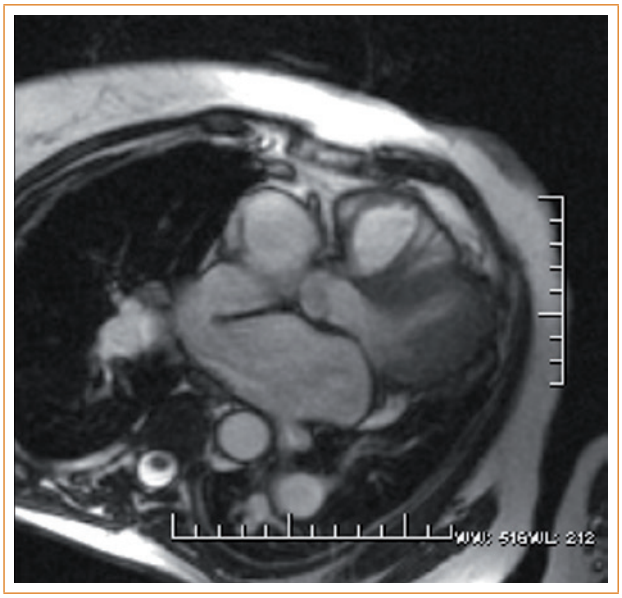



**Figura 12.7.** Estudio de flujo de arteria pulmonar en paciente con tetralogía de Fallot, con el fin de cuantificar la insuficiencia valvular. **A** y **B:** imágenes de magnitud y de fase en planos perpendiculares a la arteria pulmonar. **C:** curva de flujo/tiempo que muestra la importante insuficiencia pulmonar registrada en este paciente

- **Difusión tisular.** Permite medir la orientación de las fibras miocárdicas (longitudinal, radial, circunferencial) y determinar su arquitectura. Esta técnica, utilizada ampliamente en estudios neurológicos, está en auge en el estudio cardíaco, sobre todo de las CC.

### Oximetría de la sangre por RM (BOLD)

Se ha demostrado que existe una buena correlación entre la señal T2 de la sangre y la saturación de oxígeno y es posible hacer una determinación cuantitativa, siendo muy útil en la población de pacientes con CC cianóticas.



**Vídeo 12.1.** Imagen en modo cine, proyección cuatro cámaras de paciente con comunicación interauricular tipo seno venoso superior

## Contraste intravenoso en RMC

El gadolinio (Gd) es un contraste ampliamente utilizado, muy seguro y con una tasa de efectos secundarios muy baja, aunque en neonatos y lactantes pequeños parece prudente evitarlo en la medida de lo posible, dada la inmadurez renal transitoria de las primeras semanas de vida.

En el año 2006 se descubrió la relación de la fibrosis sistémica nefrogénica (FSN) con el contraste basado en Gd. La FSN es más frecuente en adultos de edad media y con alteración de la función renal. No se ha demostrado un incremento del riesgo en la edad pediátrica ni se ha informado tampoco de ningún caso en niños menores de 8 años. En general, se recomienda cribar a la población de riesgo (insuficiencia renal con filtración glomerular < 30 ml/min/1,73m$^2$) en el ámbito clínico y estimar el riesgo/beneficio en los pacientes con insuficiencia renal a los que se piense administrar el contraste.

## Direcciones futuras

Los **equipos de 3 Teslas** (3 T) con imanes de *total body* que ofrecen una gran relación señal/ruido ya están empezando a ampliar su campo de indicaciones en RMC. No obstante, el aumento del factor SAR *(Specific Absorption Rate),* las alteraciones locales de susceptibilidad de los gradientes, las inhomogeneidades de RF y las mayores intensidades de RF de estos equipos están limitando su uso. Actualmente se están empezando a realizar estudios de RM cerebral en **equipos de 7 T** en centros de investigación y desarrollo tecnológico y no es de extrañar que sea posible verlo aplicado en la práctica clínica diaria en un futuro.

En cuanto a dispositivos compatibles con la RM, se está estudiando la posibilidad de **marcapasos RM-compatibles.** La RM produce un campo magnético potente con pulsos de RF que interacciona con los electrodos del marcapasos o desfibrilador, actuando como antenas receptoras que alteran su función. Hasta ahora se trata de una contraindicación absoluta para realizar una RM, ya que se han descrito complicaciones en los dispositivos (ritmos auriculares y ventriculares rápidos, fibrilación ventricular, desprogramación, movimiento del dispositivo, potencial daño térmico que impida la recaptura…) y hasta fallecimiento de pacientes portadores de marcapasos o desfibrilador al realizar RM sin monitorización. No obstante, con la disminución de tamaño y de componentes ferromagnéticos, así como la protección de los campos magnéticos externos (sensores de seguridad, aeropuertos, RM…) de los dispositivos, es posible realizar un estudio de RM en campos de 1,5 T, con secuencias modificadas y supervisión del paciente por personal entrenado. A pesar de estas opciones, la mayoría de los dispositivos todavía están contraindicados y, hasta ahora, hay muy poco escrito referente a la realización de estudios de RM en portadores de marcapasos o desfibrilador en campos de 3 T.

# 12.3. Tomografía computarizada de múltiples detectores

Con la llegada de los equipos de tomografía computarizada de múltiples detectores (TCMD) a la práctica clínica se ha conseguido adquirir imágenes sincronizadas con el ECG, permitiendo obtener muy alta resolución espacial y temporal, lo que es imprescindible para el estudio del corazón y de las arterias coronarias (TC cardíaca). La TC cardíaca se puede aplicar en el cribado del calcio coronario, la valoración de placas de ateroma, la angiografía coronaria y la valoración de la función ventricular. Los protocolos de examen varían según la patología (adquirida, coronaria, congénita…), el paciente (bebé, niño o adulto) y las posibilidades técnicas del equipo que se posea. En este sentido, la dosis de radiación ha sido siempre uno de los escollos de estas exploraciones, circunstancia que está cambiando con la utilización de equipos más modernos.

## Equipos

### TCMD

Existen cuatro generaciones de TCMD; la primera, segunda y cuarta (TC *electron beam)* ya no se fabrican ni están disponibles para uso médico. Los sistemas actuales siempre utilizan una tecnología de tercera generación, con un tubo rotatorio y una corona de detectores sincronizados.

Los sistemas de 8, 12 y 16 detectores estuvieron disponibles hasta el año 2002, consiguiendo volúmenes cardíacos con resolución espacial isotrópica (idéntico tamaño del *vóxel* en los tres planos), grosores de corte entre 0,5 y 0,625 mm, tiempos de rotación < 0,5 s y tiempo de examen de 20-30 s de apnea. Durante el año 2004 y 2005 aparecieron nuevos equipos con 32, 40 y 64 detectores, permitiendo apneas de 10 s e imágenes de alta calidad para los estudios sin arritmia y sin movimiento respiratorio. Los últimos desarrollos técnicos incorporan nuevos equipos con 256 y 320 filas de detectores, consiguiendo una resolución espacial de 0,2 mm, generando paquetes de datos en un solo ciclo cardíaco sin sincronismo electrocardiográfico, datos isofásicos e imágenes sin artefactos por movimiento. Además, permiten estudiar todo el tórax o corazón de pacientes pediátricos en una sola hélice.

### *Flat panel*

Los detectores horizontales, lisos u homogéneos *(Flat-panel detector CT* [FPD-CT]) se desarrollaron para su uso en radiología convencional y fluoroscopia y así reemplazar las placas de Rx simple y los intensificadores de imagen. Esta tecnología ofrece un mayor rango dinámico, reduce la dosis de radiación, permite una lectura digital mucho más rápida y la posibilidad de

adquirir diferentes series de imágenes. En las salas de hemodinámica permite visualizar los tejidos blandos, lo que no era posible con los intensificadores de imagen antiguos **(Figura 12.8).**

### TCMD dual

Constan de dos tubos de rayos X y dos correspondientes coronas de detectores montados en un *gantry* rotador y apertura angular de 90º. La rotación más corta del *gantry* es de 0,33 s y cada tubo puede operar de forma independiente respecto al kV y mA, permitiendo adquirir datos con energía dual (un tubo disparando a 80 kV y el otro a 140 kV) y disminuyendo la dosis de radiación utilizada (< 1 mSv en adultos delgados). Además, se ha conseguido aumentar sustancialmente la resolución temporal, manteniendo la capacidad de imagen de los TCMD-64.

## Principios básicos de la TCMD en el estudio del corazón

### Proceso de adquisición del examen *(scan)*

Consiste en un movimiento constante de la mesa, mientras el *gantry* rota continuamente y emite rayos X. Hay una atenuación de los rayos X por los diferentes tejidos según su densidad y esto es lo que reciben los detectores. La imagen final consiste en un mapa de atenuación donde cada píxel tiene un valor que depende del componente de cada tejido. Los datos procesados se almacenan casi en tiempo real mediante algoritmos de interpolación y técnicas de reconstrucción que precisan equipamiento técnico y ordenadores sofisticados.

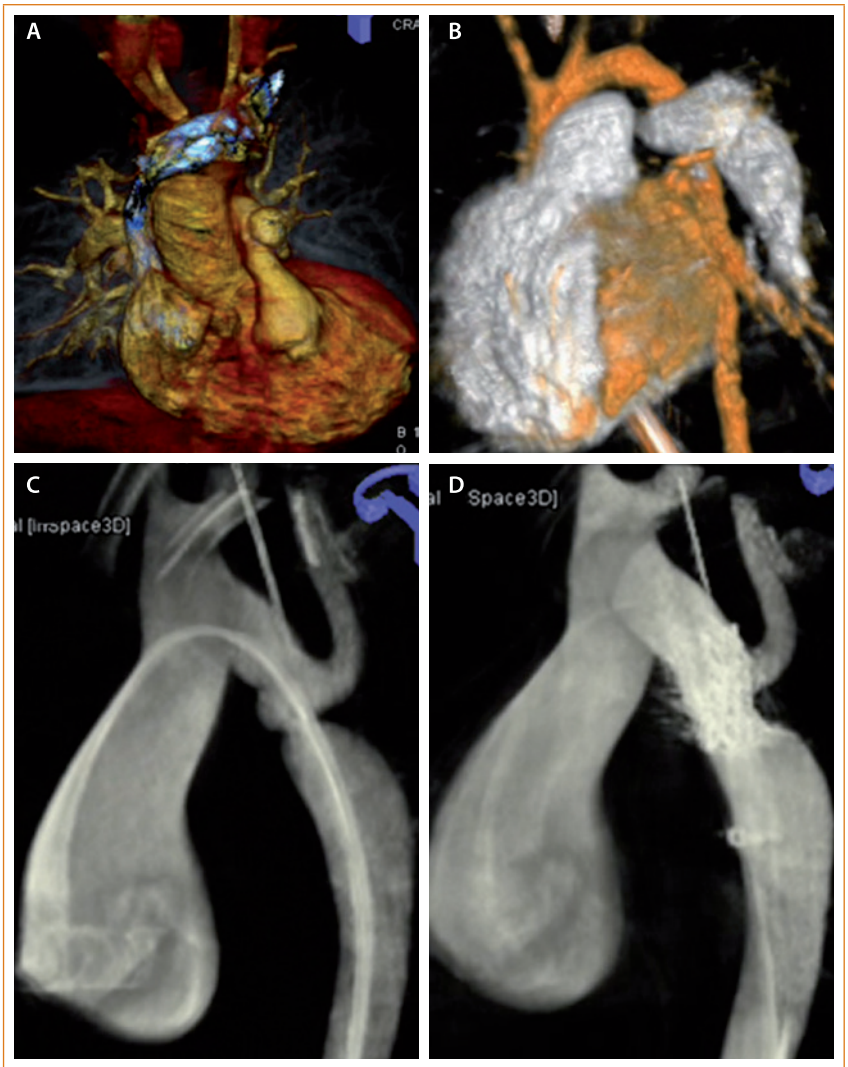



**Figura 12.8.** Estudios angiográficos rotacionales (tubo de Rx giratorio de 360º y detector *flat panel)* adquiridos en respiración libre del paciente y con reconstrucciones tridimensionales. **A:** paciente diagnosticado de atresia pulmonar con CIV, corregido con tubo protésico de VD-AP. Imagen de aneurisma en zona de anastomosis pulmonar y estenosis larga del tubo. **B:** tetralogía de Fallot con estenosis grave en el origen de la arteria pulmonar izquierda. Estudio previo a dilatación de la misma. **C:** recoartación de aorta con irregularidad del vaso en el margen anterior. **D:** mismo paciente, control posterior a la colocación de un *stent*

### Reconstrucción de la imagen de un estudio de TC cardíaca con TCMD de 64 detectores

Existen dos técnicas de reconstrucción de la imagen con sincronismo cardíaco. En el **método prospectivo** *(ECG-triggered)* el examen se realiza en una ventana de tiempo predeterminada del ciclo cardíaco (diástole), que se puede definir en milisegundos (ms) a partir de la onda R del ECG, o como un porcentaje del ciclo cardíaco. En el **método retrospectivo** *(ECG-gated),* el examen se obtiene en una hélice continua durante una única apnea, con registro electrocardiográfico simultáneo. Es imprescindible una frecuencia en torno a 60 lpm para obtener mayor resolución temporal. Una FC cambiante durante la adquisición es un factor limitante. La adquisición de datos continua da lugar a una elevada dosis de radiación (mayor que en el prospectivo), pero con una resolución espacial óptima, y permite calcular la función ventricular **(Figura 12.9).**

### Resolución temporal

Intervalo de tiempo en el que se realiza cada adquisición de datos. En los equipos de 64 detectores el tiempo de rotación oscila entre 330-400 ms, demasiado largo para obtener un plano axial

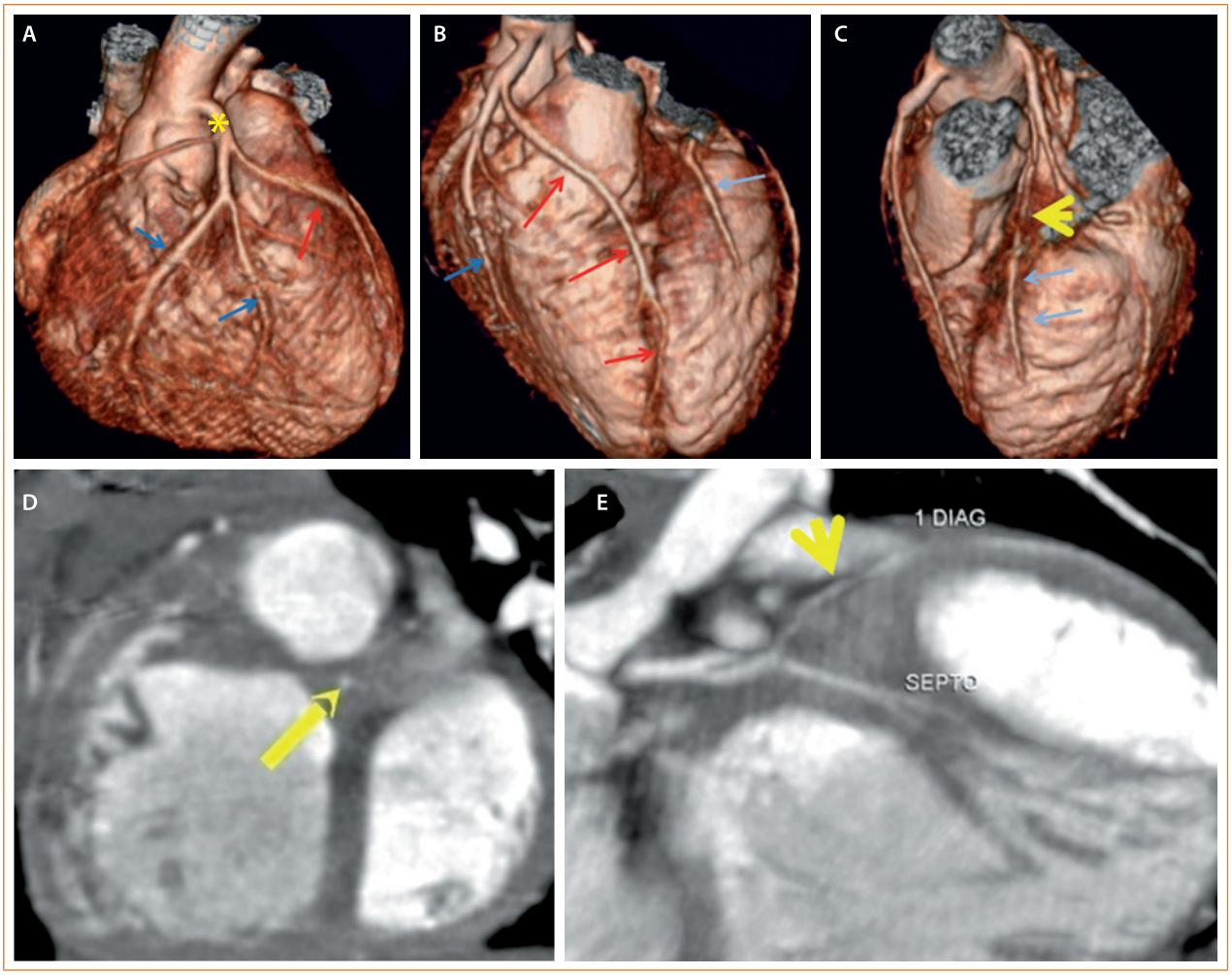



**Figura 12.9.** Paciente de 1 año de vida, diagnosticado de ventrículo derecho de doble salida. **A** y **B:** arteria coronaria derecha con origen suprasinusal (*), de la que se origina la arteria coronaria descendente anterior (ADA) *(flechas rojas)*, con vasos marginales derechos prominentes *(flechas azules)*. **C:** arteria coronaria izquierda que nace del seno posterior izquierdo y da lugar a la arteria circunfleja y una doble ADA *(flechas amarillas)*. **D** y **E:** MIP sagital oblicuo, en los que se observa un trayecto intramiocárdico de la ADA izquierda *(flecha amarilla gruesa)* y un ramo septal de considerable calibre

completo del corazón sin artefactos de movimiento. Las herramientas disponibles para reducir este tiempo incluyen:

- Adquisición *Half-scan*. Reduce el tiempo a 165-200 ms.
- *Segmented reconstruction*. Reduce el tiempo a 50 ms.
- Equipos de amplios detectores (256 y 320). Se ha conseguido disminuir la resolución temporal a 58 ms, permitiendo hacer un estudio prospectivo con 1-3 latidos cardíacos en fase sistólica (menor movimiento ventricular a esa velocidad).

### Resolución espacial

Capacidad de distinguir entre dos puntos adyacentes (distancia bidimensional). En el caso de la técnica volumétrica (tridimensional), este término debe referirse tanto para el eje axial (*in-plane*, eje XY) como para el longitudinal (eje Z). En la práctica, en el eje axial se expresa como tamaño de píxel de la imagen. Cuando se integra el eje Z se denomina *vóxel*, que es de tamaño isotrópico.

## Radiación

Actualmente, la TCMD alcanza cerca del 50% de la dosis colectiva total de radiación de origen diagnóstico en medicina en algunos países de la Unión Europea (Brix 2003, Brugmans 2002, Hart 2004). Esto conduce a la necesidad de tomar medidas para optimizar su uso y conseguir una protección eficaz de los pacientes (CEC 1997). Existe un pequeño pero no despreciable riesgo de oncogénesis a lo largo de la vida del paciente, por lo que deben tomarse medidas para reducir la exposición a la radiación:

- La angio-TC o cardio-TC debe realizarse solamente si tiene una indicación clara.
- La exploración debe consistir en un único barrido del tórax (angio-TC) o del corazón (cardio-TC).
- El voltaje del tubo debe reducirse a 80-100 kVp, reduciendo la corriente del tubo a la dosis mínima necesaria para cada peso y paciente.

- Si es posible, el *pitch* debería incrementarse en los casos con frecuencias altas y utilizar todas las técnicas disponibles para reducir la dosis.

La dosis de radiación durante una TC con equipos de 64 detectores oscila entre 7-15 mSv en pacientes adultos, siendo proporcionalmente menor con el peso y tamaño de los pacientes en pediatría. Las técnicas para limitar la exposición a la radiación de coronario-TC son:

- Ajustar al máximo el campo de visión *(field of view* [FOV]).
- Disminuir el Kv.
- Modulación de dosis. Reducción proporcional según el peso y tamaño del paciente de forma automática para disminuir los miliamperios (mA) emitidos. Esta técnica reduce la dosis en un 30-40%.
- *Step and shot*. Limita la exposición de rayos X exclusivamente a la fase telediastólica en el sincronismo prospectivo. Así se consigue reducir la dosis en un 80%. La principal limitación es que excluye la adquisición espiral y pueden aparecer artefactos de superposición o solapamiento.
- *ECG modulation*. Realiza una adquisición espiral con sincronismo prospectivo y emisión continua de rayos X a menor dosis durante el ciclo cardíaco (sólo al 4% de la emisión estándar) y la aumenta durante la telediástole, evitando los artefactos de solapamiento en cada corte grueso. Se estima una disminución de dosis del 50-60%.

En cuanto a los efectos de la radiación, a pesar de que se sabe que la radiación ionizante puede inducir el desarrollo de cáncer, no existe una relación causa-efecto definida y consistente sobre la incidencia exacta de tumores debidos a la exposición a radiación con fines diagnósticos. De hecho, la baja cantidad de rayos X utilizados con este fin no supone un efecto inmediato en los tejidos humanos y tiene un efecto hipotético.

Sobre la exposición a rayos X en relación con la edad del paciente, en los niños la radiosensibilidad de los órganos en crecimiento y la dosis de radiación acumulada hasta que alcance la vida adulta hacen mucho más estrecha la relación causa-efecto. En el estudio cardiológico, la radiación está limitada al área cardíaca y, por tanto, limitada a una pequeña porción de tejido pulmonar subyacente, al corazón y al tejido mamario. Se puede disminuir la dosis de radiación del tejido mamario con protectores de bismuto (hasta en un 30%), que son medianamente radioopacos. Aunque las dosis de radiación de los nuevos protocolos continúan disminuyendo, es muy importante ceñirse a una evidencia científica que justifique el uso de esta técnica.

### *As low as reasonably achievable* (ALARA)

El concepto ALARA es proporcionar el máximo beneficio diagnóstico o terapéutico (según la técnica) utilizando la menor dosis de radiación posible. En este sentido, es posible disminuir el número de cateterismos diagnósticos y el tiempo de los procedimientos terapéuticos realizando un adecuado planteamiento previo con otras técnicas diagnósticas (ecografía, RMC o TC cardíaca).

### Contraste yodado en cardio-TC

Los parámetros que pueden hacer variar el realce final del vaso son el peso del paciente, la función cardíaca, la concentración y densidad del contraste, la velocidad de inyección y el lavado salino posterior. El contraste yodado es imprescindible para valorar la luz de los vasos. Hay disponibles diferentes tipos, marcas y concentraciones de contraste yodado hidrosoluble. En los estudios de CC se recomienda utilizar contraste monomérico no iónico de baja osmolaridad, de 300 mg/ml, a una dosis de 1,5-2 ml/kg de peso.

Hay que evitar producir nefropatía inducida por el contraste (CIN) en pacientes con alteración de la función renal. También se ha descrito un aumento de reacciones alérgicas al contraste con la edad, siendo la gran mayoría de las reacciones leves o moderadas. Se desaconseja el uso de Gd para estudiar las arterias coronarias mediante TC.

## 12.4. Técnicas híbridas

La combinación de secuencias en tiempo real junto con cateterismos guiados por RM muestra un importante potencial y un avance obvio en el manejo rutinario de los pacientes pediátricos con CC. La RM evita la radiación ionizante del paciente y del personal de la sala, ofrece un elevado contraste tisular y capacidad de valorar la velocidad y flujo sanguíneo y la perfusión/viabilidad tisular durante el procedimiento. Otras innovaciones incorporan el uso mixto de Rx y de RM en un único equipo *(CBXMR system)* compuesto por un detector *flat panel* incorporado en un *gantry* rotacional localizado junto a un imán de 1,5 T. Los prototipos de **PET/MRI** proporcionan *sets* de datos isócronos de morfología, función y metabolismo cardíacos a partir de adquisición simultánea de estas dos técnicas.

## 12.5. Ventajas e inconvenientes de la TCMD y de la RMC

La RMC es la técnica por excelencia para estudiar, además de la anatomía, la función ventricular, el flujo, la perfusión y la viabilidad miocárdica. Los factores que limitan su uso, en cuyo caso estaría indicado realizar TCMD cardiovascular, son:

- Requiere un elevado nivel de experiencia, tanto en la realización como en la interpretación, sobre todo en CC complejas.
- Estudios relativamente largos (casos urgentes y/o pacientes críticos).

- La baja relación señal/ruido y la escasa resolución espacial dificultan el estudio de estructuras más pequeñas.
- Existe un gran número de pacientes operados o portadores de dispositivos metálicos (artefactos ferromagnéticos) en los que está contraindicado la realización de RM.
- No es posible valorar la vía aérea y las estructuras vasculares simultáneamente.
- Tiene escasa capacidad para detectar calcio.

## 12.6. Guías clínicas de diagnóstico en cardiopatías congénitas y en pediatría

En las recomendaciones generales se recoge que la RMC debe reservarse para completar la ecocardiografía. Todas las peticiones de RM o TC cardíacas deberían revisarse por un supervisor médico conocedor de las indicaciones de cada técnica. La coronario-RM no puede reemplazar todavía a la TCMD para estudiar el árbol coronario, pudiendo competir con ella en el estudio del tronco proximal.

Las **indicaciones de la RM** son:

- Evaluación de las venas sistémicas y pulmonares.
- Cuantificación de volúmenes y fracción de eyección ventriculares.
- Evaluación del TSVD, conductos entre VD y arteria pulmonar y del árbol pulmonar.
- Cuantificación de la insuficiencia pulmonar o aórtica y cortocircuitos.
- Evaluación y seguimiento de la aorta en su totalidad.
- Evaluación de colaterales aortopulmonares y malformaciones arteriovenosas.
- Evaluación de anomalías coronarias y enfermedad arterial coronaria, determinando viabilidad y perfusión miocárdica.
- Detección y cuantificación de la fibrosis miocárdica (realce tardío).
- Cuantificación de la masa miocárdica.
- Evaluación de masas intracardíacas y extracardíacas.
- Caracterización tisular (fibrosis, grasa, depósitos de amiloide, férricos…).

Las **indicaciones de la TCMD** son:

- Valoración de anomalías coronarias y enfermedad arterial coronaria asociada a CC.
- Contraindicación de realizar RMC: portadores de marcapasos, claustrofobia, dispositivos metálicos.
- Anomalías con vasos tortuosos de escaso calibre.
- Situación clínica muy grave y de difícil control.
- Posoperatorio inmediato.
- Valoración de vía aérea o parénquima pulmonar.

## Ideas para recordar

- El desarrollo tecnológico de la TCMD y la RMC es muy rápido y continuo.
- Lamentablemente, ninguna de las modalidades existentes cumple todas las exigencias deseables desde el punto de vista diagnóstico y todas ellas tienen puntos fuertes y limitaciones específicas.
- La RMC de los pacientes pediátricos, al igual que las otras técnicas, incluye una serie de dificultades técnicas no habituales en los adultos, aunque las constantes mejoras tecnológicas la convierten en la técnica diagnóstica más utilizada en cardiología pediátrica después de la ecografía.
- En el uso de contrastes intravenosos se recomienda cribar a la población de riesgo con insuficiencia renal y estimar el riesgo/beneficio en los pacientes a los que se piense administrar el contraste..
- Aunque las dosis de radiación de los nuevos protocolos y equipos continúan disminuyendo, es muy importante ceñirse a una evidencia científica que justifique el uso de técnicas diagnósticas que utilicen rayos X.
- Los estudios deben realizarse siguiendo protocolos estandarizados, con informes concisos que respondan a cuestiones concretas para cada paciente.
- La pregunta que se debe hacer no es cuál es la mejor técnica para la imagen o para el análisis funcional, sino cuál es la mejor técnica diagnóstica no invasiva con mayores beneficios en cada situación clínica concreta.
- Los pacientes pediátricos se beneficiarán más de una estrategia de imagen conjunta que utilice de forma extensiva tanto la ecocardiografía como la RMC, apoyándose en la TC cardiovascular, si fuese necesario, dentro de un equipo multidisciplinar y con suficiente experiencia.

## Bibliografía

- Alkadhi H, Leschka S. Radiation dose of cardiac computed tomography - what has been achieved and what needs to be done. *Eur Radiol* 2011 Mar; 21(3): 505-509.
- Brandts A, Westenberg JJ, Versluis MJ, *et al.* Quantitative assessment of left ventricular function in humans at 7 T. *Magn Reson Med* 2010 Nov; 64(5): 1471-1477.

- Brzozowski L, Ganguly A, Pop M, *et al.* Compatibility of interventional x-ray and magnetic resonance imaging: feasibility of a closed bore XMR (CBXMR) system. *Med Phys* 2006 Aug; 33(8): 3033-3045.
- Buscher K, Judenhofer MS, Kuhlmann MT, *et al.* Isochronous assessment of cardiac metabolism and function in mice using hybrid PET/MRI. *J Nucl Med* 2010 Aug; 51(8): 1277-1284.
- Callahan MJ, Poznauskis L, Zurakowski D, *et al.* Nonionic iodinated intravenous contrast material-related reactions: incidence in large urban children's hospital--retrospective analysis of data in 12.494 patients. *Radiology* 2009 Mar; 250(3): 674-681.
- DeFrance T, Dubois E, Gebow D, *et al.* Helical prospective ECG-gating in cardiac computed tomography: radiation dose and image quality. *Int J Cardiovasc Imaging* 2010 Jan; 26(1): 99-107.
- Den Reijer PM, Sallee D, III, van d, V, Zaaijer ER, *et al.* Hemodynamic predictors of aortic dilatation in bicuspid aortic valve by velocity-encoded cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson* 2010; 12: 4.
- Feuchtner G, Goetti R, Plass A, *et al.* Dual-step prospective ECG-triggered 128-slice dual-source CT for evaluation of coronary arteries and cardiac function without heart rate control: a technical note. *Eur Radiol* 2010 Sep; 20(9): 2092-2099.
- Friedrich MG, Larose E, Patton D, *et al.* Canadian Society for Cardiovascular Magnetic Resonance (CanSCMR) recommendations for cardiovascular magnetic resonance image analysis and reporting. *J Can Cardiol* 2013 Mar; 29(3): 260-265.
- Higgins CB, de Roos A. *MRI and CT of the Cardiovascular System,* 2.ª ed. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins, 2006.
- Huang B, Law MW, Mak HK, *et al.* Pediatric 64-MDCT coronary angiography with ECG-modulated tube current: radiation dose and cancer risk. *Am J Roentgenol* 2009 Aug; 193(2): 539-544.
- Hundley WG, Bluemke DA, Finn JP, *et al.* ACCF/ACR/AHA/NASCI/SCMR 2010 expert consensus document on cardiovascular magnetic resonance: a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents. *Circulation* 2010 Jun 8; 121(22): 2462-2508.
- Ibrahim EL. Myocardial tagging by cardiovascular magnetic resonance: evolution of techniques-pulse sequences, analysis algorithms, and applications. *J Cardiovasc Magn Reson* 2011; 13: 36.
- Kido T, Kurata A, Higashino H, *et al.* Cardiac imaging using 256-detector row four-dimensional CT: preliminary clinical report. *Radiat Med* 2007 Jan; 25(1): 38-44.
- Kilner PJ, Geva T, Kaemmerer H, *et al.* Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology. *J Eur Heart* 2010 Apr; 31(7): 794-805.
- Kyriakou Y, Struffert T, Dorfler A, *et al.* Basic principles of flat detector computed tomography (FD-CT). *Radiology* 2009 Sep; 49(9): 811-819.
- Prokop M. General principles of MDCT. *Eur J Radiol* 2003 Mar; 45 Suppl 1: S4-10.
- Rhode KS, Sermesant M, Brogan D, *et al.* A system for real-time XMR guided cardiovascular intervention. *IEEE Trans Med Imaging* 2005 Nov; 24(11): 1428-1440.
- Riccabona M, Avni FE, Dacher JN, *et al.* ESPR uroradiology task force and ESUR paediatric working group: imaging and procedural recommendations in paediatric uroradiology, part III. Minutes of the ESPR uroradiology task force minisymposium on intravenous urography, uro-CT and MR-urography in childhood. *Pediatr Radiol* 2010 Jul; 40(7): 1315-1320.
- Roguin A, Goldsher D. Magnetic resonance imaging and implantable cardiac electronic devices: it's not what we can do, it's what we should do. *J Isr Med Assoc* 2010 Jul; 12(7): 436-438.
- Sahn DJ, Vick GW, III. Review of new techniques in echocardiography and magnetic resonance imaging as applied to patients with congenital heart disease. *Heart* 2001 Dec; 86 Suppl 2: II41-II53.
- Taylor AJ, Cerqueira M, Hodgson JM, *et al.* ACCF/SCCT/ACR/AHA/ASE/ASNC/NASCI/SCAI/SCMR 2010 Appropriate Use Criteria for Cardiac Computed Tomography. A Report of the American College of Cardiology Foundation Appropriate Use Criteria Task Force, the Society of Cardiovascular Computed Tomography, the American College of Radiology, the American Heart Association, the American Society of Echocardiography, the American Society of Nuclear Cardiology, the North American Society for Cardiovascular Imaging, the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *Circulation* 2010 Nov 23; 122(21): e525-e555.
- Uribe S, Tejos C, Razavi R, *et al.* New respiratory gating technique for whole heart cine imaging: integration of a navigator slice in steady state free precession sequences. *J Magn Reson Imaging* 2011 Jul; 34(1): 211-219.

# 13

# Ecocardiografía fetal. Examen de la anatomía y circulación normal del feto

Juan Manuel Carretero Bellón*
Ana María Pérez Pardo*
Joaquín Bartrons Casas* **

** Servicio de Cardiología Pediátrica y Fetal. Unidad Integrada Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona*
*** Locum Consultant in Fetal and Paediatric Cardiology. Department of Congenital Heart Disease. Royal Brompton and Harefield NHS Foundation Trust. Londres (Reino Unido)*

***OBJETIVOS***

- Disponer de los conocimientos teóricos sobre la exploración sistemática del corazón fetal para obtener los diversos planos, a fin de realizar un estudio ecocardiográfico completo.
- Tener los conocimientos teóricos de la circulación fetal y la interpretación de los flujos en la misma.

## 13.1. Introducción

Más del 50% de las muertes infantiles se producen por anomalía congénita, constituyendo las CC los defectos más frecuentes y la principal causa de mortalidad infantil. Las CC están presentes en el 0,5-1% de los recién nacidos vivos y un 50% de los casos requerirá cirugía correctora o paliativa. Se consideran defectos letales intraútero en 20-25/1.000 casos y son defectos que, por su extrema gravedad o por formar parte de síndromes cromosómicos o genéticos, condicionan la interrupción de la gestación. El riesgo de aneuploidía en un feto con CC es mayor del 30%, por lo que se debe realizar un estudio sistemático de cariotipo fetal en todas las CC y un estudio de microdeleción 22q11.2 en los defectos conotruncales.

La ecocardiografía fetal es una de las pruebas utilizadas en la detección de las CC. Es el estudio por ultrasonidos del corazón y los vasos del feto que utiliza de forma combinada un conjunto de técnicas (modo M, ecocardiografía bidimensional y Doppler pulsado, continuo y color) complementadas en los últimos años con la aparición de nuevas modalidades. La probabilidad de detectar un defecto cardíaco está estrechamente relacionada con la experiencia del ecografista, el momento del examen (posición del feto, edad gestacional, cantidad de líquido amniótico, obesidad de la gestante) y el equipo utilizado. Son los defectos más frecuentemente no diagnosticados durante la evaluación ecográfica prenatal, y esto tiene consecuencias médicas, psicológicas, socioeconómicas y medicolegales. La detección prenatal puede mejorar las expectativas de los fetos con lesiones específicas, en especial las CC *ductus*-dependientes, donde un retraso en el diagnóstico puede tener como resultado un aumento de la morbilidad y la mortalidad.

## 13.2. Indicaciones de la ecocardiografía fetal

La mayoría de CC aparece en pacientes sin ningún factor de riesgo. Sólo el 10% de casos presenta factores de riesgo conocidos. La **Tabla 13.1** muestra las indicaciones de la ecocardiografía fetal en gestantes de alto riesgo.

| Indicaciones | Riesgo (%) |
|---|---|
| **Aumento del riesgo basado en la historia** | |
| 1. Historia familiar de CC: | |
| - Un hijo previo afectado | 2* |
| - Dos hermanos anteriores afectados | 10* |
| - Madre con CC | 4* |
| - Padre con CC | 2* |
| 2. Enfermedades maternas: | |
| - Diabetes mellitus | 4-6** |
| - Fenilcetonuria | 12-16** |
| - Enfermedad del tejido conectivo y/o autoanticuerpos (riesgo de bloqueo auriculoventricular) | |
| 3. Exposición a teratógenos durante el embarazo: | 2-3 |
| - Drogas teratógenas: alcohol, anfetaminas, anticonvulsivantes (carbamacepina, hidantoína, fenobarbital, fenitoína, trimetadiona, ácido valproico), litio, ácido retinoico (vitamina A), warfarina | |
| - Infecciones intrauterinas: rubéola, miocarditis por citomegalovirus, coxsackievirus y parvovirus | |
| - Altas dosis de radiación ionizante | |
| **Anomalía fetal documentada** | |
| 1. Examen ecográfico anormal: | |
| - Sospecha anomalía cardíaca, posición cardíaca anómala | 50-60 |
| - Malformaciones extracardíacas asociadas | 13-14 |
| - Arritmias: | 3-6 |
| › Extrasistolia | 1-2 |
| › Taquiarritmia | 1-2 |
| › Bloqueo auriculoventricular completo | 30-40 |
| - *Hydrops* fetal no-inmune | 15-20 |
| - Higroma | 15-20 |
| - Traslucencia nucal aumentada ≥ 3,5 mm | 6 |
| - Retraso crecimiento intrauterino: precoz (antes 32 SG) o predominantemente simétrico | 10 |
| - Anomalías líquido amniótico de grado moderado o severo | 5 |
| 2. Diagnóstico de anomalía cromosómica | 25-30 |
| 3. Gestación gemelar: | 7 |
| - Gemelos monocigotos | |
| - Gemelos siameses | |
| **Rechazo a diagnóstico prenatal invasivo (ecografía genética)** | |
| · En casos con riesgo aumentado debido a: | |
| - Edad materna avanzada | |
| - Parámetros bioquímicos anormales en suero materno (αFP, hCG, PAPP-A, µE3) | |
| - Riesgo familar | |

αFP: alfafetoproteína; hCG: gonadotropina coriónica humana; µE3: estriol no conjugado; PAPP-A: proteína plasmática asociada al embarazo A
* El riesgo de recurrencia depende también del tipo de CC en el caso índice
** El riesgo de CC es dependiente del control metabólico en las primeras semanas de gestación

**Tabla 13.1.** Indicaciones de ecocardiografía fetal en gestantes de alto riesgo (se indican motivo y riesgo de recurrencia de CC)

## 13.3. Metodología de estudio con ecocardiografía bidimensional

Con el avance tecnológico se puede visualizar el corazón fetal desde la semana 11 vía transvaginal, y desde la 13 vía transabdominal. Ya en este momento, es posible obtener imágenes de las cuatro cavidades y los tractos de salida de los grandes vasos. Este estudio permite identificar cardiopatías complejas y falla en el diagnóstico de lesiones cardíacas menores; además, debe ir siempre seguido de un examen confirmatorio a las 18-20 semanas. El estudio precoz es cada vez más frecuente en embarazos de alto riesgo, antecedente de CC en gestación previa o gestantes con anomalías detectadas en la ecografía precoz. La revisión sistemática de la literatura publicada demuestra que los estudios ecocardiográficos positivos (anómalos) realizados en el primer trimestre diagnostican las CC mayores con una alta precisión (especificidad cercana al 100%). Cuando el estudio es negativo, confirma la normalidad con una precisión razonable (sensibilidad del 85%). La utilidad de la prueba varía según el

riesgo materno, de forma que diagnostica más la cardiopatía en madres de alto riesgo y la excluye en gestantes de bajo riesgo. La sensibilidad y especificidad global combinada de ambas pruebas fue del 85% y del 99%, respectivamente. Las pruebas realizadas antes del año 2000 tuvieron una menor sensibilidad (56%) respecto al periodo posterior (92%), posiblemente debido a las mejoras en la tecnología y a la mayor experiencia en la realización de la ecografía del primer trimestre. Además, proporciona la capacidad de tranquilizar a las madres de alto riesgo cuando la exploración es normal, ayuda en la planificación cuando se sospecha alguna anomalía y aconseja a los padres de forma temprana sobre el pronóstico de la cardiopatía. Sin embargo, estas técnicas se limitan a centros especializados y con experiencia.

## 13.4. Recomendaciones y directrices para el examen ecocardiográfico fetal bidimensional

La *International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* (ISUOG) publicó en 2006 sus directrices, recientemente actualizadas, para el examen de cribado del corazón fetal. Es necesario el estudio de cuatro cavidades y de los tractos de salida ventricular izquierdo y derecho (denominado en las guías del año 2006 "estudio básico" y "estudio básico avanzado", respectivamente). Esto aumenta la frecuencia y precisión en la detección de las principales CC en comparación con la utilización únicamente del plano de cuatro cámaras. Para mejorar y simplificar el estudio ecocardiográfico fetal, se propuso el examen ecocardiográfico basado en cinco planos secuenciales transversos **(Figura 13.1)** a modo de cribado (examen básico con extensión al análisis avanzado).

Cuando se sospecha una anomalía, la ecocardiografía fetal debe realizarse por especialistas con experiencia en el diagnóstico prenatal de CC. De acuerdo con la declaración de consenso sobre qué constituye la realización de una ecocardiografía fetal, ésta debe incluir, además de la información proporcionada por el cribado básico, un análisis detallado de la estructura y función cardíaca, determinar el *situs* visceroauricular, las conexiones venosas sistémicas y pulmonares, el *shunt* del foramen oval, la conexión AV, la conexión ventriculoarterial, la relación de los grandes vasos y las vistas sagitales de los arcos ductal y aórtico.

Las anomalías deben evaluarse con múltiples métodos. Además de la ecocardiografía bidimensional, las técnicas de Doppler color son importantes para caracterizar mejor la naturaleza y la gravedad de las lesiones, especialmente mediante una mayor demostración de las grandes arterias, las venas pulmonares, estenosis e insuficiencias valvulares y *shunts* intracardíacos. Aunque el uso del Doppler color no es obligatorio en las guías de recomendación actuales para el examen de cribado, es importante familiarizarse con su uso y añadirlo a la clínica diaria, ya que puede mejorar las tasas de detección de las principales CC en los embarazos de bajo riesgo. Además, es una herramienta muy útil en la evaluación de la anatomía cardíaca en pacientes obesas. El Doppler pulsado y continuo puede medir la velocidad del flujo sanguíneo e identificar patrones anormales de flujo a través de las válvulas. Con el modo M se analizan el ritmo cardíaco, la función ventricular y el grosor de la pared del miocardio.

Nuevas técnicas, hoy en día más accesibles, aportan un nuevo enfoque en la evaluación de la anatomía cardíaca fetal. El Doppler tisular, la ecocardiografía tridimensional, la formación de imágenes de flujo B *(B-flow imaging)* y la imagen cuatridimensional de correlación espaciotemporal (STIC) pueden proporcionar una más detallada anatomía y evaluación funcional del corazón fetal. La ecocardiografía fetal cuatridimensional ha demostrado su utilidad en el diagnóstico de CC complejas, incluyendo malformaciones conotruncales, anomalías del arco aórtico y el drenaje venoso pulmonar anómalo. Empleando estas técnicas, la tasa de detección de anomalías cardíacas congénitas en centros de referencia es de, aproximadamente, el 80-90%.

Según las recomendaciones de la *Association for European Paediatric and Congenital Cardiology* (AEPC), se deben realizar entre 250-500 estudios ecocardiográficos fetales normales y 50 anómalos por año para tener un servicio de un nivel adecuado. Además, en estas directrices se establecen diversas recomendaciones como las indicaciones, la organización de los servicios, el entrenamiento necesario y los conocimientos obstétricos básicos necesarios.

En la **Tabla 13.2** se citan los diferentes planos utilizados en el examen de cribado y en el ecocardiográfico avanzado, que se desarrollan a continuación.

### Plano abdominal superior

El plano abdominal superior **(Tabla 13.3)** es una parte integral del examen ecocardiográfico fetal. Se inicia con la evaluación de la posición fetal en el útero para diferenciar el lado derecho e izquierdo del feto. Se debe obtener un corte transverso abdominal **(Vídeo 13.1A y Vídeo 13.1B)** y establecer una línea imaginaria anteroposterior dividiendo el abdomen en lado derecho e izquierdo y se deben localizar las vísceras para establecer el *situs* visceral **(Figura 13.2).** El análisis secuencial de las cardiopatías complejas es esencial y se inicia con este plano. Como ya se sabe, hay tres tipos de *situs:*

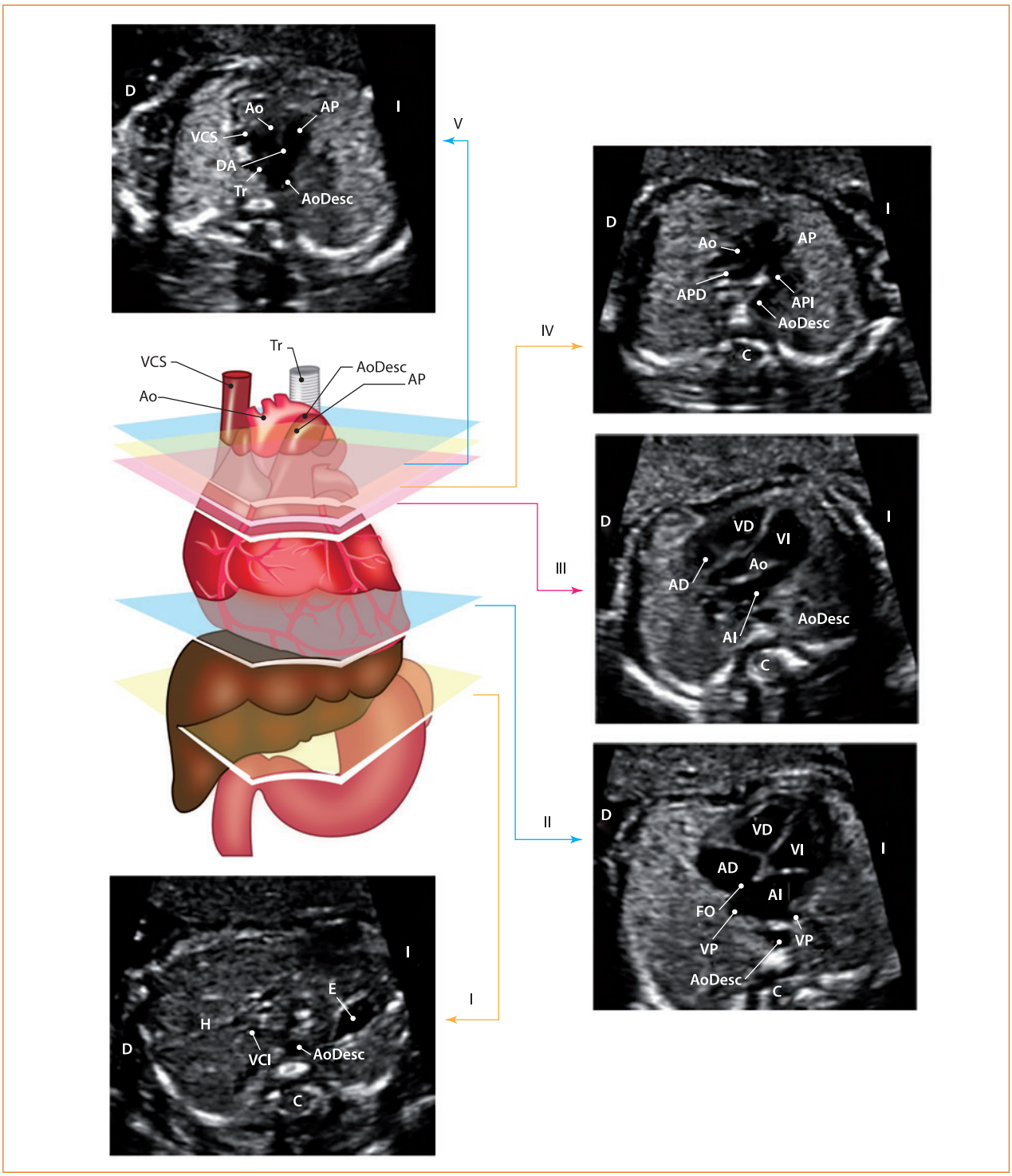



**Figura 13.1.** Examen ecocardiográfico basado en cinco planos secuenciales transversos. Se muestran las cinco vistas axiales para la detección óptima del corazón fetal. La imagen en color muestra la tráquea (Tr), el corazón y los grandes vasos, el hígado y el estómago, con los cinco planos de insonación indicados mediante polígonos correspondientes a las imágenes en escala de grises. **I:** plano más caudal que muestra el estómago fetal (E), la sección transversa de la aorta descendente (AoDesc), la vena cava inferior (VCI), la columna vertebral (C) y el hígado (H). **II:** plano de cuatro cámaras que muestra los ventrículos derecho e izquierdo (VD, VI), las aurículas derecha e izquierda (AD, AI), el foramen oval (FO) y las venas pulmonares (VP) a la derecha y a la izquierda de la AoDesc. **III:** vista del tracto de salida del VI que muestra la raíz aórtica (Ao), el VI, el VD, la AI y la AD y una sección transversa de la AoDesc. **IV:** vista ligeramente más cefálica (tracto de salida del VD) que muestra la arteria pulmonar (AP) principal y la bifurcación de la arteria pulmonar derecha (APD) y de la arteria pulmonar izquierda (API), y una sección transversa de la Ao ascendente y la AoDesc. **V:** corte de tres vasos y Tr que muestra la vena cava superior (VCS), la AP, el *ductus* arterioso (DA), el arco aórtico transverso (de Ao proximal a AoD) y la Tr (D: derecha; I: izquierda). Fuente: Yagel S

| Cribado corazón fetal | Examen específico |
|---|---|
| · Corte de cuatro cámaras<br>· Corte de los tractos de salida | · Cortes transversos:<br>- Abdomen a nivel del estómago<br>- Corte de cuatro cámaras<br>- Origen aórtico (corte de cinco cámaras)<br>- Tracto de salida pulmonar (tres vasos)<br>- Arco aórtico transverso<br>· Cortes eje largo:<br>- Eje corto del ventrículo izquierdo<br>- Corte tricuspídeo/aórtico<br>- Eje largo del *ductus*<br>- Eje largo del arco aórtico<br>- Corte bicava<br>· Cortes angulados:<br>- Eje largo del ventrículo izquierdo<br>- Arco y *ductus* simultáneamente |

**Tabla 13.2.** Planos utilizados en el examen de cribado y en el ecocardiográfico avanzado

| Plano abdominal superior |
|---|
| · Evaluación de la posición fetal en el útero y establecer derecha-izquierda del feto<br>· Corte transversal del abdomen: estómago y aorta, a la izquierda; hígado y vena cava inferior, a la derecha<br>· Aorta en el lado izquierdo de la columna vertebral<br>· Vena cava inferior en el lado derecho de la columna vertebral, ventral y lateral a la aorta<br>· Vena cava inferior recibe las venas hepáticas y se conecta con aurícula derecha<br>· Vena umbilical entra en el hígado y se dirige a la derecha hacia el seno portal<br>· Corte transversal del tórax: ápex del corazón está a la izquierda del feto |

**Tabla 13.3.** Evaluación del plano abdominal superior

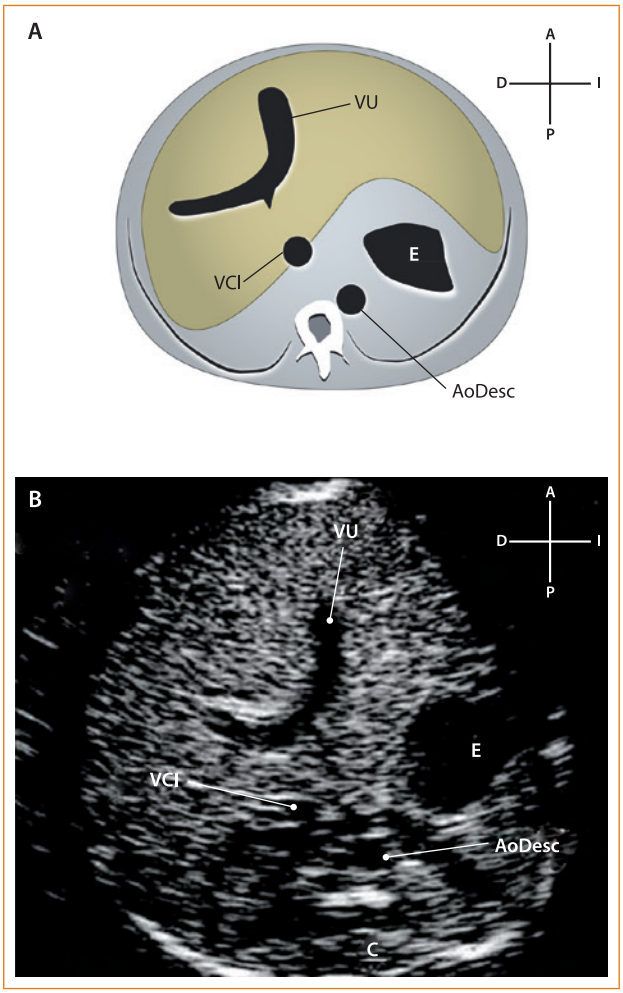
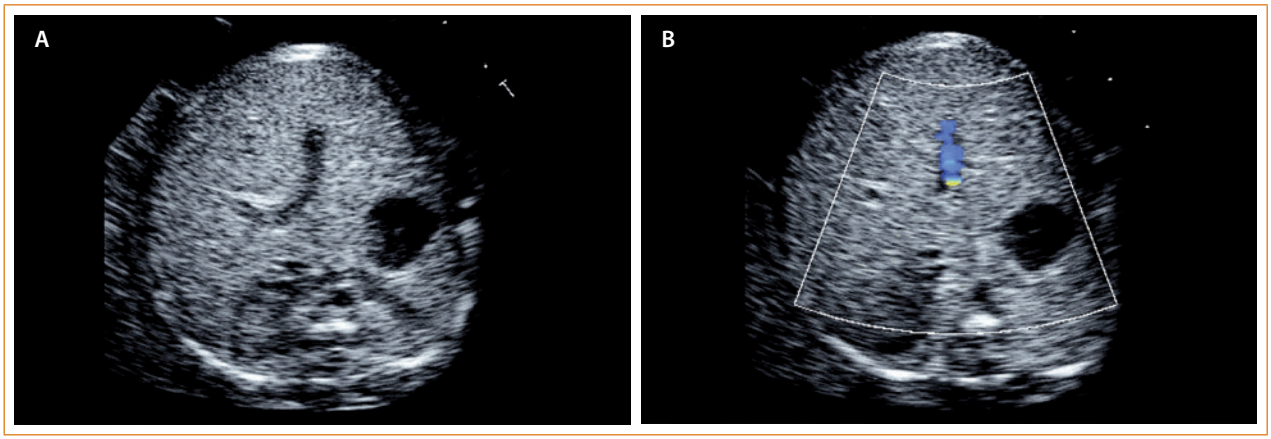



**Figura 13.2.** Plano abdominal superior. Corte transverso del plano abdominal superior donde se muestra la disposición normal visceroauricular. **A:** diagrama ilustrado. **B:** corte ecocardiográfico (A: anterior; D: derecha; I: izquierda; P: posterior) (AoDesc: aorta descendente; C: columna vertebral; E: estómago; VCI: vena cava inferior; VU: vena umbilical). Fuente: Chiappa EM




**Vídeo 13.1.** Plano abdominal superior. **A:** corte transverso abdominal donde se observan el hígado y la vena cava inferior a la derecha, y aorta descendente y estómago a la izquierda. **B:** misma imagen con Doppler color donde se muestran la vena umbilical en azul y la aorta descendente en amarillo

- ***Situs solitus.*** La AD, el hígado, la VCI y el pulmón trilobulado están a la derecha con la punta del corazón hacia la izquierda (levocardia).
- ***Situs inversus.*** La situación es en espejo con la punta del corazón hacia la derecha (dextrocardia).
- ***Situs ambiguo.*** La localización de los órganos fetales es variable y el corazón puede estar en levocardia, dextrocardia o mesocardia.

Las malformaciones cardíacas asociadas a anomalías del *situs* son más graves y complejas.

## Corte de cuatro cámaras

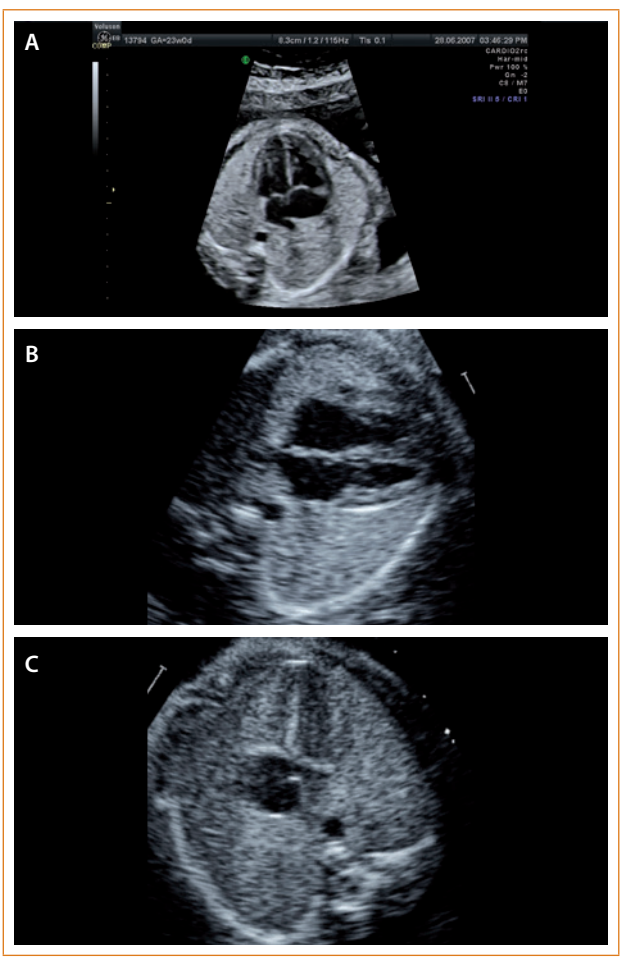
El corte de cuatro cámaras **(Tabla 13.4)** es el plano más importante en el examen del corazón fetal y permite el diagnóstico del 30-50% de las CC. Implica una cuidadosa evaluación de criterios específicos y no debe confundirse con un simple recuento de cavidades.

| *Situs* y aspectos generales |
|---|
| · Lateralidad fetal: identificar derecha-izquierda del feto<br>· Estómago y corazón a la izquierda<br>· Corazón ocupa 1/3 del área torácica<br>· Mayoría del corazón en tórax izquierdo<br>· Eje cardíaco (ápex) izquierdo (a 45 ± 20º de la línea media)<br>· Cuatro cavidades presentes<br>· Ritmo regular (120-160 lpm)<br>· Contractilidad normal<br>· No derrame pericárdico |
| **Aurículas** |
| · Dos aurículas de tamaño similar<br>· Membrana del foramen oval hacia la izquierda (tamaño de foramen oval normal)<br>· *Septum primum* presente<br>· Venas pulmonares drenando en la aurícula izquierda |
| **Ventrículos** |
| · Dos ventrículos de similar tamaño (ventrículo derecho, anterior; ventrículo izquierdo, posterior)<br>· No hipertrofia miocárdica<br>· Banda moderadora en el ventrículo derecho<br>· Tabique interventricular íntegro (desde ápex a la *crux cordis)* |
| **Unión auriculoventricular y válvulas auriculoventriculares** |
| · *Crux cordis* intacta<br>· Dos válvulas auriculoventriculares con apertura y cierre normales<br>· Inserción diferenciada: inserción más apical de la válvula tricúspide |

**Tabla 13.4.** Evaluación del plano de cuatro cámaras

Fácilmente obtenible desde el corte abdominal superior y angulando ligeramente craneal, se obtiene un corte transversal a nivel de la cuarta costilla **(Vídeo 13.2A, Vídeo 13.2B y Vídeo 13.2C).** Cuando se visualizan las cuatro cavidades, se traza una línea imaginaria que divide el tórax en dos partes iguales, derecha e izquierda. En esta primera visión, se determina **(Figura 13.3):**

- **Comprobación del *situs solitus.*** Al igual que se ha comentado en el plano anterior, se debe determinar la lateralidad fetal, es decir, la identificación de la izquierda-derecha del feto antes de determinar que el estómago y el corazón están en lado izquierdo del feto.
- **Eje y posición cardíaca fetal.** El eje se determina calculando el ángulo que forma el tabique interventricular con una línea imaginaria que va desde la columna en dirección anterior. Está en 45 ± 20º y es anormal en muchos defectos, especialmente en los que afectan a los grandes vasos (defectos conotruncales). En situación normal de levocardia, una tercera parte del corazón está en lado derecho y dos terceras partes en el lado izquierdo, con el eje apuntando hacia la izquierda. Desplazamientos hacia la derecha o izquierda (dextroposición o levoposición cardíaca) harán sospechar la presencia de masas intratorácicas.
- **Tamaño.** Ocupa un tercio del tórax. Es importante para distinguir cardiomegalia de un tórax pequeño en un feto con retraso de crecimiento intrauterino. La cardiomegalia es una herramienta útil para predecir el desarrollo de fallo cardíaco.
- **Contractilidad cardíaca.** Detectar hipocinesias.
- **Ritmo cardíaco.** Fácilmente detectable en tiempo real. Rango normal entre 120-160 lpm. Frecuencias < 110 lpm y > 180 lpm de forma mantenida requieren estudio.




**Vídeo 13.2. A:** corte transverso de cuatro cámaras en vista apical. **B:** corte transverso de cuatro cámaras en vista lateral. **C:** corte de cuatro cámaras en un plano más posterior, donde se muestra el seno coronario

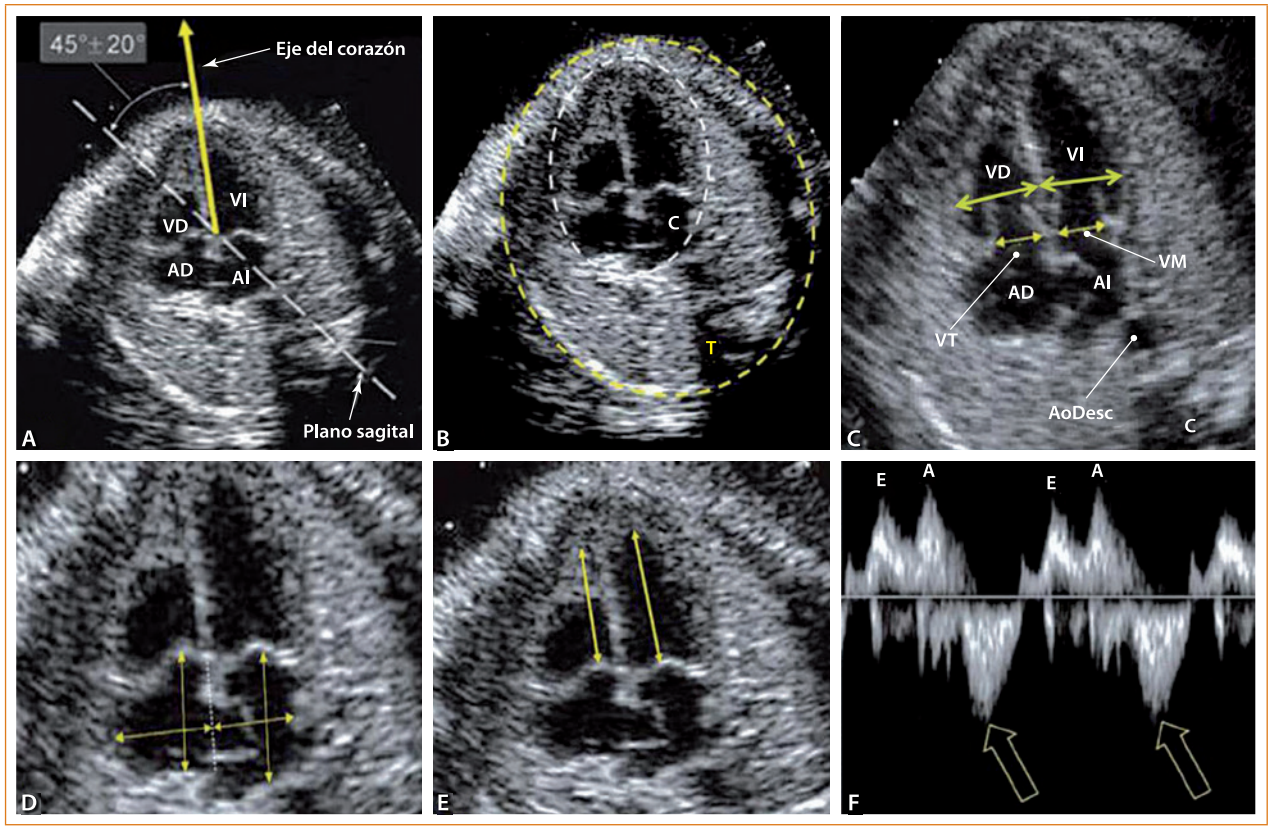



**Figura 13.3.** Aspectos generales en la evaluación del plano de cuatro cámaras. **A:** la *flecha amarilla* se traza a lo largo del tabique ventricular para indicar el eje del corazón. Se indica el rango normal del ángulo entre el eje cardíaco y el plano sagital de la línea media *(línea blanca discontinua)*. **B:** se miden las circunferencias del corazón (C) y del tórax (T) para medir el tamaño del corazón. **C, D, E:** diferentes mediciones *(segmentos amarillos)* del anillo tricuspídeo y mitral, diámetros telediastólicos del VD y del VI, diámetros transversos y anteroposterior de las aurículas y eje mayor de los ventrículos. **F:** flujo bifásico transmitral normal por encima de la línea de base con las ondas E y A. El flujo monofásico por debajo de la línea de base *(flechas abiertas)* es el flujo de salida del VI. La posición del volumen de la muestra para la evaluación Doppler del flujo de entrada y salida del VI no se muestra en la figura (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; AoDesc: aorta descendente; C: columna vertebral; E y A: ondas E y A del flujo transmitral; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VM: válvula mitral; VT: válvula tricúspide). Fuente: Chiappa EM

Después del examen general, se continúa con el examen de las estructuras **(Figura 13.4).** La AI es la estructura cardíaca situada más posteriormente en el tórax y se reconoce por las conexiones de las venas pulmonares (la visualización de dos de ellas es recomendable) y el *flap* del foramen oval que sobresale en la AI debido al cortocircuito de derecha a izquierda. En el SCIH, el *flap* se ve hacia la AD. El tamaño de ambas aurículas debe ser similar. Otra característica es la visualización de los apéndices auriculares; el izquierdo es en forma de dedo con base estrecha, mientras que el derecho es de forma piramidal con base amplia. Se debe visualizar un pequeño borde de tejido auricular en la parte inferior llamado *septum primum*. El VD es la estructura cardíaca más anterior situada directamente detrás del esternón, es trabeculado con superficie irregular y la luz es más corta debido a la banda moderadora (trabécula septomarginal que va desde el *septum* interventricular a la pared inferior libre del VD). La luz del VI es más larga, alcanzando el vértice del corazón, y su superficie es lisa. Los ventrículos también se reconocen por sus correspondientes válvulas AV; el VI recibe la válvula mitral y el VD la válvula tricúspide, que se inserta más apicalmente que la mitral. Las válvulas AV deben tener una apertura y tamaño similares. Los músculos papilares de la válvula tricúspide se insertan en el ápex y en el tabique interventricular, mientras que los de la válvula mitral lo hacen en la pared libre. Se debe estudiar la integridad del tabique interventricular, que es muscular en los dos tercios inferiores y membranoso en el tercio superior. Esta porción delgada membranosa no se visualiza de forma correcta en vistas apicales, lo que puede llevar al diagnóstico de falsos defectos septales (artefacto *drop-out),* por lo que esta zona debe examinarse en vista lateral, pues permite una mejor visualización del tabique. El espesor del tabique oscila entre 2-4 mm durante la gestación y debe medirse también por el abordaje lateral. El pericardio se reconoce como una doble capa alrededor de la pared cardíaca externa. A nivel de las válvulas AV se puede visualizar una pequeña cantidad de líquido pericárdico y no debe diagnosticarse como un derrame anormal. Anterior y a la izquierda de la columna está la aorta descendente, que se reconoce como una estructura circular que pulsa. Anterior y cerca de la aorta está el esófago, visualizado como una estructura ecogénica circular.

El estudio se completa con el Doppler color.

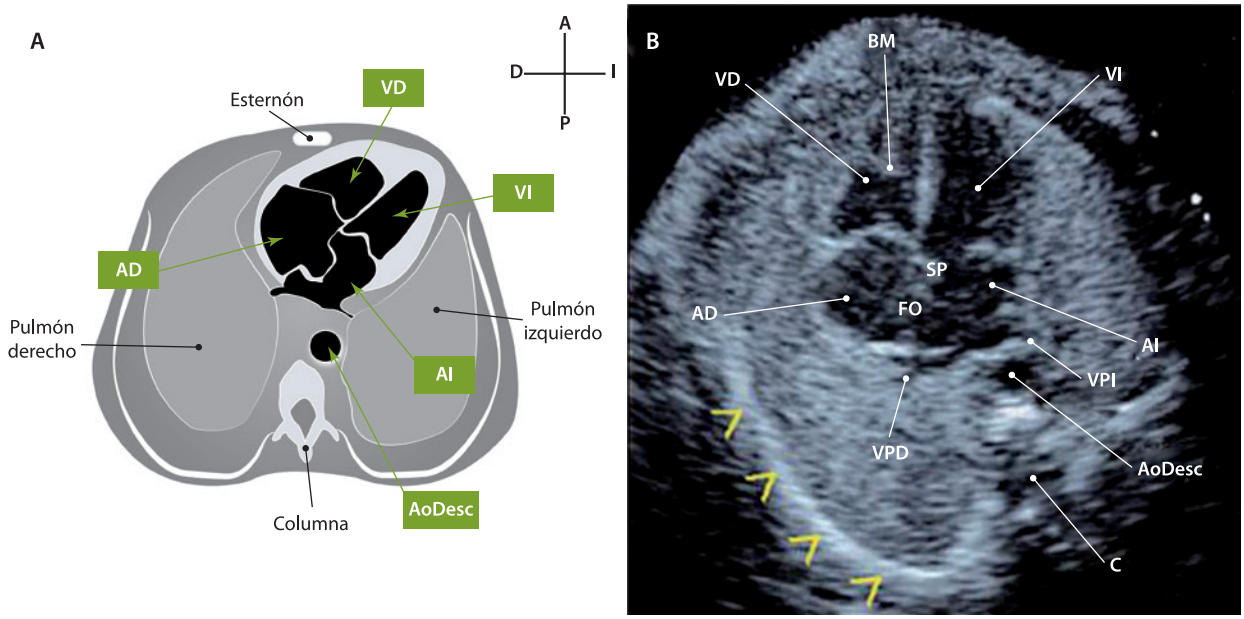



**Figura 13.4.** Plano de cuatro cámaras. El corte es adecuado cuando se ve todo el tórax, hay una costilla entera *(puntas de flechas amarillas abiertas)* y ningún contenido abdominal. Se ilustra la relación espacial de las cámaras del corazón dentro del tórax. El ventrículo morfológicamente derecho está en posición anterior y se caracteriza por la banda moderadora y la inserción inferior de la válvula tricúspide en el tabique interventricular. Las venas pulmonares izquierda y derecha se ven entrar en la parte posterior de la aurícula izquierda a ambos lados de la aorta descendente. **A:** diagrama ilustrado. **B:** corte ecocardiográfico (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; AoDesc: aorta descendente; BM: banda moderadora; C: columna vertebral; FO: fosa oval; SP: *septum primum;* VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VPD: vena pulmonar derecha; VPI: vena pulmonar izquierda). Fuente: Chiappa EM

## Corte de tractos de salida y arterias

La evaluación de la concordancia ventriculoarterial es mandatorio en el examen de la anatomía del corazón y se debe realizar de forma rutinaria dentro de la sistemática de la ecografía morfológica. El corte de los tractos de salida y de las cuatro cavidades **(Tabla 13.5)** puede aumentar el diagnóstico hasta el 60-70%.

| Plano de los tractos de salida |
|---|
| · Conexión normal de la aorta con el ventrículo izquierdo y la arteria pulmonar con el ventrículo derecho |
| · Cruzamiento normal entre ambos vasos |
| · La aorta nace en el centro del tórax, en el centro del corazón y se dirige hacia la derecha |
| · La arteria pulmonar se cruza perpendicularmente con la aorta a su salida del ventrículo izquierdo, se dirige hacia la columna del feto y se convierte en el vaso situado a la izquierda |
| · Continuidad del tabique interventricular con el anillo aórtico (continuidad septoaórtica) |
| · Integridad del tabique interventricular |
| · Comparación del calibre entre aorta y arteria pulmonar (arteria pulmonar ligeramente mayor que aorta) |
| · Evaluar movimiento de apertura de las válvulas aórtica y pulmonar |
| · Posición y tamaño normal de los grandes vasos y vena cava superior en el corte superior del tórax |
| · Evaluar istmo aórtico y *ductus* arterioso |
| · Descartar presencia de vasos atípicos (vena cava superior izquierda persistente) |

**Tabla 13.5.** Evaluación del plano de los tractos de salida

Para ello, se utilizan cortes transversales y longitudinales. Los transversales se obtienen con la técnica de barrido **(Vídeo 13.3)** desde el corte de cuatro cámaras **(Figura 13.5).** Se angula el transductor ligeramente hacia la cabeza fetal y se obtiene el TSVI, conocido también como plano de las cinco cámaras **(Vídeo 13.4A y Vídeo 13.4B).** El VI con su tracto de salida, la aorta ascendente, ocupa la porción media del corazón dirigiéndose ligeramente hacia el lado derecho. La aorta ascendente, a este nivel intracardíaco, está delimitada

**Vídeo 13.3.** Se muestra la técnica del barrido y cómo angulando el transductor en dirección a la cabeza fetal se obtiene un barrido transversal desde el plano abdominal, cuatro cámaras, tracto de salida del ventrículo izquierdo y tracto de salida del ventrículo derecho

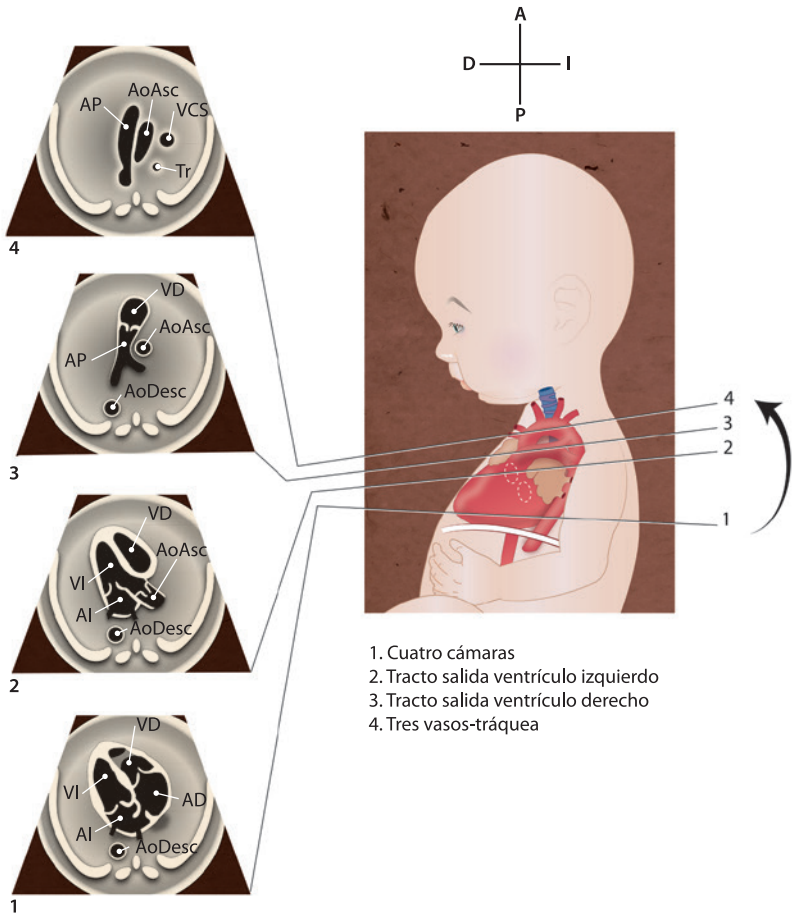
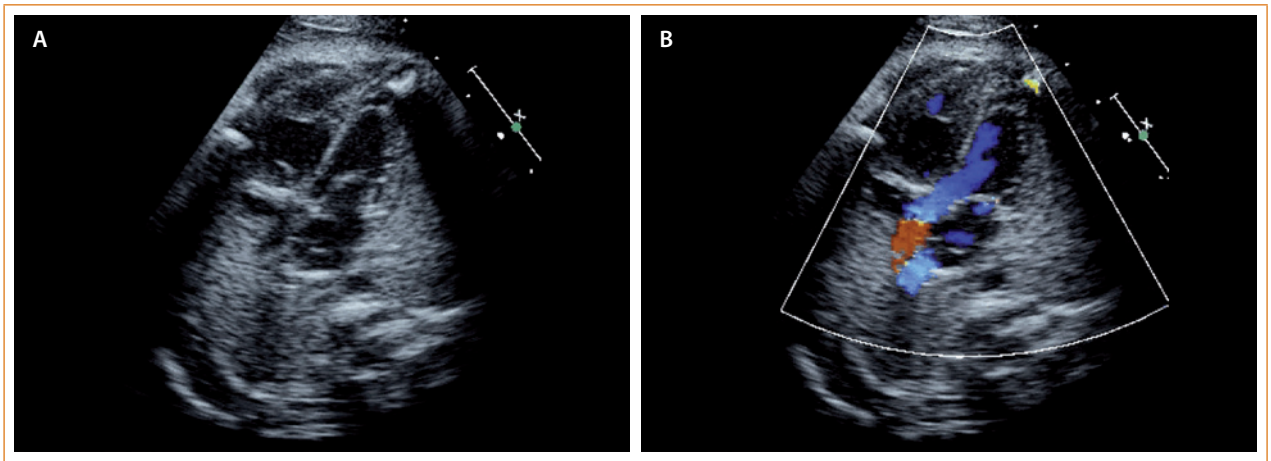



**Figura 13.5.** Técnica del barrido ecocardiográfico fetal. Planos de rastreo transversales estandarizados para la obtención de los diferentes planos: cuatro cámaras **(1),** tracto de salida arterial izquierdo **(2)** y derecho **(3),** y tres vasos-tráquea **(4)** (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; AoAsc: aorta ascendente; AoDesc: aorta descendente; AP: arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; Tr: tráquea). Fuente: AIUM Practice Guideline-Fetal Echocardiography

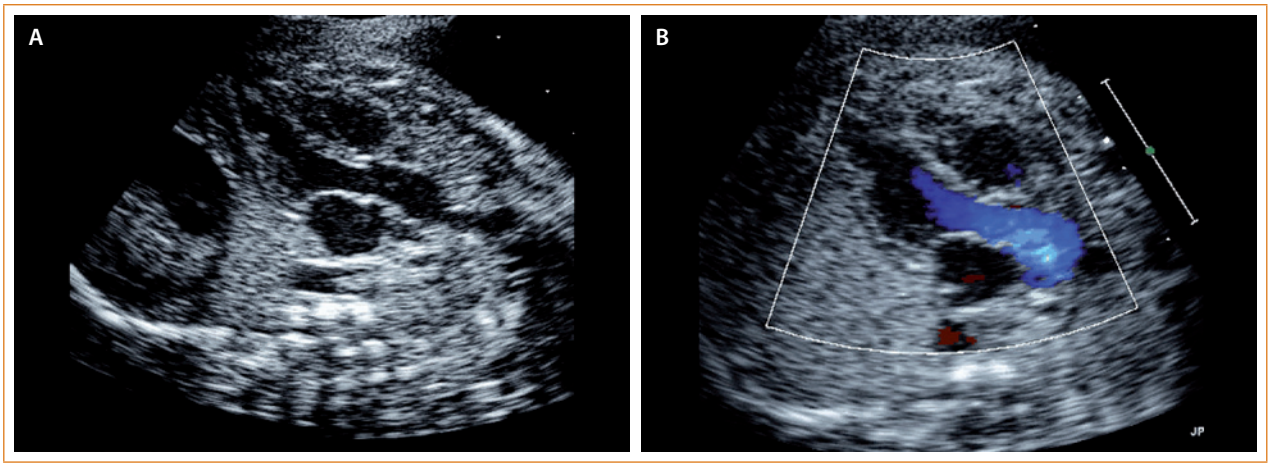
anteriormente por el tabique interventricular y posteriormente por el velo anterior de la válvula mitral. Se verifica la continuidad existente entre el tabique interventricular y la pared aórtica (continuidad septoaórtica). La mayoría de los defectos septales a este nivel pueden detectarse en este plano; por ejemplo, en el caso de una tetralogía de Fallot o de un VD de doble salida, se produce una discontinuidad entre estas dos estructuras. Se verifica además el tamaño de la raíz de la aorta y de la aorta ascendente, así como los movimientos de apertura de la válvula. Inclinando más el transductor hacia la cabeza fetal a partir de la imagen de las cinco cámaras se obtiene la imagen del tracto de salida de la arteria pulmonar (TSVD). El tamaño de la arteria pulmonar es ligeramente mayor que el de la aorta.

Los tractos de salida se examinan alternativamente con la técnica rotacional. El TSVI se obtiene rotando el transductor desde el corte de cuatro cámaras en dirección al hombro fetal derecho **(Vídeo 13.5A y Vídeo 13.5B).** Asimismo, la imagen del tracto de salida pulmonar en su eje corto se obtiene a partir de la imagen del eje largo. Una vez obtenido el corte de cinco cámaras, se gira el transductor con el fin de obtener un plano que va desde la cadera derecha hacia el hombro izquierdo.




**Vídeo 13.4. A:** corte de cinco cámaras donde se observa el tracto de salida del ventrículo izquierdo y la continuidad septoaórtica y mitroaórtica. **B:** mismo plano, con Doppler color

La imagen se denomina como el signo del "círculo y salchicha", con la aorta en el centro y la AD, VD, AP y la bifurcación a su alrededor **(Vídeo 13.6A, Vídeo 13.6B y Vídeo 13.6C, y Figura 13.6).** La arteria pulmonar cruza sobre la aorta y después se divide en sus dos ramas. La rama derecha se dirige hacia el hilio pulmonar derecho, pasando por debajo del arco aórtico. También es posible visualizar la válvula pulmonar, examinando su apertura. No existe continuidad entre la válvula pulmonar y la tricúspide, ya que están separadas por una zona muscular que se denomina infundíbulo o cono subpulmonar.




**Vídeo 13.5. A:** corte longitudinal del ventrículo izquierdo con su tracto de salida y la válvula aórtica donde se observa la continuidad septoaórtica. **B:** mismo corte, con Doppler color

**Vídeo 13.6. A:** vista basal en eje corto de grandes arterias donde se muestra la conexión ventrículo derecho-arteria pulmonar y en el centro la aorta. **B:** vista apical en eje corto donde se visualizan los ventrículos. **C:** mismo corte con la obtención de ambas válvulas, tricúspide y mitral

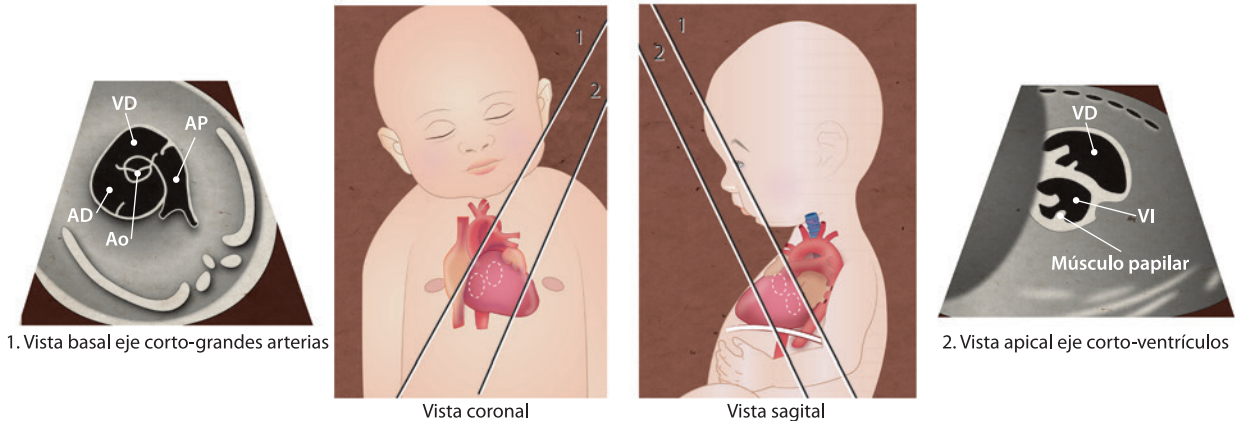



**Figura 13.6.** Vista del eje corto del corazón fetal a nivel basal y apical (AD: aurícula derecha; Ao: válvula aórtica; AP: arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo). Fuente: AIUM practice guideline for the performance of fetal echocardiography

Es muy importante determinar la relación existente entre el tracto de salida de la aorta y de la arteria pulmonar, que debe ser casi perpendicular y de 90º (es decir, ambas arterias se cruzan a nivel de sus tractos de salida). El Doppler color ayuda a comprobar el cruce, al observar el flujo de salida de ambas arterias con colores opuestos por llevar los flujos direcciones opuestas. Este cruce está ausente en la TGA, donde ambos vasos están en paralelo.

## Corte de los tres vasos y tres vasos-tráquea

El corte de los tres vasos (3V) y tres vasos-tráquea (3VT) **(Tabla 13.6)** se obtiene desde el corte de cuatro cavidades, desplazando el transductor de forma paralela en dirección al tórax superior (véase **Figura 13.1).**

| Plano de los tres vasos y tres vasos-tráquea |
|---|
| · Identificación de los tres vasos<br>· Correcta situación de los tres vasos (izquierda a derecha): arteria pulmonar-aorta-vena cava superior. La arteria pulmonar es la más anterior y la vena cava superior la más posterior<br>· Tamaño correcto de los vasos; disminuyen de izquierda a derecha: arteria pulmonar > aorta > vena cava superior<br>· Tráquea a la derecha de la aorta<br>· Arco ductal y arco aórtico convergen en forma de "V"<br>· Flujo anterógrado en ambos vasos<br>· Delante de los tres vasos se visualiza el timo (estructura menos ecogénica) |

**Tabla 13.6.** Evaluación del plano de los tres vasos y tres vasos-tráquea

El plano de 3V **(Figura 13.7; Vídeo 13.7A, Vídeo 13.7B, Vídeo 13.7C y Vídeo 13.7D)** corresponde a la visualización y la relación de tres estructuras vasculares, que de izquierda a derecha son la arteria pulmonar, la aorta ascendente y la VCS. En este plano, el tronco de la arteria pulmonar es el de mayor calibre, seguido por la aorta ascendente, siendo la VCS el vaso de menor calibre. En condiciones normales, los tres vasos deben aparecer perfectamente alineados. Como regla práctica, la aorta ascendente se considera pequeña si su diámetro es igual o menor que el de la VCS; la arteria pulmonar se considera pequeña si su diámetro es igual o menor al de la aorta ascendente.

El plano de los 3VT es un corte más cefálico que sirve para evaluar mejor la anatomía de los grandes vasos a nivel del mediastino **(Vídeo 13.8).** En esta sección sagital se observan tres vasos: arteria pulmonar-*ductus* arterioso o arco del *ductus*, arco aórtico con istmo aórtico y VCS **(Figura 13.8).**

El arco aórtico y el arco del *ductus* forman una "V" con la punta dirigiendo hacia la parte posterior y a la izquierda de la columna. La VCS se localiza a la derecha del arco aórtico. La tráquea antes de la bifurcación se reconoce como una estructura circular econegativa de paredes ecogénicas localizada a la derecha del istmo aórtico y anterior a la columna. El Doppler color ayuda a identificar los vasos comprobando que deben tener un calibre casi idéntico y demostrando ambos un flujo anterógrado. Ambos serán de color azul cuando la columna sea posterior, y rojo cuando sea anterior.

Al estar el Doppler color configurado para velocidades altas para la detección del flujo vascular, no se aprecia flujo en la VCS.

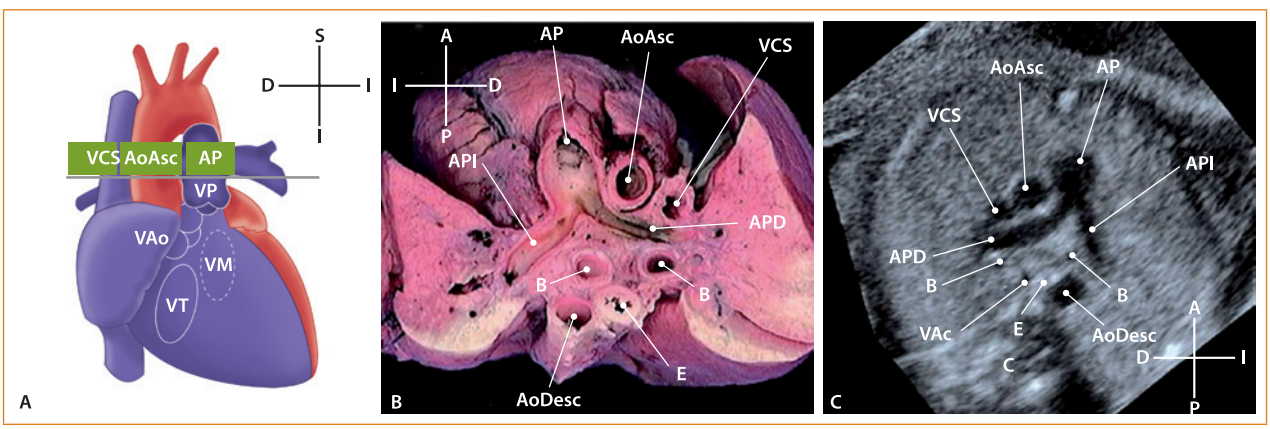
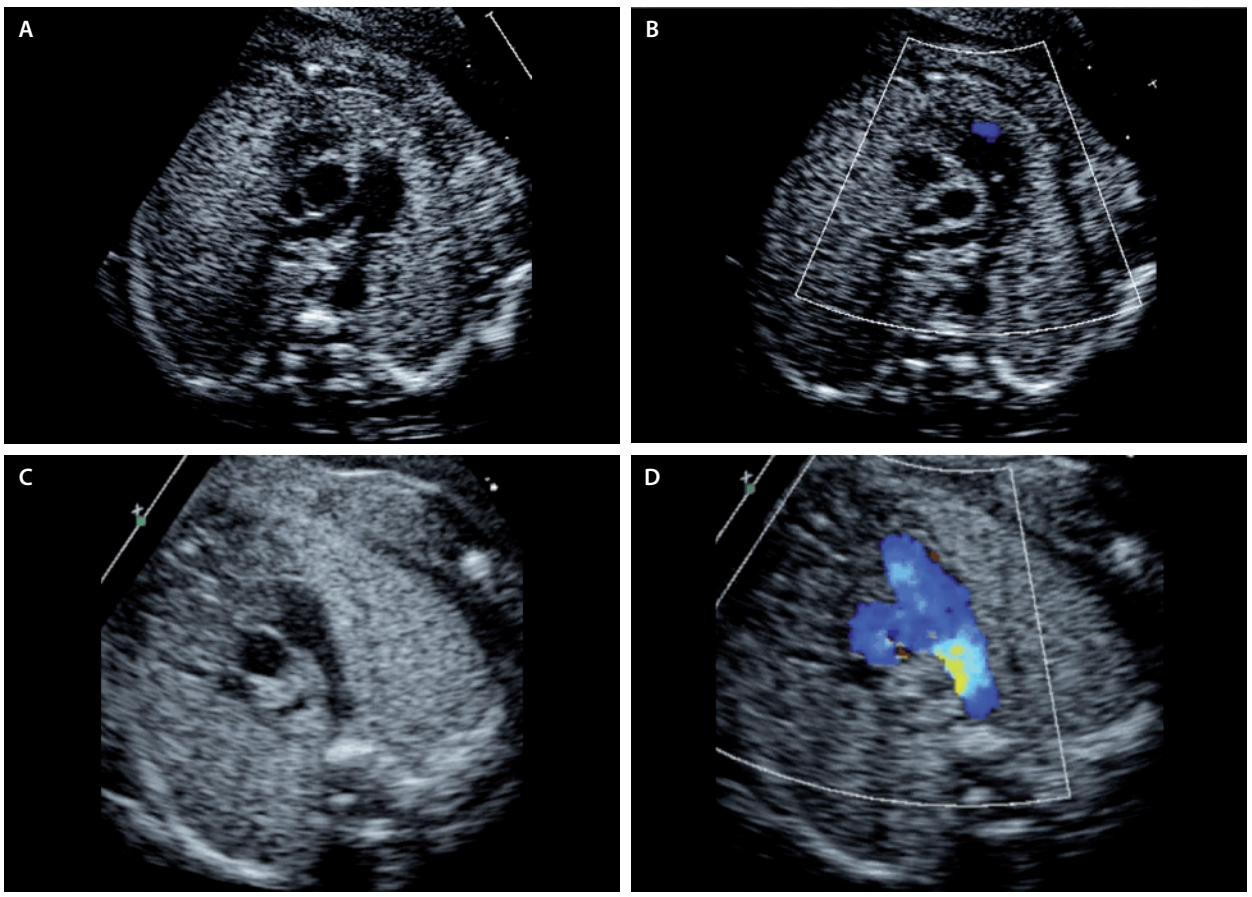



**Figura 13.7.** Plano de los tres vasos (3V). **A:** corte de los 3V en un diagrama del corazón. Debido al cruce de la salida de los grandes vasos, a la altura de esta sección la arteria pulmonar queda a la izquierda de la aorta ascendente. **B:** espécimen anatómico normal visto desde arriba, imitando una vista del plano de los 3V. Anterior e izquierda, se ve una sección oblicua de la arteria pulmonar dando origen a sus ramas derecha e izquierda. La arteria pulmonar derecha queda detrás de la aorta ascendente y de la vena cava superior, que se ve en sección transversa. La vena cava superior es el vaso más posterior y hacia la derecha, mientras que la aorta ascendente está en el medio. En la parte posterior del mediastino se ubican los bronquios principales, el esófago y la aorta descendente. **C:** corte ecocardiográfico de la vista de los 3V. En el feto normal, el esófago suele ser difícil de identificar con ultrasonido debido a su luz virtual. Se muestra la vena ácigos normal en sección transversal situada en posición paravertebral derecha (AoAsc: aorta ascendente; AoDesc: aorta descendente; AP: arteria pulmonar; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda; B: bronquio; C: columna vertebral; E: esófago; VAc: vena ácigos; VAo: válvula aórtica; VCS: vena cava superior; VM: válvula mitral; VP: válvula pulmonar; VT: válvula tricúspide). Fuente: Chiappa EM




**Vídeo 13.7. A:** corte de los tres vasos con la visualización de izquierda a derecha de la arteria pulmonar, la aorta ascendente y la vena cava superior. **B:** mismo plano, con Doppler color, que en condiciones normales se debe visualizar del mismo color. **C:** corte ligeramente más craneal con la arteria pulmonar y su conexión con la aorta descendente a través del *ductus* arterioso. El vaso más pequeño y a la derecha es la vena cava superior, que recibe a este nivel la vena ácigos. **D:** mismo plano que en C, en Doppler color

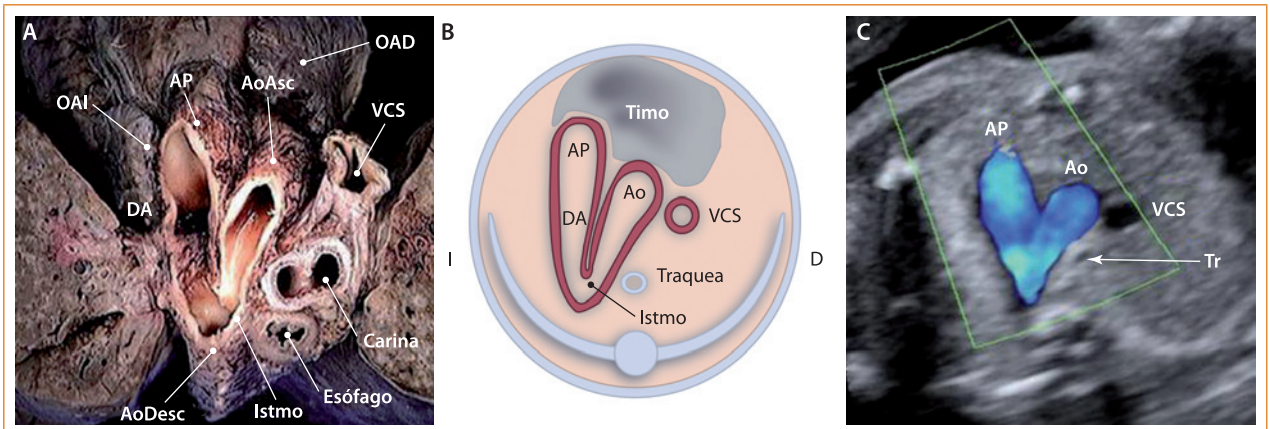
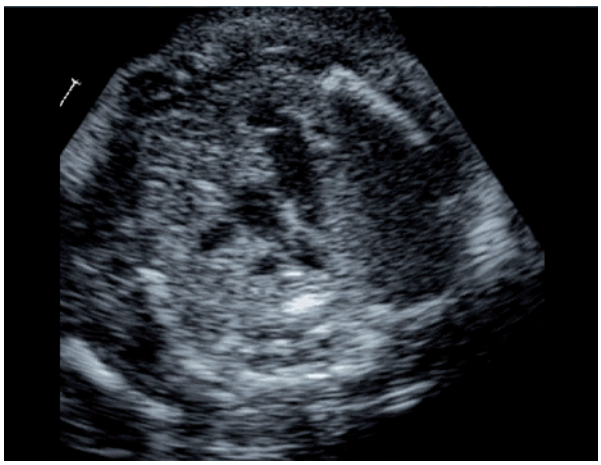



**Figura 13.8.** Plano de los tres vasos-tráquea (3VT). **A:** espécimen anatómico normal, visto desde arriba, imitando una vista transversa del arco ductal y aórtico. El arco ductal está formado por la confluencia de la arteria pulmonar principal con la aorta descendente a través del conducto arterioso. En el corazón normal, los arcos ductales y aórtico se unen juntos en la aorta descendente cerca en el lado anterior izquierdo de la columna vertebral. El conducto arterioso es ligeramente mayor que el istmo aórtico. Se muestra la relación entre los dos arcos y la bifurcación de la tráquea (carina) y el esófago. No hay estructura vascular detrás de la tráquea. **B:** diagrama del corte de tres vasos en la parte superior del tórax. La tráquea se reconoce como un círculo con una pared ecogénica en el lado derecho de los dos grandes vasos y detrás de la vena cava. **C:** corte ecográfico con Doppler color (Ao: aorta ascendente; AoAsc: aorta ascendente; AoDesc: aorta descendente; AP: arteria pulmonar; DA: *ductus* arterioso; OAD: orejuela de la aurícula derecha; OAI: orejuela de la aurícula izquierda; VCS: vena cava superior; Tr: tráquea). Fuente: Chiappa EM y Gardiner H



**Vídeo 13.8.** En esta sección sagital se observan tres vasos: arteria pulmonar-*ductus* arterioso o arco del *ductus,* arco aórtico con istmo aórtico y vena cava superior. La vena cava superior se localiza a la derecha del arco aórtico. La tráquea se reconoce como una estructura circular localizada a la derecha del istmo aórtico y anterior a la columna

Las anomalías que se pueden presentar a este nivel son ausencia de uno de los vasos, discrepancias en el tamaño, flujo retrógrado en uno de los vasos (que indica grave obstrucción en uno de ellos) y posición anómala de la tráquea en relación con los vasos que se usa como guía para distinguir la correcta posición del arco aórtico izquierdo. En el arco aórtico derecho, se observa el signo de la "U", que se corresponde con la presencia de la tráquea entre ambos troncos arteriales. También estará alterado en el doble arco aórtico y en anillos vasculares (arteria subclavia derecha aberrante). La presencia de un cuarto vaso a la izquierda del tronco de la arteria pulmonar indica la persistencia de la VCS izquierda.

Nuevos marcadores se proponen en el estudio más avanzado de este corte, como la presencia de timo con la relación área timo/área torácica (malformaciones cardíacas asociadas a la deleción 22q11), la visualización de la vena braquiocefálica izquierda o vena innominada (dilatada en el drenaje venoso pulmonar anómalo y en el aneurisma de la vena de Galeno) y la vena ácigos (referida como el arco de la vena ácigos).

La mayoría de las lesiones importantes que afectan a los tractos de salida y/o grandes arterias pueden detectarse en este corte (estenosis o atresia pulmonar y aórtica, coartación de aorta, IAA, tetralogía de Fallot, tronco arterial común, TGA). La ventaja de este plano es que permite la visualización de ambos arcos en muchas posiciones del feto, permitiendo de forma más sencilla la detección de anomalías. Es esperable que en el futuro este plano pueda añadirse en el examen de cribado del corazón fetal. De hecho la ISUOG recomienda la incorporación de este corte en sus nuevas directrices en el cribado cardíaco para la detección de anomalías de los tractos de salida.

## Corte transverso del arco aórtico

Cranealmente al arco ductal, se obtiene la vista transversa del arco aórtico. A este nivel, el conducto arterioso y la arteria pulmonar ya no son visibles, pues están en un plano inferior **(Vídeo 13.9 y Figura 13.9).** En el feto normal, este plano muestra una sección transversal del arco aórtico que tiene una dirección oblicua desde anterior-derecha a posterior-izquierda cruzando la línea media para unirse a la aorta descendente delante de la columna vertebral. La parte superior de la VCS se ve en sección transversal en la parte anterior derecha del arco. Posteriormente, se observa una sección transversal de la tráquea a nivel de la carina y del esófago, que quedan en el lado derecho del arco. En la vista ecocardiográfica, el arco aórtico es relativamente corto y comienza en el centro del tórax, casi a la mitad del diámetro anteroposterior entre el esternón y la columna vertebral (imagen de "salchicha oblicua"). Esto se debe a que la aorta se conecta con el VI posterior. La tráquea, al contener líquido amniótico, puede visualizarse y se puede diferenciar de un vaso debido a que sus paredes son brillantes (anillos cartilaginosos) y por la ausencia de Doppler color en su luz. Debido a su luz virtual, el esófago normal es difícil de identificar en la ecografía.

**Vídeo 13.9.** Corte transverso del arco aórtico. A este nivel, el conducto arterioso y la arteria pulmonar ya no son visibles, ya que están en un plano inferior. La parte superior de la vena cava superior se ve en la parte anterior derecha del arco. Posteriormente la tráquea queda en el lado derecho del arco

La dirección de la sangre en el arco aórtico va de anterior a posterior, la misma que en el arco del *ductus* arterioso. En casos de obstrucción grave al flujo aórtico, la aorta ascendente y su arco son hipoplásicos y se observa una perfusión retrógrada parcial o total a través del conducto arterioso y el istmo aórtico. La IAA puede sospecharse cuando la imagen de "salchicha oblicua" no se puede obtener. Cranealmente al corte transversal del *ductus* arterioso se obtiene una sección transversal de una aorta ascendente muy hipoplásica, que generalmente termina en las dos arterias carótidas comunes. Además, este corte es particularmente útil en la determinación de la lateralidad del arco aórtico.

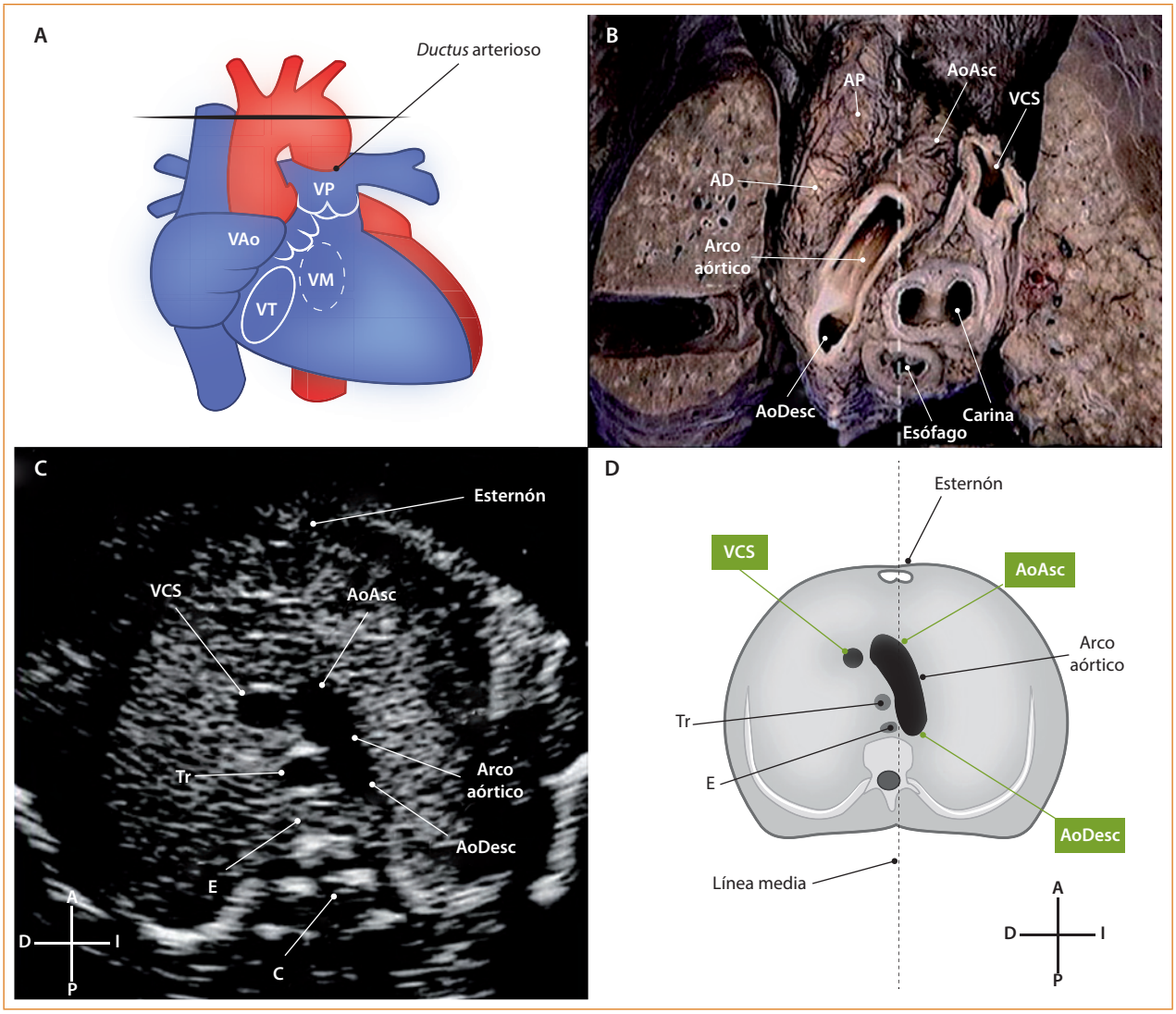



**Figura 13.9.** Vista del arco aórtico transverso. **A:** diagrama de la vista transversa del arco aórtico. **B:** espécimen anatómico normal, visto desde arriba, imitando una vista transversa del arco aórtico transverso. La tráquea, cerca de su bifurcación (carina), y el esófago están en la parte posterior del mediastino. La *línea de puntos* indica la línea media. **C** y **D:** corte ecocardiográfico y diagrama correspondiente. El arco aórtico es relativamente corto y comienza en el centro del tórax. Cuando el arco es izquierdo, la tráquea se encuentra en su lado derecho (AD: aurícula derecha; AoAsc: aorta ascendente; AoDesc: aorta descendente; AP: arteria pulmonar; C: columna vertebral; DA: *ductus* arterioso; E: esófago; Tr: tráquea; VAo: válvula aórtica; VCS: vena cava superior; VM: válvula mitral; VP: válvula pulmonar; VT: válvula tricúspide). Fuente: Chiappa EM

## Corte del eje largo del *ductus* (eje corto de la aorta) y del eje largo del arco aórtico

El estudio de los arcos arteriales en eje largo se inicia obteniendo un plano sagital de la columna fetal. Desplazando el transductor hacia la izquierda **(Figura 13.10),** se obtiene la imagen del arco aórtico con los tres troncos que nacen del mismo: la arteria innominada, la arteria carótida común izquierda y la arteria subclavia izquierda **(Vídeo 13.10A, Vídeo 13.10B y Vídeo 13.10C).** Por detrás del arco aórtico se visualiza una sección transversal de la arteria pulmonar derecha, cuyo diámetro es una tercera parte del tamaño de la aorta, e inferiormente una sección oblicua de las dos aurículas. Otros puntos a destacar son que la aorta nace del centro del tórax, el arco aórtico tiene forma de bastón o gancho, la AI queda entre la aorta ascendente y la descendente, el *flap* del foramen oval hacia la izquierda, las venas pulmonares izquierdas entran en la AI (con Doppler color) y la VCI puede visualizarse a menudo entrando en la AD **(Figura 13.11).**

El corte del eje largo del *ductus* (eje corto de la aorta) se obtiene cuando el tórax se corta sagitalmente ligeramente a la izquierda de la línea media del cuerpo fetal o parasagitalmente con una ligera angulación hacia el hombro izquierdo fetal **(Figura 13.10).** De hecho, las secciones parasagitales incluyen la porción de entrada del VD, la válvula tricúspide y una sección transversal de la raíz aórtica **(Vídeo 13.11A).** Los cortes puramente sagitales

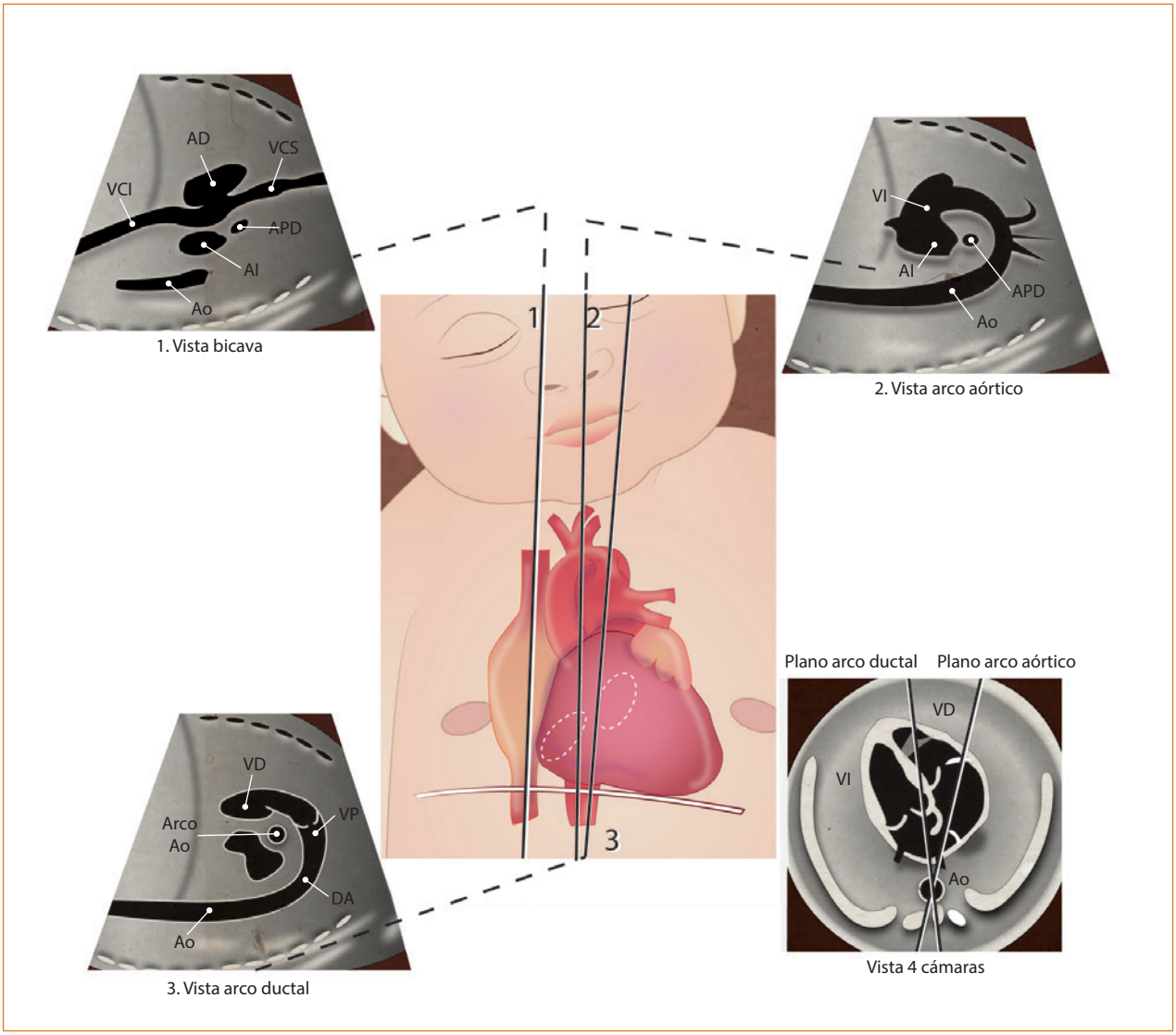
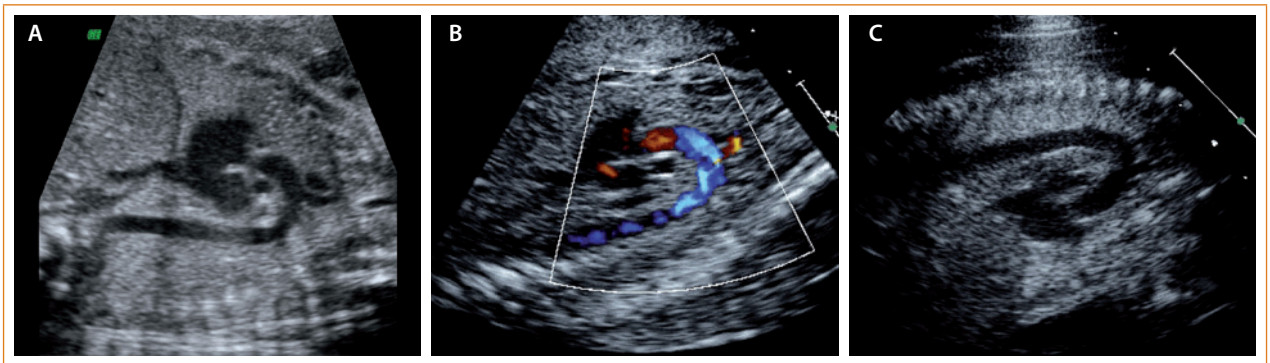



**Figura 13.10.** Vista de la obtención del eje largo de cavas, del arco aórtico y del arco del *ductus*. Vistas sagitales de la vena cava superior e inferior **(1),** del arco aórtico **(2)** y del arco ductal **(3).** El ángulo de barrido entre el arco ductal y el arco aórtico varía entre 10-20º durante la gestación, como se muestra en el diagrama del corte de cuatro cámaras (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; APD: arteria pulmonar derecha; DA: *ductus* arterioso; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VP: válvula pulmonar). Fuente: AIUM practice guideline for the performance of fetal echocardiography




**Vídeo 13.10.** Corte del eje largo del arco aórtico. **A:** se observa en el eje largo del arco aórtico la imagen del arco aórtico y los troncos supraáorticos. **B:** con Doppler color. **C:** mismo corte, pero con el feto con un dorso anterior

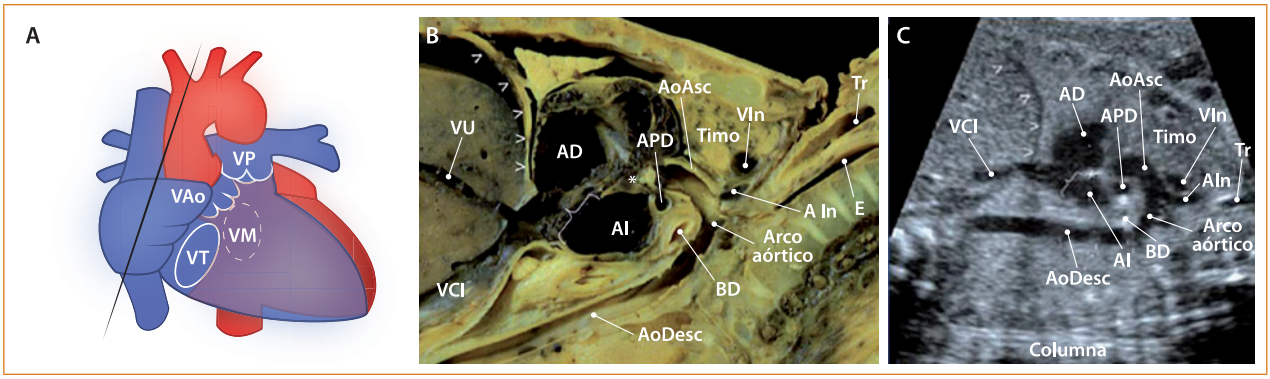



**Figura 13.11.** Vista del eje largo del arco aórtico. **A:** diagrama del plano de la vista del eje largo del arco aórtico. **B:** espécimen anatómico normal en un corte parasagital del tórax fetal a fin de imitar la vista del eje largo del arco aórtico. El arco aórtico emerge con una curvatura estrecha entre las dos aurículas en el centro del tórax. Sólo se muestra el origen de la arteria innominada. El *asterisco blanco* indica la parte superior del tabique interauricular, que delimita superiormente el foramen oval *(paréntesis en blanco)*. Las *puntas de flecha abiertas* señalan el diafragma. **C:** vista ecocardiográfica donde se observa la forma del arco aórtico con forma de "bastón de caramelo". Todas las estructuras descritas en B son visibles (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; AIn: arteria innominada; AoAsc: aorta ascendente; AoDesc: aorta descendente; APD: arteria pulmonar derecha; BD: bronquio derecho; E: esófago; Tr: tráquea; VAo: válvula aórtica; VCI: vena cava inferior; VIn: vena inominada; VM: válvula mitral; VP: válvula pulmonar; VT: válvula tricúspide; VU: vena umbilical). Fuente: Chiappa EM

**Vídeo 13.11.** Corte del eje largo del *ductus* (eje corto de la aorta). **A:** sección parasagital que incluye la porción de entrada del ventrículo derecho, la válvula tricúspide y una sección transversal de la raíz aórtica. **B:** corte puramente sagital que pasa a través de la porción trabecular del ventrículo derecho, la válvula mitral y la aurícula izquierda a nivel posterior. **C:** mismo corte que en B, en Doppler color

pasan a través de la porción trabecular del VD, la válvula mitral y la AI a nivel posterior **(Vídeo 13.11B y Vídeo 13.11C).** En esta visión el arco ductal tiene forma de palo de hockey, el VD se visualiza anterior y por detrás del mismo se visualiza una sección transversal de la arteria aorta, y posterior a ésta se visualiza la AI. La arteria pulmonar conecta con la aorta vía *ductus* formando el arco ductal que se ve en toda su longitud **(Figura 13.12).**

Estos planos son muy difíciles de obtener cuando la columna fetal se encuentra en un plano anterior o lateral. Para diferenciar ambos arcos hay que fijarse en su distinta curvatura **(Vídeo 13.12)** y, sobre todo, en la existencia de ramas arteriales (ausentes en el arco ductal). Además, hay que comprobar también la dirección anterógrada del flujo mediante Doppler color **(Figura 13.13).**

**Vídeo 13.12.** Vista donde se muestra la obtención de ambos arcos arteriales en eje largo

## Corte del eje largo de cavas (eje bicava)

Este corte se obtiene orientando el barrido de exploración a lo largo del verdadero plano sagital del cuerpo fetal inmediatamente a la derecha de la línea media (véase **Figura 13.10)** y muestra la conexión de la VCS y de la VCI a la AD. En él los puntos a visualizar son la VCS y la VCI a lo largo con su unión con la AD, que se apoya en el diafragma por encima del lóbulo derecho del

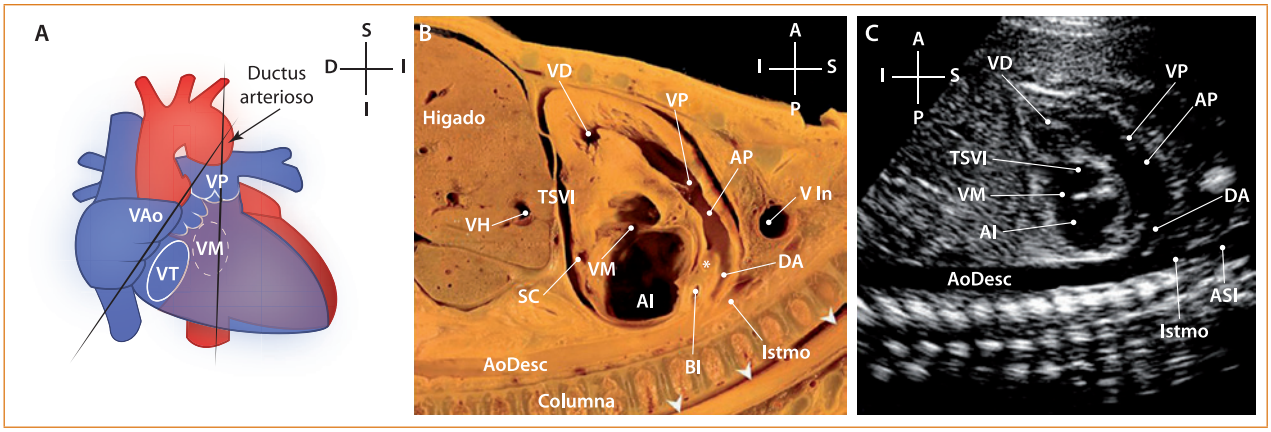



**Figura 13.12.** Vista del eje largo del *ductus* arterioso. **A:** diagrama que ilustra cómo todas las secciones dentro de estos dos planos pasan a través de la arteria pulmonar principal, el conducto arterioso y su unión con la aorta descendente. La *línea 1* indica el plano a lo largo de un corte parasagital y la *línea 2* indica un corte verdaderamente sagital. **B:** espécimen anatómico normal, en un corte sagital, del tórax fetal ligeramente a la izquierda del esternón. En la parte superior se visualiza el eje largo de la arteria pulmonar y el conducto arterioso que se une a la aorta descendente (arco ductal). El *asterisco blanco* indica el origen de la arteria pulmonar izquierda. Una sección transversa de la vena innominada se muestra en la parte superior del mediastino. El tracto de salida del ventrículo izquierdo se ve en el centro de esta vista separado de la aurícula izquierda por el velo anterior de la válvula mitral. Anteriormente, se muestra una sección transversal del ventrículo derecho y, posteriormente, un tramo de la aorta descendente. Las *puntas de flechas blancas* indican la médula espinal. **C:** imagen ecocardiográfica en la que se observa la forma de "palo de hockey" del arco del *ductus*. El origen de la arteria subclavia izquierda se aprecia por encima de la unión del conducto arterioso con la aorta descendente. El *asterisco* indica el origen de la arteria pulmonar izquierda (AI: aurícula izquierda; AoDesc: aorta descendente; AP: arteria pulmonar; ASI: arteria subclavia izquierda; BI: bronquio izquierdo; DA: *ductus* arterioso; SC: seno coronario; TSVI: tracto de salida del ventrículo izquierdo; VAo: válvula aórtica; VD: ventrículo derecho; VH: vena hepática; VIn: vena innominada; VM: válvula mitral; VP: válvula pulmonar; VT: válvula tricúspide). Fuente: Chiappa EM

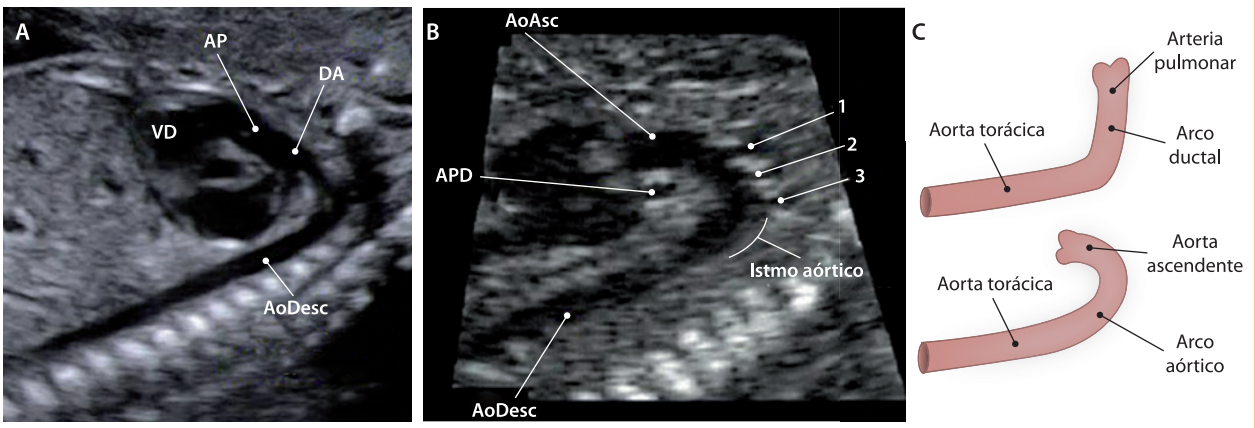



**Figura 13.13.** Imagen del eje largo del arco aórtico y arco del *ductus* arterioso. **A:** vista longitudinal del arco del *ductus* arterioso. La arteria pulmonar se origina desde el ventrículo derecho posicionado anteriormente. Este arco tiene una forma casi perpendicular y se asemeja a un "palo de hockey". **B:** vista longitudinal del arco aórtico parecido a un "bastón de caramelo". Se visualizan los tres troncos supraórticos y la arteria pulmonar derecha en sección transversal queda situada debajo del arco aórtico. **C:** diagrama comparativo de ambos arcos (AoAsc: aorta ascendente; AoDesc: aorta descendente; AP: arteria pulmonar; APD: arteria pulmonar derecha; DA: *ductus* arterioso; VD: ventrículo derecho)

hígado. En el feto normal, el tamaño de las venas cavas es similar, con la excepción de la parte proximal de la VCI, que aumenta cuando se recibe el flujo de la vena umbilical y de las venas suprahepáticas. La orejuela de la AD se muestra anterior y una pequeña porción de la AI posterior, separadas por la parte posterosuperior del tabique auricular. En el interior de la cavidad de la AD se muestra la cresta terminal, con los músculos pectinatos que no son visibles en la ecocardiografía en corte transversal. La arteria pulmonar derecha queda detrás de la VCS y por encima del techo de la AI. Con una ligera manipulación del transductor, la porción distal de la vena umbilical, el *ductus* venoso y por lo general una vena suprahepática es visible en el interior del hígado. La válvula de Eustaquio se ve en la AD, cerca de la desembocadura de la VCI. Cuando se obtiene esta vista desde la parte derecha del pecho y con angulación de derecha a izquierda, una porción de la aorta descendente es visible posterior a lo largo de la columna vertebral. Una sección del timo se ve entre la pared anterior del tórax y la VCS **(Figura 13.14 y Vídeo 13.13).**

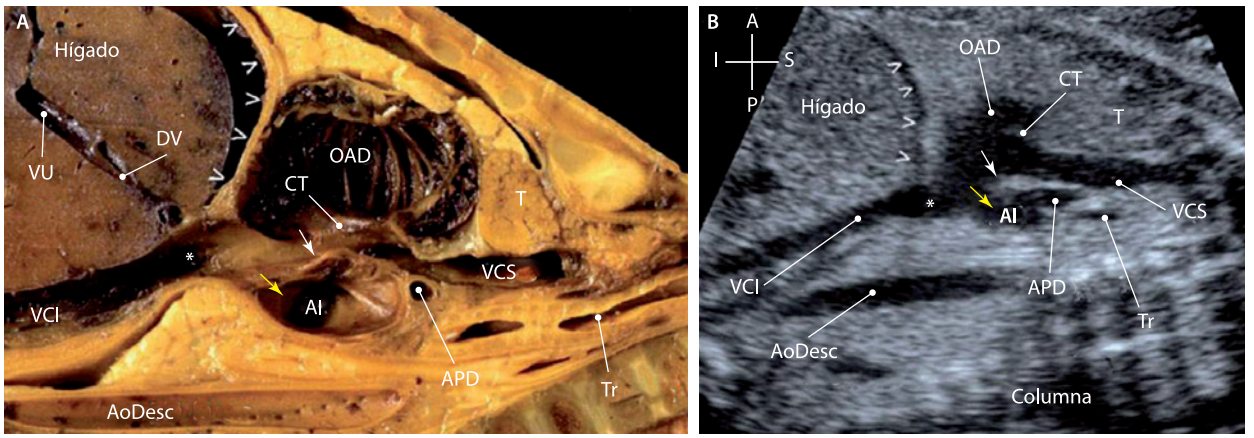



**Figura 13.14.** Vista del eje largo de cavas. **A:** espécimen anatómico en un corte parasagital imitando el eje largo de ambas cavas. Se muestra la relación de las dos venas cavas con la aurícula derecha y la parte superior del tabique interauricular *(punta de flecha blanca).* El tamaño de la vena cava inferior aumenta por encima del nivel de la confluencia del conducto venoso y las venas suprahepáticas *(asterisco).* La *flecha amarilla* indica el foramen oval. Las *puntas de flechas blancas abiertas* señalan el nivel del diafragma. **B:** vista ecocardiográfica del eje largo de cavas. Todas las estructuras descritas en A son visibles (AI: aurícula izquierda; AoDesc: aorta descendente; APD: arteria pulmonar derecha; CT: cresta *terminalis;* DV: *ductus* venoso; OAD: orejuela de la aurícula derecha; T: timo; Tr: tráquea; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; VU: vena umbilical). Fuente: Chiappa EM

**Vídeo 13.13.** Corte del eje largo de cavas (eje bicava). Muestra la conexión de la vena cava superior y la vena cava inferior a la aurícula derecha

## 13.5. Circulación fetal normal

La circulación fetal es notablemente diferente a la de la vida extrauterina, debido a que la oxigenación se produce en la placenta en lugar de los pulmones. Es una circulación en paralelo que se mantiene gracias a la existencia de tres *shunts* fisiológicos que son de importancia capital para la oxigenación del cerebro y del corazón: el *ductus* venoso, el *ductus* arterioso y la fosa oval. El *ductus* venoso actúa como principal distribuidor de sangre oxigenada al miocardio y al SNC, ya que esta vena muscular permite que la sangre altamente oxigenada pase a través del mismo a la AD sin mezclarse con la sangre menos oxigenada procedente de la circulación portal y hepática. En condiciones basales, más del 50% de la sangre de la vena umbilical pasa a través del *ductus* venoso con una alta saturación de oxígeno (83%) a la AI y el VI a través de la fosa oval. Aproximadamente el 70% del gasto cardíaco izquierdo suple a los troncos supraaórticos y sólo el 30% llega a la aorta descendente, que entrega un 10% a los órganos fetales y un 20% a la placenta.

El ventrículo dominante en el feto es el derecho, que contribuye al 60% del gasto cardíaco total. Su objetivo es llevar la sangre desaturada de nuevo a la placenta gracias al *ductus* arterioso, que desvía gran parte del gasto cardíaco derecho a la aorta descendente. La AD juega un papel importante al dirigir la sangre desaturada de la VCS y el seno coronario a través de la válvula tricúspide y del VD. En contraste, la VCI lleva tanto la sangre desaturada de las venas ilíacas, hepáticas, mesentéricas y circulación hepática, como la sangre oxigenada que regresa de la placenta a través del *ductus* venoso. La sangre que llega al VD sale por la arteria pulmonar y debido a la alta resistencia de la circulación pulmonar, la mayoría del gasto cardíaco derecho (87%) pasa a la aorta descendente vía *ductus* para irrigar la mitad inferior del cuerpo, y volver a la placenta a través de las arterias umbilicales. Dos tercios del flujo sanguíneo aórtico van a la placenta a través de las arterias umbilicales, y un tercio suministra a los diversos órganos fetales **(Figura 13.15).**

### Estudio Doppler de la circulación fetal

El estudio Doppler de la circulación fetal incluye:

- ***Ductus* venoso.** Se origina desde la vena umbilical justo antes de que ésta gire hacia la derecha, sigue un curso profundo y ascendente hasta desembocar en la VCI inmediatamente antes de su entrada en la AD. Es un vaso muscular de pequeño calibre (1/3 del diámetro de la vena umbilical) y la única comunicación directa entre la vena umbilical y la AD, lo que le confiere el papel de principal distribuidor de sangre

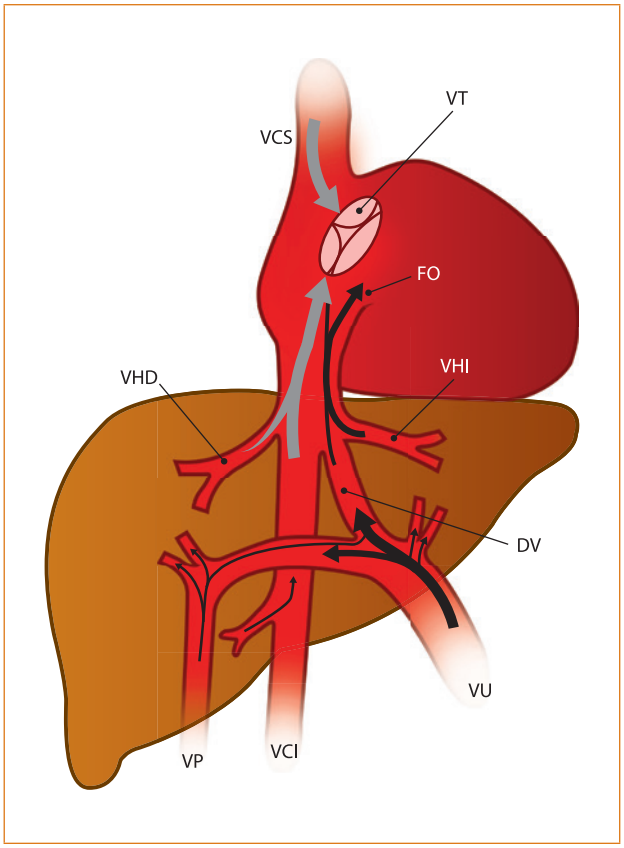



**Figura 13.15.** Circulación fetal (DV: *ductus* venoso; FO: foramen oval; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; VHD: vena hepática derecha; VHI: vena hepática izquierda; VP: vena portal; VT: válvula tricúspide; VU: vena umbilical)

fetal oxigenada al miocardio y al SNC en situaciones de compromiso. El flujo en el *ductus* venoso está condicionado por el gradiente de presión entre la vena umbilical y la presión telediástolica en la AD, así como de la resistencia vascular en el lecho hepático. Parece existir, además, un mecanismo activo intrínseco en el propio vaso capaz de modificar el flujo, comportándose como un esfínter que responde tanto a estímulos simpáticos y parasimpáticos como a factores locales. Puede visualizarse en toda su longitud en un plano sagital medio del abdomen fetal y se identifica como continuación de la porción intrabdominal de la vena umbilical. El sitio de muestra es importante, ya que las velocidades en la porción de entrada, inmediatamente por encima de la vena umbilical, son mayores que en la porción de salida en la VCI y las mediciones deben realizarse en la porción de entrada **(Figura 13.16).**

La morfología de la onda Doppler del *ductus* venoso tiene valor como marcador de cromosomopatía y de la función cardiovascular. El flujo es anterógrado durante todo el ciclo cardíaco, incluso en estadios precoces de la gestación. Las velocidades en este vaso son altas, aumentando la velocidad sistólica de 65 cm/s en la semana 18 hasta 75 cm/s a término. Se pueden analizar diversos parámetros, como las velo-

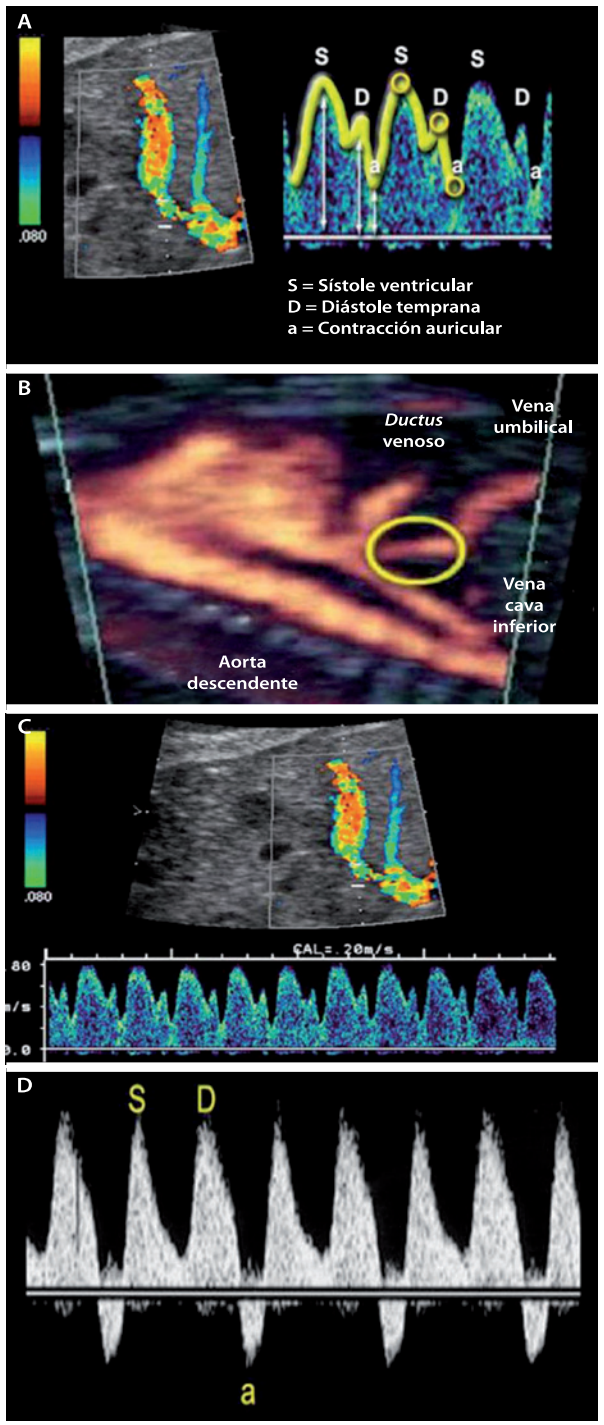



**Figura 13.16.** Imagen de las ondas de flujo en el *ductus* venoso. **A:** ondas de flujo normal en *ductus* venoso. El primer pico indica sístole, el segundo diástole temprana y el tercero ocurre durante la contracción auricular. **B:** corte sagital del tórax fetal y abdomen donde se muestra el *ductus* venoso originándose desde la vena umbilical (Doppler color en modo amplitud). El círculo indica dónde se debe obtener la muestra para los estudios Doppler. **C:** ondas de flujo normal en un feto de 20 semanas de gestación con flujo positivo durante la contracción auricular. **D:** Doppler anormal con flujo reverso durante la contracción auricular en un feto con retraso de crecimiento intrauterino. Fuente: Nicolaides K *et al.*

cidades absolutas de las diferentes ondas, la velocidad media, la velocidad media integrada en el tiempo y los diferentes índices de impedancia que son independientes del ángulo de insonación a diferencia de las velocidades absolutas. Los índices más utilizados son el índice de pulsatilidad, el índice de resistencia y el cociente (ratio) sístole/diástole **(Figura 13.17).**

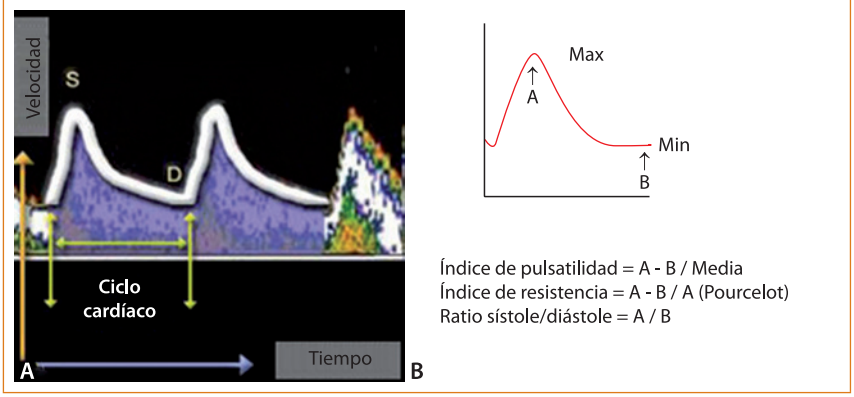



**Figura 13.17.** Imagen de la obtención de los índices Doppler. **A:** forma de la onda de los flujos Doppler. **B:** obtención de los diferentes índices Doppler. Fuente: Nicolaides K *et al.*

- **Arteria umbilical.** El flujo en la arteria umbilical es un reflejo principalmente de la resistencia placentaria y, en cierta medida, de la resistencia sistémica del feto. En consecuencia, la forma de la onda Doppler que representa la velocidad de flujo arterial muestra, a medida que avanza la gestación, un aumento progresivo de la velocidad diastólica final y una disminución en los índices de impedancia **(Figura 13.18).** Los índices de impedancia en el cordón umbilical son significativamente más altos en el extremo fetal que en el extremo placentario, posiblemente debido a que el lecho vascular placentario fetal es un sistema de baja impedancia. Cuanto más

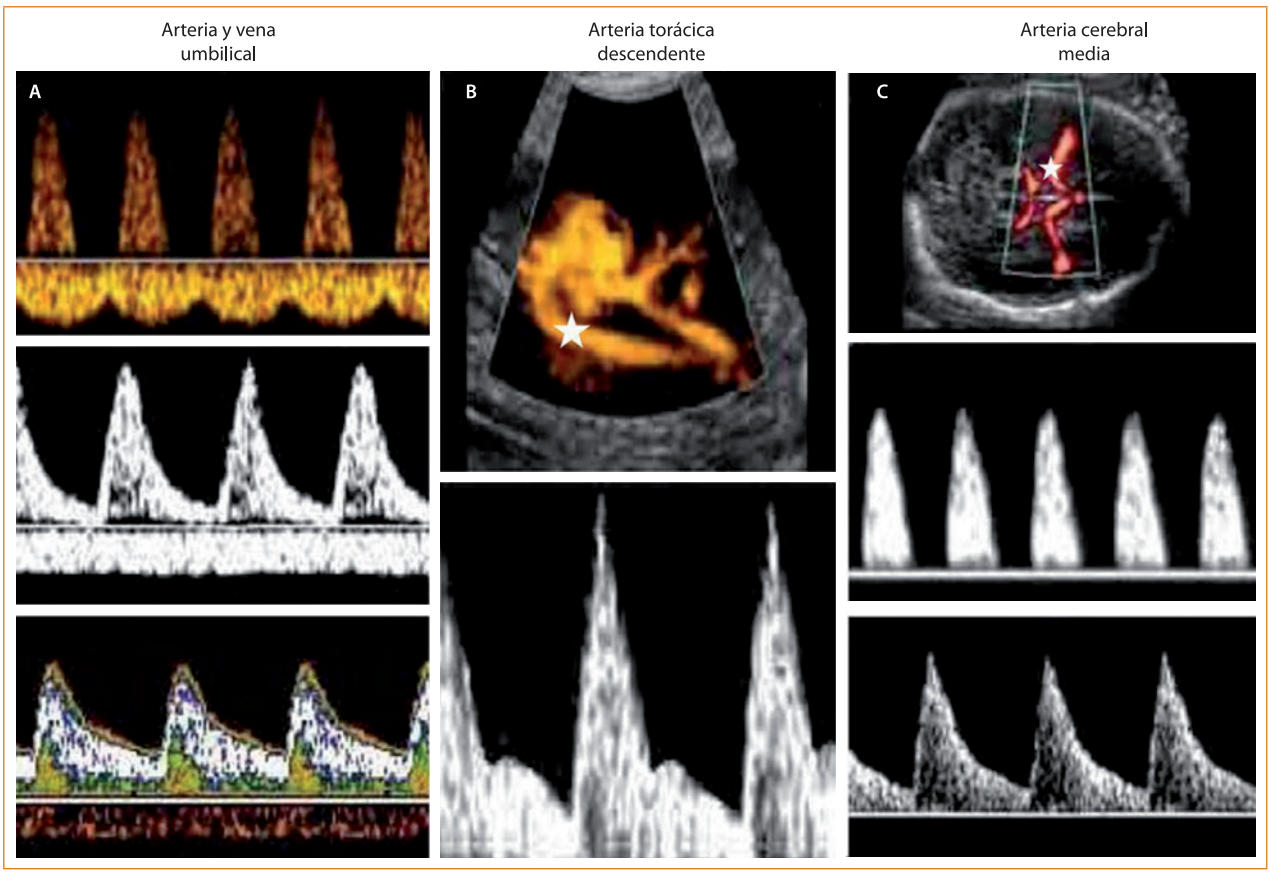



**Figura 13.18.** Doppler en arteria y vena umbilical, aorta torácica descendente y arteria cerebral media. **A:** en la *imagen superior,* flujo de impedancia normal en las arterias umbilicales (encima de la línea de base) y el patrón normal de pulsatilidad en la vena umbilical en primer trimestre (debajo de la línea de base); en la *imagen central,* los mismos flujos normales a principios del segundo trimestre; en la *imagen inferior,* a finales del segundo y tercer trimestre. **B:** en la *imagen superior,* Doppler color en modo *energy* con la visualización del arco aórtico y la aorta torácica descendente (el *asterisco* indica el lugar de medición); en la *imagen inferior,* el flujo normal de la aorta torácica descendente en el segundo y tercer trimestre. **C:** en la *imagen superior,* Doppler color en modo *energy* con la visualización del polígono de Willis y la arteria cerebral media (el *asterisco* indica el lugar de medición); en la *imagen central,* flujo normal de la arteria cerebral media en el primer trimestre; en la *imagen inferior*, el flujo normal de la arteria cerebral media en el segundo y tercer trimestre. Fuente: Nicolaides K *et al.*

cerca a la placenta esté el lugar de la medición, mayor flujo al final de la diástole. La ausencia o inversión del componente diastólico es un signo ominoso de descompensación cardíaca fetal. Además, está asociado con un mayor riesgo de muerte perinatal y neonatal.

- **Vena umbilical.** El flujo en ella es continuo y anterógrado con velocidades bajas durante todo el ciclo cardíaco a partir del primer trimestre de la gestación (véase **Figura 13.18).** Se valorará la presencia o no de pulsaciones venosas sincrónicas con el ciclo cardíaco que son fisiológicas durante el primer trimestre, pero desaparecen a partir de la semana 12 de gestación.
- **Arteria torácica fetal.** Las mediciones deben realizarse justo por encima del diafragma fetal con un ángulo de insonación con el eje largo de la aorta de menos de 30º (véase **Figura 13.18).** Un alto índice de pulsatilidad se correlaciona con hipoxemia fetal. Es menos eficaz en la detección de hipoxemia fetal que el Doppler de la arteria umbilical, esencialmente debido a la dificultad técnica en la obtención de resultados reproducibles con un ángulo apropiado.
- **Arteria cerebral media.** El lugar de muestreo más fácil es en el ala esfenoide, en el tercio interno del vaso donde presenta un buen ángulo de insonación. Hay que tener especial cuidado de no presionar con el transductor, ya que puede resultar en una disminución en el flujo diastólico en la arteria cerebral media. El índice de pulsatilidad de ésta disminuye con el avance de la gestación. En casos de hipoxia fetal, el flujo es preferencialmente desviado al cerebro (autorregulación cerebral), objetivándose en el Doppler de la arteria cerebral media una menor resistencia que en la arteria umbilical, situación contraria a la normal (el patrón de resistencia de la arteria cerebral media debe ser siempre mayor que el de la arteria umbilical). Esta situación está asociada a bajo peso y acidosis. El Doppler demuestra fácilmente la redistribución al objetivar una disminución de la resistencia en la arteria cerebral media junto con un incremento de la misma en la aorta torácica fetal.

## Ideas para recordar

- El examen ecocardiográfico fetal se debe realizar de forma sistemática con un abordaje secuencial y segmentario, utilizando una serie de planos ecocardiográficos recomendados.
- Para el cribado de las CC es suficiente con el examen de las cuatro cámaras y tractos de salida, preferiblemente combinado con el Doppler color. Con el plano de las cuatro cámaras aislado se diagnostican menos del 50% de las CC.
- La ecocardiografía precoz vía transabdominal y/o transvaginal puede identificar cardiopatías complejas y falla en el diagnóstico de lesiones cardíacas menores. Deber ir seguida de un examen confirmatorio a las 18-20 semanas.
- El examen ecocardiográfico avanzado permite tasas de detección de anomalías cardíacas congénitas en centros de referencia de aproximadamente el 90%.
- El Doppler color ayuda en el estudio cardíaco anatómico, ya que facilita la visualización de diversas estructuras cardiovasculares y aporta datos hemodinámicos y sobre el funcionalismo cardíaco.
- La evaluación del plano abdominal superior informa sobre la disposición de los órganos abdominales, lo que en la mayoría de los casos proporciona claves importantes para determinar la organización auricular.
- La frecuencia de detección puede aumentarse a través de un minucioso examen del corazón fetal, reconociendo que el corte de cuatro cámaras es mucho más que un simple recuento de las cuatro cámaras.
- La evaluación de la concordancia ventriculoarterial es mandatorio en el examen de la anatomía del corazón y se debe realizar de forma rutinaria dentro de la sistemática de la ecografía morfológica.
- El corte de los tres vasos permite analizar la organización y tamaño de las grandes arterias, lo que proporciona las claves adicionales para diagnosticar anomalías que afectan a las uniones ventriculoarteriales y a las grandes arterias.
- Muchas cardiopatías *ductus*-dependientes y anomalías conotruncales pueden no detectarse en el corte de cuatro cámaras. El corte de 3VT será anormal en estas cardiopatías y es el corte de referencia para la detección de lesiones *ductus*-dependientes, incluyendo aquéllas confinadas al arco aórtico, como el arco aórtico interrumpido y la coartación de la aorta, que son potencialmente mortales si no se diagnostican de forma precoz tras el parto.
- El estudio de las ondas de flujo de la circulación fetal proporciona información valiosa de la hemodinámica fetal y de la unidad fetoplacentaria.

## Bibliografía


- Allan L. Technique of fetal echocardiography. *Pediatr Cardiol* 2004; 25: 223-233.
- Allan L, Dangel J, Fesslova V, *et al.* Recommendations for the practice of fetal cardiology in Europe. *Cardiol Young* 2004; 14: 109-114.
- American Institute of Ultrasound in Medicine. AIUM practice guideline for the performance of fetal echocardiography. *J Ultrasound Med* 2013; 32: 1067-1082.

- Carvalho JS, Allan LD, Chaoui R, *et al.* ISUOG practice guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 41: 348-359.
- Carvalho J, Ho SY, Shinebourne EA. Sequential segmental analysis in complex fetal cardiac abnormalities: a logical approach to diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26: 105-111.
- Chaoui R. The examination of the normal fetal heart using two-dimensional echocardiography. En: *Fetal Cardiology. Embryology, Genetics, Physiology, Echocardiographic Evaluation, Diagnosis and Perinatal Management of Cardiac Diseases*. 2.ª ed. Yagel S, Silverman NH, Gembruch U. Informa Healthcare USA, Inc, 2009; 173-184.
- Chiappa EM, Cook AC, Botta G, Silverman NH. *Echocardiographic anatomy in the fetus*. 2.ª ed. Milan, Italy. Springer, 2009.
- Gardiner H, Chaoui R. The fetal three-vessel and tracheal view revisited. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine* 2013; 18: 261-268.
- International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. Cardiac screening examination of the fetus: Guidelines for performing the 'basic' and 'extended basic' cardiac scan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 27: 107-113.
- Lee W, Allan L, Carvalho JS, *et al.* ISUOG Fetal Echocardiography Task Force. ISUOG consensus statement: what constitutes a fetal echocardiogram? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 32: 239-242.
- Nicolaides K, Rizzo G, Hecher K, *et al.* Doppler in Obstetrics. Diploma in Fetal Medicine and ISUOG Educational series. Copyright © 2002 by The Fetal Medicine Foundation: 1-162.
- Rasiah SV, Publicover M, Ewer AK, *et al.* A systematic review of the accuracy of first-trimester ultrasound examination for detecting major congenital heart disease. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 28: 110-116.
- Rogers L, Li J, Liu L, *et al.* Advances in fetal echocardiography: early imaging, three/four dimensional imaging, and role of fetal echocardiography in guiding early postnatal management of congenital heart disease. *Echocardiography* 2013; 30: 428-438.
- Rosano A, Botto LD, Botting B, *et al.* Infant mortality and congenital anomalies from 1950 to 1994: an international perspective. *J Epidemiol Community Health* 2000; 54: 660-666.
- Sinkosvskaya E, Klassen A, Abuhamad A. A novel systematic approach to the evaluation of the fetal venous system. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine* 2013; 18: 269-278.
- Ville Y, Nyberg DA. *Growth, Doppler, and Fetal Assessment*. En: *Diagnostic Imaging of fetal Anomalies*. Nyberg DA, McGahan JP, Pretorius DH, Pilu G. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins, 2003: 31-58.
- Yagel S, Arbel R, Anteby EY, *et al.* The three vessels and trachea view (3VT) in fetal cardiac scanning. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 20: 340-345.
- Yagel S, Cohen SM, Achiron R. Examination of the fetal heart by five short-axis views: a proposed screening method for comprehensive cardiac evaluation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 17: 367-369.
- Yagel S, Cohen SM, Messing B, and Achiron R. First and early second trimester fetal heart Screening. En: *Fetal Cardiology. Embryology, Genetics, Physiology, Echocardiographic Evaluation, Diagnosis and Perinatal Management of Cardiac Diseases*. 2.ª ed. Yagel S, Silverman NH, Gembruch U. Informa Healthcare USA, Inc, 2009; 185-197.
- Yoo SJ, Lee YH, Kim ES, *et al.* Three-vessel view of the fetal upper mediastinum: an easy means of detecting abnormalities of the ventricular outflow tracts and great arteries during obstetric screening. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; 9: 173-182.

# 14

# Cateterismo cardíaco diagnóstico

Fernando Rueda Núñez*
Carolina Blanco Rodríguez*
Isaac Martínez Bendayán**

** Unidad de Cardiopatías Congénitas. Servicio de Pediatría. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña. A Coruña*
*** Unidad de Cardiopatías Congénitas. Servicio de Cardiología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña. A Coruña*

***OBJETIVOS***

- Conocer las indicaciones del cateterismo cardíaco diagnóstico.
- Saber los valores normales y la morfología de las curvas de las presiones de las diferentes cámaras cardíacas.
- Dominar la técnica y limitaciones de la obtención de muestras y registros hemodinámicos necesarios para los cálculos del estudio hemodinámico.
- Conocer los métodos, limitaciones y errores frecuentes en el cálculo del gasto cardíaco, las resistencias vasculares, gradientes de presiones y áreas valvulares.
- Comprender los fundamentos de los principales métodos de obtención de estudios angiográficos.
- Conocer los riesgos y complicaciones más frecuentes de los cateterismos cardíacos.

## 14.1. Introducción e indicaciones

Con la introducción de catéteres en las cavidades cardíacas y grandes vasos se obtiene información diagnóstica de las CC, pues sirve como técnica de imagen (angiografía) y además evalúa su fisiología (hemodinámica). En la actualidad, la indicación de cateterismo exclusivamente como técnica de imagen es mucho menor que en las décadas previas, debido a la presencia de otras pruebas de imagen menos agresivas. Sin embargo, el estudio hemodinámico sigue siendo relevante, tanto a la hora de definir el tratamiento más adecuado en muchas cardiopatías, como para completar la evaluación de las mismas. Por otra parte, de la correcta evaluación anatómica y hemodinámica depende el resultado de las diferentes técnicas de tratamiento percutáneo, lo que hace al cateterismo diagnóstico inseparable del intervencionista.

En la literatura americana (AHA) se definen las indicaciones generales y particulares de esta prueba, que deben adecuarse a los protocolos, disponibilidad y experiencia de cada centro. En resumen, se puede destacar (en paréntesis se expresa el tipo de recomendación y nivel de evidencia según la AHA 2011):

- **Indicaciones generales:**
  - Pacientes con cualquier CC en los que el diagnóstico no esté completo con técnicas no invasivas (clase IIa, nivel C).
  - Diagnóstico anatómico o hemodinámico que no puede definirse mediante otras técnicas de imagen no invasivas.
  - Previo a realizar cualquier tratamiento percutáneo y para la evaluación de su resultado (clase I, nivel A).
  - Para realizar un cálculo exacto de presiones, flujos y resistencias vasculares, en condiciones basales o tras test de vasorreactividad en pacientes con CC o HTP cuando se considere necesario para tomar decisiones médicas o quirúrgicas (clase I, nivel B).

- Es razonable realizarlo en pacientes cardíacos posoperados para realizar una evaluación anatómica y funcional cuando el posoperatorio inmediato tenga una evolución no satisfactoria y no se explique por otras técnicas de imagen (clase IIa, nivel C).

- **Indicaciones específicas:**
  - Para la evaluación del paciente con miocardiopatía o miocarditis (clase IIa, nivel B).
  - APSI: evaluación de la relación entre las arterias coronarias y el VD (clase I, nivel B).
  - Atresia pulmonar con defecto septal: evaluación del árbol pulmonar y de colaterales sistemicopulmonares (clase I, nivel B).
  - Corazón univentricular: medición de presiones, flujos y resistencias antes de la cirugía de Glenn y Fontan (clase IIa, nivel B).
  - Es razonable la realización de un cateterismo para la evaluación coronaria en algunos casos de enfermedad de Kawasaki o en la sospecha de presencia de alteraciones congénitas de las arterias coronarias (clase IIa, nivel B).
  - Evaluación pretrasplante, siempre que la relación riesgo/beneficio lo aconseje (clase I, nivel C), seguimiento postrasplante de la vasculopatía del implante (clase I, nivel B).

## 14.2. Procedimiento

### Planificación

Para llevar a cabo una buena planificación se deben conocer todos los datos de la historia clínica, incluyendo el tipo de cardiopatía, las técnicas quirúrgicas y los cateterismos realizados, así como cualquier ingreso o procedimiento en el que se haya realizado un acceso venoso central previamente. En caso de cateterismo previo, se deben revisar las vías canalizadas, las angiografías y las medidas hemodinámicas. La revisión de las últimas pruebas de imagen permitirá conocer la anatomía exacta y escoger la mejor forma de acceder a cada una de las cavidades cardíacas.

También se debe conocer el estado clínico actual del paciente: situación clínica, exploración física (palpando pulsos y buscando signos de oclusión venosa), ECG y control analítico (hemograma, coagulación y función renal). Se deben descartar problemas que contraindiquen u obliguen a tomar precauciones específicas durante la técnica, como en el caso de alergia a fármacos o contraste, posibilidad de embarazo, insuficiencia renal o patología de la vía aérea.

Por último, es obligado el consentimiento informado explicando las causas por las que se indica, las posibles complicaciones y el riesgo/beneficio.

### Sedación

La anestesia general es habitual en niños pequeños, por lo que debe estar disponible equipo y medicación necesaria para una intubación traqueal. La persona encargada de la sedación y la vía aérea debe tener la preparación adecuada y, en cualquier caso, ser distinta del operador. La premedicación, sedación y anestesia variarán según los protocolos de cada centro.

Son varios los fármacos utilizados, como por ejemplo ketamina, midazolam, propofol, morfina y/o fentanilo. En niños mayores se puede planear una sedación suave y la anestesia local en las zonas de punción como único procedimiento de sedación. Esto es especialmente importante cuando se realizan estudios funcionales en los que interesa aproximarse más a la situación basal del paciente para la obtención de datos hemodinámicos "fiables". La anestesia local en la zona de punción siempre es deseable, independientemente de la administración o no de anestesia general. En función de la anestesia que se requiera, el paciente deberá estar a dieta en las horas previas, pero no menos de 4 y 6 horas para líquidos y sólidos, respectivamente, antes del procedimiento.

### Contraste

En este tipo de pruebas suelen usarse contrastes no ionicos, isoosmolares y de baja viscosidad, que han demostrado tener una baja incidencia de efectos secundarios; entre ellos cabe destacar dolor o calor con la infusión, hipertermia, taquicardia refleja, hipotensión, aumentos de presión pulmonar, disfunción ventricular, disfunción renal o anafilaxia. Lógicamente, existe un mayor riesgo en pacientes de bajo peso, con insuficiencia renal o disfunción ventricular preexistente. En caso de historia de alergia al contraste es necesaria premedicación con esteroides y antihistamínicos.

Debido al efecto del contraste en la hemodinámica se debe intentar hacer el registro de variables hemodinámicas antes de las angiografías. La cantidad y velocidad de infusión de contraste requeridas para cada angiografía dependerán del peso corporal, del catéter empleado, de la FC, del volumen y del flujo de la cavidad estudiada. Es recomendable usar el menor volumen de contraste posible a la mayor velocidad con el fin de opacificar toda la cámara a estudio. En zonas de bajo flujo se requiere menos dosis (0,5 ml/kg) y en zonas de alto flujo (cortocircuitos) hasta 1,5 ml/kg. El análisis de las levofases puede ayudar a ahorrar el número de angiografías. En general, la dosis total acumulada no debería sobrepasar los 8 ml/kg, pues mayores dosis se asocian a insuficiencia renal de forma exponencial.

## Radiación

Los factores determinantes de la dosis de radiación son el tiempo de escopia, el *frame rate* (imágenes por segundo), la superficie expuesta, la carga (mA) y el voltaje (kV) usados para generar la imagen. Además, en algunos aparatos la cineangiografía multiplica hasta por 10 la radiación producida por la escopia y en muchas salas se usa imagen biplano (lo que duplica la radiación). Así pues, son varias las formas de reducir la dosis de radiación:

- Planificar bien los pasos del cateterismo para así no repetir secuencias y minimizar el tiempo de escopia.
- Usar la escopia sólo lo imprescindible, especialmente el biplano.
- Optimizar el *frame rate* en cada momento (15 imágenes por segundo en la escopia habitual y 30 imágenes por segundo en el cine).
- Realizar un uso racional de herramientas como lupas, filtros y colimadores.
- Separar el tubo de rayos X y aproximar el intensificador a la superficie del paciente para aliviar la dosis de carga y voltaje automático, que en todo caso se puede limitar a 75 kV **(Figura 14.1).**
- Retirar la parrilla del intensificador en pacientes < 4 kg.
- Utilizar la angiografía rotacional.
- Reducir el tiempo de cine.
- Usar equipos plomados de protección adecuados tanto para el paciente como para el personal de sala.

**Figura 14.1.** Colocación adecuada del paciente. Obsérvese la separación del paciente del tubo emisor de rayos X unido a la cercanía al intensificador, lo que redundará en una menor dosis autocalculada de radiación

## Acceso vascular

El acceso vascular más común es el femoral. Los vasos umbilicales se pueden cateterizar en el recién nacido, aunque es difícil su manejo. Otros accesos (subclavia, yugular, radial, periféricos o incluso hepático) pueden ser necesarios en trombosis femoroilíaca o en algunos pacientes con anatomía compleja (Glenn). Excepcionalmente se puede plantear el acceso transhepático o transventricular.

La técnica habitual es la percutánea de Seldinger. Se recomienda la administración de un bolo de heparina (100 UI/kg en intervencionistas y 50 UI/kg en diagnósticos) al inicio del cateterismo. Posteriormente, se repetirá la dosis de forma intermitente. Para ello, pueden utilizarse mediciones de *activated clotting time* (ACT) o, de forma práctica, repetir la mitad de la dosis a la hora de la administración inicial. Se debe elegir el catéter y/o vaina de tamaño más pequeño que permita una adecuada evaluación hemodinámica y angiográfica.

No hay que olvidar que el cuidado de los accesos vasculares es fundamental para poder repetir futuros estudios. Tras el cateterismo, se puede utilizar la compresión manual, el cierre percutáneo o la aplicación de un parche hemostático. En el caso de la compresión manual es recomendable reposo y compresión de al menos 3 horas para accesos venosos y 6-12 para accesos arteriales. Con el parche hemostático se recomienda compresión corta suave de unas 3 horas (venoso o arterial), con retirada del parche a las 24 horas. El cierre percutáneo se reserva generalmente para accesos arteriales en niños grandes o adultos y no requiere compresión.

Al alta es recomendable reposo relativo en el domicilio al menos otras 24 horas y reincorporación a la vida normal posteriormente y de forma paulatina. Se debe evitar ejercicio físico que requiera la utilización del miembro sobre el que se hizo el acceso vascular en los días siguientes.

# 14.3. Hemodinámica

## Secuencia habitual de obtención de muestras

El estudio hemodinámico completo aportará información de las resistencias vasculares, las presiones y el gasto sistémico y pulmonar. Para ello se necesita obtener el registro de presiones y gasto cardíaco sistémico y pulmonar.

En la mayor parte de los pacientes, el gasto cardíaco se calcula a partir de la ecuación de Fick, para lo que es necesario conocer la saturación de oxígeno ($SatO_2$) en las distintas cámaras sondadas (en niños mayores o adultos con ausencia de cortocircuitos se puede obviar el registro de saturaciones mediante el cálculo del gasto cardíaco por termodilución). Según el principio de Fick,

sabiendo el consumo de oxígeno ($VO_2$) y midiendo la diferencia arteriovenosa de contenido de $O_2$ ($ContO_2$) se puede calcular el flujo o gasto cardíaco. El $ContO_2$ está relacionado directamente con la $SatO_2$, la Hb y la presión arterial de $O_2$ ($PaO_2$).

$$GC\ (l/min) = \frac{VO_2\ (ml O_2/min)}{\text{Diferencia AV de contenido de } O_2\ (ml\ O_2/dl) \times 10}$$

Es esencial conocer los valores normales para comprender los datos a medida que se van obteniendo, pues ello evitará errores en posteriores cálculos. Se deben conocer las bases de los cálculos y también las limitaciones intrínsecas a los mismos. Hay que conocer factores que puedan interferir en los datos obtenidos, como pueden ser el grado de sedación, la temperatura, el estado ventilatorio o el equilibrio ácido-base del paciente. Una medición extraña debe comprobarse para asegurarse de que no ha habido un error en su obtención.

Idealmente, se deben obtener los datos en retirada y en secuencia rápida. Es aconsejable iniciar el registro en la región de más difícil acceso para evitar que haya mucha diferencia temporal o de la situación del paciente entre las mediciones obtenidas.

La medición simultánea de $SatO_2$ y presión en la VCS y la aorta da información rápida acerca del estado hemodinámico del paciente, pues una $SatO_2$ en VCS < 60% o en aorta < 70% indican que la reserva cardíaca está muy disminuida y, por tanto, con un riesgo importante.

El cateterismo diagnóstico derecho precisa el registro de presiones y saturaciones en VCS, VCI, AD, VD, arteria pulmonar, ramas pulmonares y presiones de enclavamiento pulmonar en ambos pulmones. Asimismo, en el cateterismo diagnóstico izquierdo se registran las presiones y $SatO_2$ del VI, aorta y, ocasionalmente, aorta descendente. El acceso a la AI no siempre es posible, por lo que habrá que individualizar las decisiones:

- En caso de $SatO_2$ > 95% en VI se puede asumir ese dato como la $SatO_2$ en vena pulmonar.
- En caso de valor congruente y ausencia de enfermedad pulmonar o estenosis en venas pulmonares se puede asumir la presión y $SatO_2$ de presión de enclavamiento pulmonar equivalente a la de VP y AI.

## Saturaciones

La obtención de las saturaciones va a permitir saber el $ContO_2$, ya que:

$$\text{Contenido de oxígeno } (ml O_2/dl) = O_2 \text{ unido a Hb} + O_2 \text{ disuelto} = 1{,}36 \times Hb \times SatO_2 + 0{,}003 \times PaO_2$$

(1,36 ml es el oxígeno trasportado por 1 g de Hb;
0,003 ml $O_2$/dl/mmHg $PaO_2$ es el $O_2$ disuelto en función de la $pO_2$)

La medición de la saturación de Hb por el oxígeno ($SatO_2$) se analiza con espectrofotómetros, que miden el porcentaje de oxígeno que se combina con la Hb. Respirando aire ambiente ($FiO_2$ 21%), el oxígeno disuelto es menor al 2% del total de contenido en sangre, lo que no es significativo para los cálculos. Sin embargo, en pacientes que reciben $O_2$, a medida que aumenta la $pO_2$ ($pO_2$ arterial > 100), el oxígeno disuelto es un porcentaje más importante y debe sumarse al trasportado en la Hb.

En ausencia de cortocircuitos, la saturación de oxígeno es igual en las cavidades derechas (AD, VD, arteria pulmonar) con un rango normal entre 67 y 87%; la VCS, la VCI y el seno coronario tienen distintas cifras de $SatO_2$ debido al mayor consumo de $O_2$ cerebral y cardíaco asociado al menor consumo de $O_2$ renal. Habitualmente se utiliza la medida del promedio de cavas como 2xVCS + VCI/3, o directamente se equipara la cifra de VCS. Igualmente, la saturación en el circuito arterial y cavidades izquierdas (venas pulmonares, AI, VI, AO y arterias periféricas) debería ser la misma siendo lo normal > 95%.

Si existe mezcla de sangre entre los dos circuitos, se habla de la presencia de un cortocircuito, que producirá un cambio de saturación proporcional a la cuantía del mismo. Un cortocircuito de izquierda a derecha produce un incremento de la saturación de oxígeno en el nivel del circuito venoso o cavidad derecha donde se produce la mezcla. En el caso de cortocircuito de derecha a izquierda se produce una disminución en la saturación en el nivel del circuito arterial o cavidad izquierda donde se produce la mezcla. Debe sospecharse un cortocircuito I-D si hay un salto oximétrico > 6% en el circuito venoso o cavidades derechas. Igualmente debe sospecharse un cortocircuito D-I si la SatAo < 95% o si existe un salto > 2% en el circuito arterial o cavidades izquierdas.

## Registro de presiones

Para realizar el registro de presiones se utiliza uno o dos transductores simultáneos, que deben calibrarse con precisión a cero con presión ambiente. El punto de referencia es la AI (localizada en el punto medio del tórax con el paciente en decúbito). Para saber que se están registrando bien las presiones se deben conocer las ondas de presión características de cada una de las cámaras cardíacas correlacionándolas con el ECG simultáneo y se deben saber sus rangos normales. Los valores normales de presiones aparecen en la **Tabla 14.1.**

| Cavidad | Normal (mmHg) | Rango |
|---|---|---|
| AD | 3-6 | 1-8 |
| VD | 3-6 | 1-8 |
| AP | 21/9 (12) | 11-26/2-14 (8-19) |
| AI | 8 | 2-12 |
| VI | 96/8 | 60-130/2-12 |
| PAS | 100/60 | En función de la edad |

**Tabla 14.1.** Valores normales de presiones en función de la cavidad

Son muy frecuentes las medidas de presión erróneas por diversos artefactos, como mala conexión del sistema, fallo en la calibración, malposición del catéter, catéter no lavado de contraste o comprimido, registro durante una inspiración profunda (las medidas deben tomarse al final de la espiración) o coincidiendo con extrasístoles, deshidratación, sobrecarga de volumen por contraste, deterioro hemodinámico del paciente en relación con la sedación o su cardiopatía, etc. Por tanto, es fundamental dudar de registros que no encajan con la situación fisiológica del paciente y tener cuidado.

La diferencia de presión entre dos cámaras o áreas adyacentes se conoce como **gradiente.** El gradiente entre la presión sistólica máxima ventricular y la presión sistólica máxima arterial se llama gradiente de presión pico-pico; estas dos presiones pico no ocurren en el mismo momento, de manera que el gradiente pico-pico no es un gradiente instantáneo a diferencia del calculado ecográficamente. Ésta es la razón por la que el gradiente pico-pico hemodinámico se correlaciona más con el gradiente medio y no con el gradiente pico ecográfico.

Consecutivamente se reconoce la onda ascendente "a" (contracción auricular-final de la onda P del ECG), la onda descendente "x" (diástole auricular), que se interrumpe por la pequeña onda ascendente "c" (cierre de la válvula AV), onda ascendente "v" (llenado auricular, que coincide con el final del QRS y abarca toda la sístole ventricular). Tras la onda v se observa una segunda onda descendente "y" que corresponde al vaciado auricular **(Figura 14.2).** La presión media de la AD suele estar entre 3-6 mmHg y varía con la respiración, aumentando al final de la espiración (+2-4 mmHg) y disminuyendo con la inspiración (-7-9 mmHg).

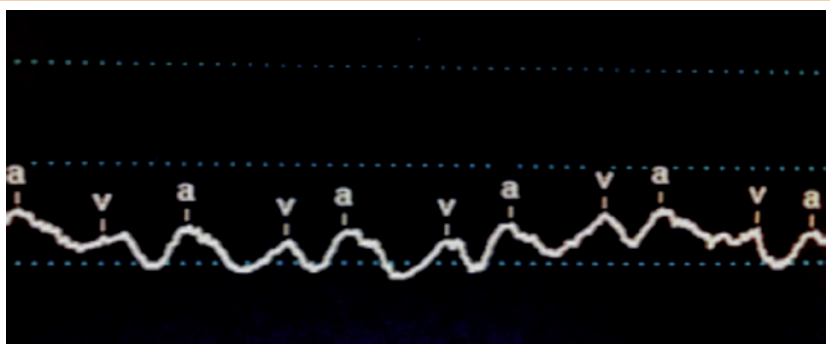



**Figura 14.2.** Curva de presión en aurícula derecha

En situaciones de bajo gasto cardíaco, disfunción ventricular o sedación profunda el gradiente pico puede disminuir notablemente; cuando el gradiente tiene una indicación límite para tratamiento percutáneo, debe correlacionarse con el gasto cardíaco para tomar la decisión. Otra situación de infraestimación del gradiente se produce cuando en presencia de obstrucciones graves, existe una comunicación intravascular proximal al sitio de la obstrucción (p. ej.: CIA y estenosis mitral), en donde el flujo sanguíneo puede derivarse del sitio obstruido, disminuyendo el gradiente obtenido a nivel de la obstrucción.

El reconocimiento de la morfología de la curva de presión permite asegurar la fiabilidad del registro y además tiene un valor intrínseco en sí misma para evaluar la gravedad de una lesión, por ejemplo una estenosis aórtica. Por ello, se deben conocer e interpretar las curvas de presión de las distintas cavidades:

- Presión auricular derecha.
- Presión auricular izquierda.
- Presión ventricular.
- Presión arterial pulmonar.
- Presión de enclavamiento en arteria pulmonar.
- Presión en venas pulmonares.
- Presión de enclavamiento en vena pulmonar.
- Presión aórtica.

### Presión auricular derecha

La morfología de la onda de presión se caracteriza por poseer deflexiones positivas (ondas "a", "c" y "v") y negativas (ondas "x" e "y").

Una presión baja (< 1-2 mmHg) sugiere hipovolemia. Una onda "a" acentuada es frecuente en situaciones de disfunción del VD u obstrucción. Aumentos de la onda "v" sugieren insuficiencia tricuspídea, CIA o CIV tipo Gerbode.

Las curvas de presiones en las venas cavas tienen contornos similares a la AD, son muy distensibles y pueden aumentar su volemia sin aumentos significativos de presión. No se graban rutinariamente salvo sospecha de obstrucción.

### Presión auricular izquierda

La morfología de la curva es la misma que la descrita en la AD. Se diferencia en que la presión media es mayor (6-9 mmHg) y en que la onda "v" predomina sobre la onda "a".

### Presión ventricular

La onda ventricular sistólica se inicia próxima al fin del complejo QRS y continúa hasta el final de la onda T. La rama ascendente de la onda es casi vertical debido a la rápida contracción ventricular. Cuando la presión ventricular excede la presión diastólica arterial, se objetiva una diminuta muesca en la onda ascendente que corresponde a la apertura de la válvula semilunar. El pico final de la contracción ventricular es suave y redondeado. Posteriormente, la presión rápidamente comienza a disminuir; en esta caída se inscribe una diminuta muesca por el cierre de la válvula semilunar cuando la presión ventricular cae bajo la presión diastólica. Al continuar la relajación ventricular, la presión ventricular cae lentamente hasta

cerca de cero y, al abrirse la válvula AV, el ventrículo inicia su llenado con un ascenso gradual en la presión hasta el final de la diástole. El final de la diástole se interrumpe por una pequeña deflexión positiva por la contracción auricular. La presión telediastólica se mide en este punto **(Figura 14.3).** Su medición puede ser difícil por varios motivos, como muesca inaparente, variación con la respiración, extrasistolia, fenómeno de *overshooting* **(Figura 14.4),** entre otros.

El ascenso y descenso de la curva de presión del VD son un poco menos agudos que los del VI, dado que el pico de presión es menor con un mismo tiempo de eyección. La presión normal sistólica del VD suele ser de 20-30 mmHg y la telediastólica de 3-6 mmHg. La presión telediastólica del VI suele ser < 12 mmHg, pero aumenta con la edad. Una presión sistólica elevada del VD sugiere obstrucciones en el tracto de salida, HTP o CIV.

### Presión arterial pulmonar

Esta curva suele ser de baja amplitud, con una pendiente ascendente sistólica lenta, una variable onda dícrota en la meseta y un más lento descenso en la diástole, que es similar a la presión telediastólica del VI **(Figura 14.5).**

La presión media de la arteria pulmonar es normalmente < 20 mmHg, con un pico de presión similar o ligeramente menor a la presión sistólica del VD; si el gradiente de presión es > 10 mmHg sugiere una obstrucción en el TSVD. Normalmente existe un gradiente de presión diastólico entre arteria pulmonar y VD y la ausencia del mismo sugiere la existencia de una insuficiencia pulmonar libre.

Una elevación de la PAP puede ocurrir en situaciones de cortocircuitos importantes, estenosis de las ramas pulmonares periféricas (ERPP), tromboembolismo pulmonar, elevación de la RVP, estenosis de venas pulmonares, aumento de presión en AI y fallo del VI. Es importante recordar que el término HAP no es sinónimo de RVP elevadas.

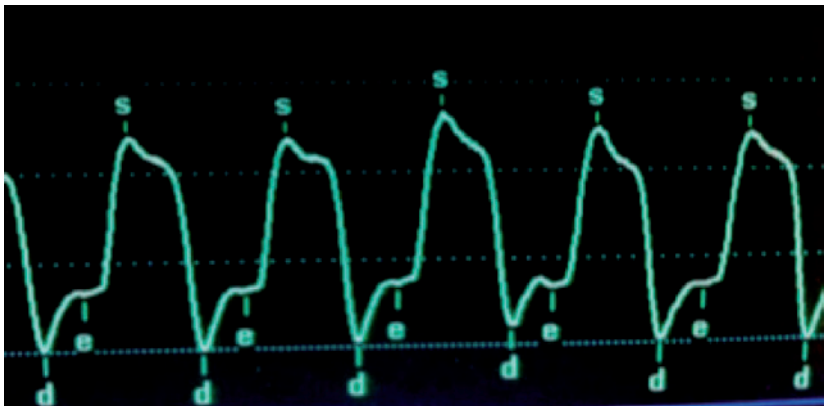



**Figura 14.3.** Curva de presión en ventrículo derecho

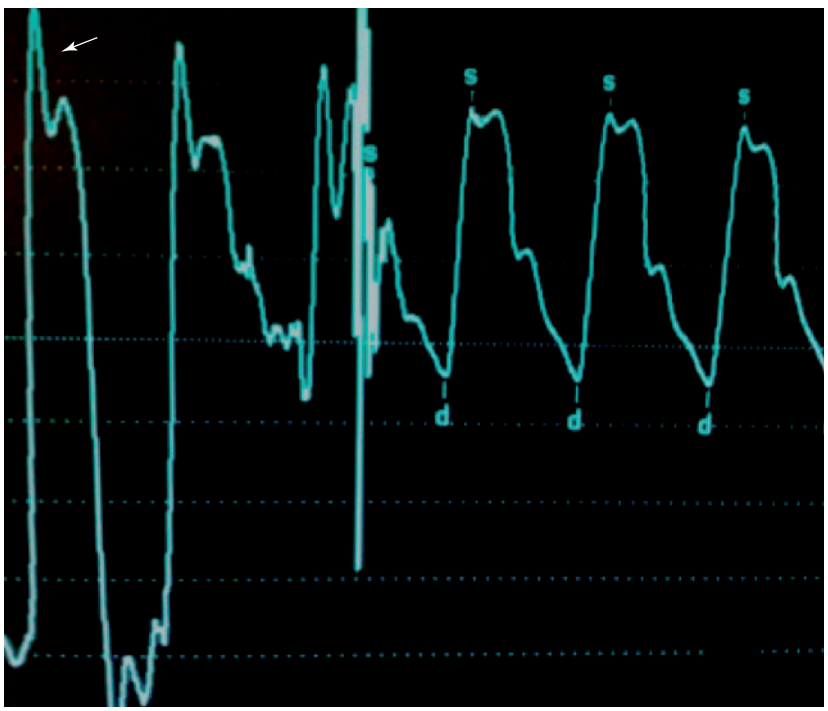



**Figura 14.4.** Registro en retirada desde el ventrículo izquierdo hasta la aorta. Obsérvese el fenómeno de *overshooting* en la curva ventricular *(flecha* en el primer latido) secundario a la compresión del catéter por las estructuras circundantes

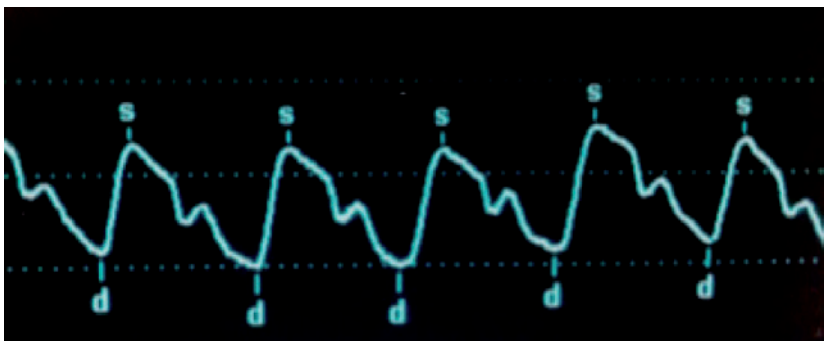



**Figura 14.5.** Curva de presión normal en la arteria pulmonar

### Presión de enclavamiento en arteria pulmonar

Es la presión obtenida en los capilares pulmonares. Se mide colocando un catéter con o sin balón en una rama distal de la arteria pulmonar, en la que el vaso es ocluido por el propio diámetro del catéter o por un balón inflado (se puede comprobar por la morfología de la onda o por la $SatO_2$ que será > 98%). Un inflado excesivo del balón puede producir un artefacto de medición de la curva, que se reconoce por la pérdida de morfología de las distintas ondas **(Figura 14.6).** La presión medida refleja la presión distal en la AI y la presión telediastólica del VI, salvo que exista obstrucción entre estos niveles (estenosis de venas pulmonares, *cor triatriatum,* estenosis mitral).

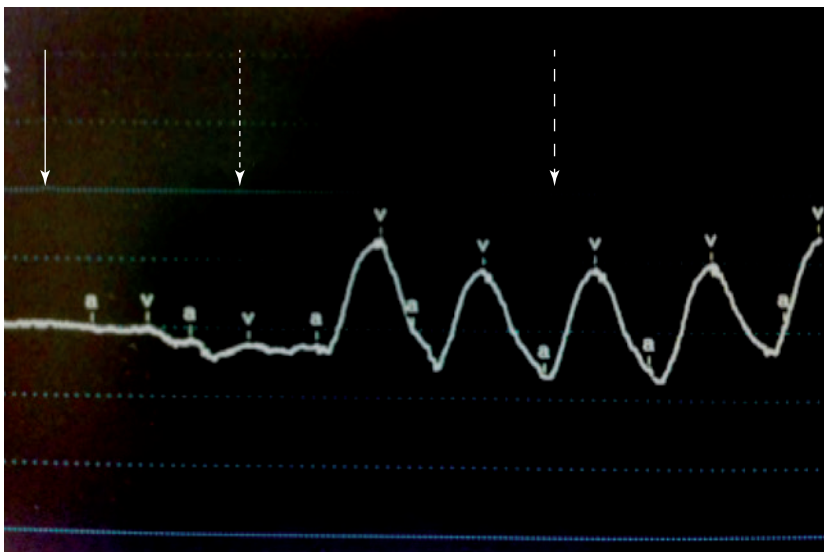


**Figura 14.6.** Presión de enclavamiento mediante catéter-balón. En la porción inicial existe un sobreinflado del balón, lo que redunda en un artefacto *(flecha normal);* posteriormente, al disminuir el inflado del mismo, se objetiva una curva normal de presión de enclavamiento *(flecha de puntos)* y de arteria pulmonar *(flecha discontinua)*

### Presión en venas pulmonares

Las presiones de venas pulmonares son trazados similares a los de la AI. Si existe elevación en el trazado de algunas de las venas, con presión AI normal sugiere estenosis de venas pulmonares; no obstante, si sólo una o dos venas pulmonares son estenóticas, puede existir una redistribución del flujo pulmonar que muestre un mínimo gradiente.

### Presión de enclavamiento en vena pulmonar

Se toma igual que la presión de enclavamiento arterial, pero desde la AI y con enclavado en una vena pulmonar. No se realiza rutinariamente, sólo en casos con CC en los que no se puede acceder a la arteria pulmonar. Proporciona una estimación aproximada de la PAP, pero cuanto mayor sea la presión, menos exacta será.

### Presión aórtica

La curva de presión arterial inicia su ascenso en la sístole cuando la presión de eyección del ventrículo correspondiente excede la presión diastólica de las arterias y abre las válvulas semilunares. El pico de presión arterial coincide con la contracción ventricular y tiene la misma amplitud y configuración que su ventrículo correspondiente. Cuando se inicia la relajación ventricular, la presión arterial desciende y se inscribe una muesca (onda dícrota) al cerrarse la válvula semilunar. Posteriormente, la presión declina mucho más lentamente hasta la siguiente fase eyectiva **(Figura 14.7).**

Una amplia presión del pulso (diferencia sistodiastólica) es característica de lesiones como la insuficiencia aórtica, el DAP o las fístulas o colaterales sistemicopulmonares. Una disminución en la presión del pulso puede deberse a bajo gasto o taponamiento.

La curva de presión aórtica varía considerablemente según el lugar de medición. La presión del pulso en la aorta ascendente es normalmente 25-50 mmHg o < 50% de la presión sistólica aórtica. Las arterias periféricas poseen un pico sistólico mayor (hasta 25-30 mmHg más), levemente retrasado y con descenso diastólico más lento. Esto se debe al aumento de propagación de la onda de presión desde la columna de sangre de la aorta hacia la periferia.

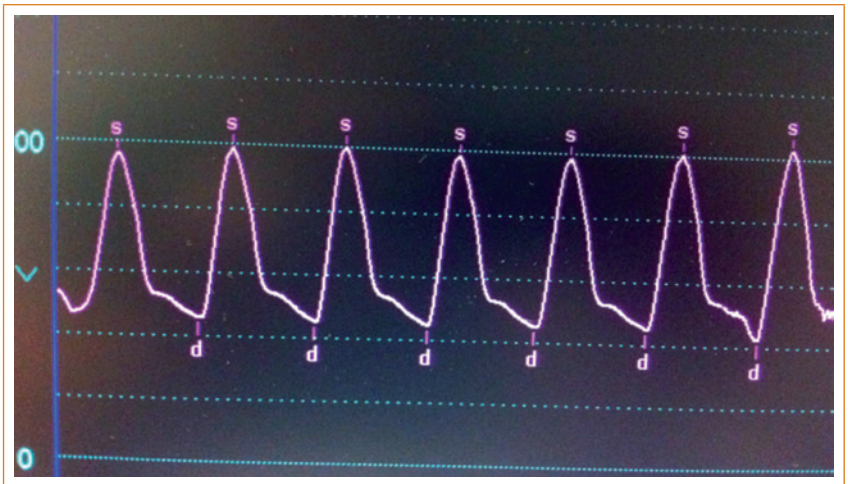


**Figura 14.7.** Curva de presión en aorta ascendente

## Flujos y cortocircuitos

El método de termodilución consiste en la introducción de un catéter con un sensor de temperatura en su extremo distal a nivel de la arteria pulmonar y una luz proximal por donde se inyecta suero fisiológico frío; el cambio de temperatura detectado por el sensor distal es directamente proporcional al flujo. Esta técnica no debe usarse en presencia de cortocircuitos intracardíacos. El índice cardíaco se estima indexando el gasto cardíaco con la superficie corporal y su valor normal varía entre 3-3,5 l/min/$m^2$.

El método de Fick es válido incluso en presencia de cortocircuitos, por lo que es el más utilizado en CC. Según el principio de Fick, sabiendo el consumo de oxígeno ($VO_2$) y midiendo la diferencia arteriovenosa de contenido de $O_2$, se puede calcular el flujo o gasto cardíaco. Por la dificultad en la medición del consumo de oxígeno se utilizan unas tablas o nomogramas en las que varía su valor en función de la edad, superficie corporal y FC. Con el contenido de oxígeno en sangre sistémica (arterial y venosa) y pulmonar (arterial y venosa), es posible determinar el flujo sanguíneo sistémico (Qs), el flujo sanguíneo pulmonar (Qp) y calcular los cortocircuitos que puedan coexistir.

$$\text{GC (l/min)} = \frac{VO_2\ (ml O_2/min)}{\text{Diferencia AV de contenido de } O_2\ (ml O_2/dl) \times 10}$$

$$\text{Qs (l/min)} = \frac{VO_2\ (ml O_2/min)}{(\text{SatAo - Sat venosa mixta}) \times \text{Hb (g/dl)} \times 1{,}36\ \text{(ml/g)} \times 10}$$

$$\text{Qp (l/min)} = \frac{VO\ (ml O_2/min)}{(\text{Sat vena pulmonar - SatAP}) \times \text{Hb} \times 1{,}36 \times 10\ (1\ \text{l: } 10\ \text{dl})}$$

$$\text{Qp/Qs} = \frac{\text{SatAo - Sat venosa mixta}}{\text{Sat vena pulmonar - SatAP}}$$

Dependiendo de dónde se produzca el cortocircuito, se deberá variar la zona de extracción y siempre se usarán para los cálculos de la diferencia AV las muestras proximales y distales al cortocircuito. De tal forma, en el *ductus* no se puede usar la saturación en AP y la opción más aproximada es hacer la media entre ambas ramas pulmonares distales; en el retorno venoso pulmonar anómalo se deberá escoger también una muestra proximal a la desembocadura de éste, etcétera.

El flujo sanguíneo pulmonar efectivo (Qpe) es la cantidad de sangre venosa sistémica que llega a los pulmones. En ausencia de cortocircuito Qp = Qpe; cuando existe un cortocircuito I-D, en cambio, Qp > Qpe; cuando existe un cortocircuito D-I, Qp < Qpe.

$$\text{Q I-D} = \text{Qp - Qpe} \qquad \text{Q D-I} = \text{Qs - Qpe}$$

## Resistencias vasculares

Conceptualmente, la resistencia vascular es la fuerza que se opone al tránsito del flujo sanguíneo a través de los vasos y es directamente proporcional a la diferencia de presión a través de los vasos que se están considerando, e inversamente proporcional al flujo:

$$\text{Resistencia} = \frac{\text{Diferencia de presión}}{\text{Flujo}}$$

La resistencia que ofrecen los vasos pulmonares al flujo pulmonar se expresa en la siguiente fórmula:

$$\text{RVP} = \frac{\text{Presión media AP - Presión media AI}}{\text{Qp}}$$

La resistencia que ofrecen los vasos sistémicos al flujo sistémico se expresa en la siguiente fórmula:

$$\text{RVS} = \frac{\text{Presión media Ao - Presión media AD}}{\text{Qs}}$$

Las resistencias se expresan en Unidades Wood (mmHg/l/min), indexado por superficie corporal (UW x $m^2$). Aunque parezca evidente, es importante resaltar que cuando se utiliza el Qs indexado, la superficie corporal no divide sino que multiplica el valor, ya que en el índice cardíaco el flujo se divide por la superficie corporal.

La RVP normal debe ser < 2 UW indexada y la RVS < 20 UW indexada. Menos frecuentemente también se utilizan como unidad métrica las dynas/segundo x $cm^{-5}$ (la conversión se realiza multiplicando UW x 80).

Para estimar con precisión la RVP en el paciente con estenosis de ramas pulmonares, se debe conocer la distribución del flujo de la sangre a cada pulmón, mediante RM o gammagrafía de perfusión pulmonar. La RVP en cada pulmón se puede calcular multiplicando el flujo pulmonar total por el porcentaje estimado de perfusión en cada pulmón. Medir la RVP es muy importante en pacientes con fisiología univentricular o candidatos a trasplante, pues el riesgo es muy alto cuando supera las 3 o 6 UW, respectivamente. El test de vasorreactividad pulmonar (habitualmente con oxígeno, óxido nítrico o ambos) tiene como objetivo valorar la reversibilidad de la RVP y predecir la respuesta a diversos tratamientos médicos.

## Áreas valvulares

Se calculan según la fórmula de Gorlin. El área de una válvula es directamente proporcional al flujo a través de ésta e inversamente proporcional a la raíz cuadrada del gradiente de presión medido a su través. Para el cálculo de válvulas semilunares:

$$\text{Área valvular} = \frac{\text{Flujo sistólico (ml/s)}}{44{,}5 \times \sqrt{\text{gradiente medio sistólico}}}$$

$$\text{Flujo sistólico} = \frac{\text{GC x intervalo RR}}{60 \times \text{tiempo de eyección sistólico}}$$

El gradiente medio puede obtenerse con precisión por planimetría. Si no es posible, se puede usar la siguiente fórmula modificada que emplea el gradiente pico:

$$\text{Área valvular} = \frac{\text{Flujo sistólico (ml/s)}}{37{,}8 \times \sqrt{\text{gradiente pico} + 10}}$$

Para el cálculo de las válvulas AV:

$$\text{Área valvular} = \frac{\text{Flujo diastólico (ml/s)}}{31{,}5 \times (\sqrt{\text{gradiente medio diastólico}})}$$

$$\text{Flujo diastólico} = \frac{\text{GC x intervalo RR}}{60 \times \text{tiempo de llenado diastólico}}$$

### Errores frecuentes

Los errores más frecuentes cometidos en la valoración hemodinámica son:

- **Errores en la obtención de presiones:**
  - Errores en la calibración del cero.
  - Mediciones en fases respiratorias distintas.
  - Malposición del catéter o aire en su interior.
  - Mediciones durante ritmos no sinusales.

- **Errores en la obtención de saturaciones:**
  - $FiO_2$ distinta a 21% o de pH de 7,4.
  - No tener en cuenta el $O_2$ disuelto si $FiO_2 > 21\%$.
  - Extracciones muy separadas en el tiempo.
  - Saturación mal obtenida (sobre todo en VCI).
  - Asunción de una inapropiada saturación venosa pulmonar.

- **Errores en los cálculos:**
  - Cálculo inapropiado de la saturación venosa mixta.
  - Cálculo inapropiado de las resistencias indexadas por superficie corporal. La resistencia pulmonar absoluta no se divide por la superficie corporal sino que se multiplica y eso se debe a que es el gasto cardíaco el que se divide entre la superficie corporal (denominador en la fórmula de resistencias).
  - En cortocircuitos bidireccionales es importante la valoración del gasto cardíaco pulmonar efectivo (Qpe), pues da una visión más real que la ratio Qp/Qs de cuál es la cuantía del flujo pulmonar.
  - Las medidas de resistencia pulmonar no se deben analizar de forma aislada. Es muy importante su relación con la resistencia sistémica (RVP/RVS). Así pues, en estados de HTA significativa la RVP también se eleva de forma proporcional y, por otro lado, en situaciones de hipotensión o incluso *shock* una medición baja de RVP en valor absoluto puede ser relativamente alta.

## 14.4. Angiografía

En esta prueba es importante distinguir sus distintas modalidades. La angiografía convencional es el relleno de contraste de un vaso o cavidad para poder apreciar mediante escopia su morfología o función. Se precisan catéteres angiográficos con agujeros laterales (Pigtail o Berman) conectados a una jeringa inyectora o bomba de contraste. Dado que la inyección de contraste se hace a alta presión, es importante comprobar que la punta se mueve libremente en las cavidades cardíacas, lejos de la pared, músculos papilares, trabeculaciones o aparato subvalvular. La inyección puede ser manual en estructuras pequeñas y en ese caso se pueden usar catéteres con orificio terminal. Otra forma es la angiografía de oclusión con balón, lo que permite opacificar las estructuras deseadas con una mínima cantidad de contraste al parar el flujo de lavado sanguíneo. Es importante una adecuada preparación del niño, de forma que se retiren estructuras óseas (brazos) o artefactos externos (tubos…) del recorrido del haz de rayos X.

La modalidad biplano permite hacer dos proyecciones ortogonales de forma simultánea, es decir, duplica información y radiación con igual dosis de contraste **(Figura 14.8).**

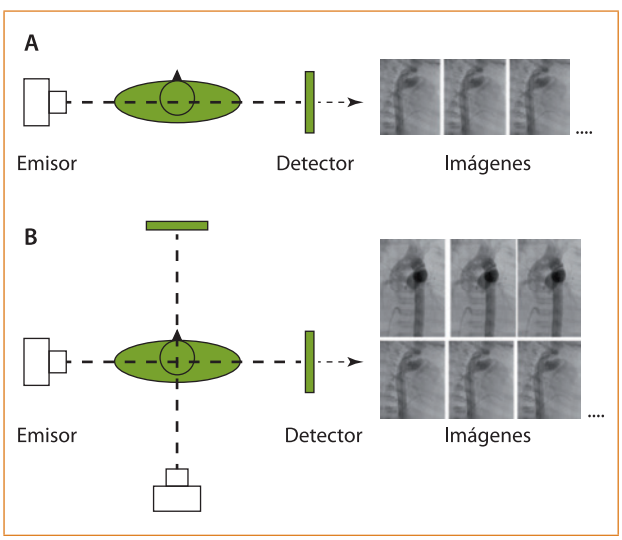



**Figura 14.8.** Angiografía convencional. **A:** se objetiva un esquema de una angiografía monoplano. **B:** se muestra un esquema de una angiografía biplano

La modalidad rotacional multiplica la información con igual dosis de radiación y contraste, y permite la obtención de diferentes proyecciones de imágenes de forma consecutiva. La angiografía rotacional consiste en la inyección de contraste durante el tiempo que tarda en girar el detector de rayos X una angulación previamente determinada. Permite obtener con una sola angiografía imágenes en todas las proyecciones del recorrido en función de las imágenes por segundo fijadas **(Figura 14.9).** Además, es posible en algunas estaciones de trabajo realizar una reconstrucción tridimensional de la información obtenida con el consiguiente trabajo de posprocesado, lo que facilita la comprensión y planificación del tratamiento de estructuras complejas **(Figura 14.10).**

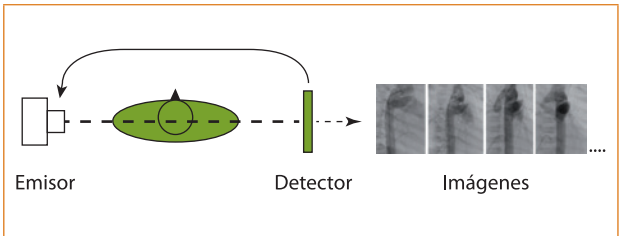



**Figura 14.9.** Esquema de angiografía rotacional. Obsérvese la secuencia de imágenes obtenidas de forma consecutiva y en distintas proyecciones

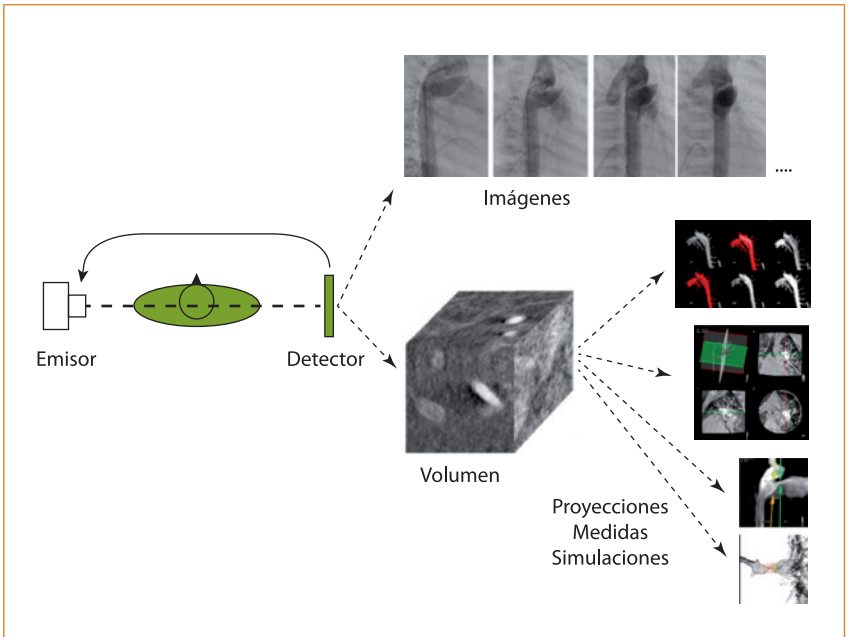



**Figura 14.10.** Angiografía rotacional y reconstrucción tridimensional. La información obtenida es objeto en una estación de trabajo de un posprocesado que permite distintas opciones de trabajo

Otro adelanto es la integración de imágenes con RM, TC o ecografía, pues mejora la valoración tridimensional de las angiografías convencionales adquiridas. Además, la mezcla de las diferentes formas de imagen a tiempo real posibilita el estudio diagnóstico ideal desde el punto de vista anatómico.

## 14.5. Riesgos y complicaciones

La incidencia de complicaciones es baja (< 5%) y el riesgo de muerte inferior al 2%. Los riesgos aumentan en situaciones de inestabilidad hemodinámica previa, HTP y en el periodo neonatal o de lactancia:

- **Complicaciones vasculares.** El riesgo de oclusión arterial es mayor en los primeros 6 meses de vida, aunque en esos casos suele haber una buena respuesta al tratamiento con heparina. Se deben prevenir usando el introductor más pequeño posible. La trombosis venosa es más frecuente, pero menos problemática y además el tratamiento anticoagulante suele ser eficaz. La compresión manual del sitio de punción debe ser de tal intensidad que impida el sangrado, pero permita la palpación de pulsos distales. El vendaje compresivo con reposo absoluto debe ser de 6 horas para la punción arterial y de 3 horas para la punción venosa. Si se objetiva pulso disminuido, debe administrarse un bolo de heparina (50-100 U/kg) y perfusión a 15-20 U/kg/h para lograr ACT 250-300 s. Si no se objetiva mejoría, a las 4 horas de la infusión debe iniciarse tratamiento trombolítico (r-TPA o equivalente). Si no se logra permeabilizar el vaso, se debe considerar la angioplastia transluminal percutánea o la cirugía vascular reparadora.
- **Arritmias.** La extrasistolia auricular o ventricular dependientes de catéter carecen de importancia. Las taquicardias auriculares prolongadas pueden ceder con extrasístoles provocadas con el catéter, con sobreestimulación eléctrica o con antiarrítmicos. La taquicardia ventricular prolongada o fibrilación ventricular requieren cardioversión eléctrica. Los BAV o de rama son casi invariablemente transitorios, siempre en relación con la compresión de las vías de conducción por los catéteres.
- **Hemopericardio.** Es muy poco frecuente y se relaciona con manipulación brusca de catéteres (p. ej.: avance de catéter sobre una guía mal posicionada) y es más frecuente en biopsias endomiocárdicas. Cuando se produce, varía en la gravedad, pero si aparecen datos de taponamiento, el riesgo de muerte es muy alto. En caso de taponamiento, se debe realizar pericardiocentesis y, además, reinfundir la sangre drenada en el paciente.
- **Crisis de hipoxia y acidosis.** Se han descrito en pacientes con tetralogía de Fallot y manipulación del TSVD.

- **Embolias gaseosas.** Actualmente son excepcionales y aunque ocurran no suelen dejar secuelas, pues suelen ser burbujas pequeñas. Se producen por un error en el purgado del catéter.
- **Accidentes cerebrovasculares isquémicos.** Generalmente se producen por aparición de coágulos o burbujas en el torrente sistémico y suelen ser transitorios. Se debe tener especial cuidado en la anticoagulación con heparina durante el cateterismo de las cavidades izquierdas o en presencia de cortocircuitos derecha-izquierda.
- **Endocarditis.** Se ha descrito de forma excepcional relacionada con el cateterismo. Se debe aconsejar profilaxis solamente en aquellos pacientes de muy alto riesgo.
- **Complicaciones menores:**
  - Paresia transitoria (normalmente nervio femorocutáneo) secundaria a pinchazos durante el acceso vascular.
  - Manchas de contraste, que aunque reflejan la poca precaución en la inyección de contraste se suelen tolerar bien.
  - Hematuria transitoria.
  - Fiebre transitoria.

## Ideas para recordar

- Las indicaciones de realización de un cateterismo cardíaco han evolucionado con el tiempo, de forma que, actualmente, se deben limitar a las recomendadas en la literatura, que fundamentalmente se circunscriben a cuando se vaya a hacer una intervención o se requiera una información no disponible por otros medios.

- El estudio hemodinámico (registro de presiones y oximetrías) permite realizar cálculos de resistencias, gasto cardíaco y cortocircuitos, pero existen una limitaciones técnicas y de interpretación que siempre deben tenerse en cuenta en la toma de decisiones clínicas.

- La angiografía con estudio biplano permite obtener dos proyecciones con la misma inyección de contraste, pero aumenta la radiación al doble. Comparativamente, la angiografía rotacional permite obtener múltiples proyecciones con la misma inyección de contraste y con menor dosis de radiación, pero perdiendo resolución espacial.

## Bibliografía


- Bergersen L, Foerster S, Marshall AC, Meadows J. *Congenital heart disease, the catheterization manual.* New York. Springer Science, 2009.
- Bridges N, O´Laughlin M, Mullins C, Freed M. *Heart disease in infants, children and adolescents. Cardiac catheterization, angiography and intervention.* Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins, 2001.
- Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, *et al.* Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011; 123(22): 2607-2652.
- Kreutzer J, Fernández C. *Cuidados críticos en cardiopatías congénitas o adquiridas. Cateterismo cardíaco.* Bogotá. Distribuna, 2008.
- Lafarge CG, Miettinen OS. The estimation of oxygen consumption. *Cardiovasc Res* 1970; 4: 23-30.
- Lock JE, Keane J, Perry S. *Diagnostic and Interventional catheterization in congenital heart disease.* Boston. Kluwer Academic Publishers, 2000.

# 15

# Cardiología intervencionista pediátrica: técnicas de apertura

Alfonso Descalzo Señoran*
José Félix Coserria Sánchez*
María Enriqueta Maya Carrasco**

** Sección de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista. Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla*
*** Sección de Cardiología Pediátrica. Instituto Hispalense de Pediatría. Sevilla*

***OBJETIVOS***

- Conocer cuáles son las cardiopatías en las que se indica practicar una atrioseptostomía y su técnica.
- Saber los pacientes a los que se indica una valvuloplastia aórtica y pulmonar, así como sus pasos de realización.
- Averiguar en qué situaciones se debe efectuar un procedimiento intervencionista sobre el árbol arterial pulmonar, sus opciones y complicaciones asociadas.
- Reconocer las distintas alternativas terapéuticas de la coartación de aorta, tanto en su variedad nativa como en los casos de recoartación, así como sus posibles complicaciones asociadas a los procedimientos.
- Aprender en qué casos está indicada la colocación de un *stent* ductal como alternativa de tratamiento a la cirugía.
- Conocer los pacientes subsidiarios de colocación de una válvula pulmonar percutánea en el tratamiento de la insuficiencia pulmonar grave.

## 15.1. Introducción

Se entiende por cardiología intervencionista la aplicación con fines terapéuticos de las técnicas del cateterismo cardíaco. El inicio de esta nueva etapa tuvo lugar en 1966, cuando Rashkind y Miller realizaron la atrioseptostomía con catéter-balón. A partir de entonces, los procedimientos terapéuticos mediante cateterismo aplicados a las CC se han desarrollado y perfeccionado de manera notable. Las principales técnicas de apertura en el intervencionismo cardíaco se resumen en la **Tabla 15.1.**

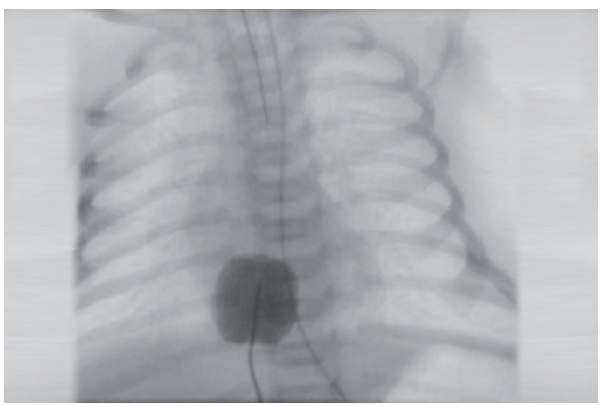
| Técnicas de apertura |
|---|
| · Atrioseptostomía |
| · Valvuloplastia pulmonar y angioplastia de árbol arterial pulmonar |
| · Valvuloplastia aórtica |
| · Valvuloplastia mitral y tricuspídea |
| · Angioplastia de coartación de aorta |
| · Colocación de *stent* en *ductus* arterioso |
| · Implantación percutánea de válvula |
| · Otras dilataciones vasculares: |
| - Venas sistémicas y pulmonares |
| - Fístulas y vasos anómalos sistemicopulmonares |

**Tabla 15.1.** Técnicas de apertura en intervencionismo cardíaco pediátrico

## 15.2. Atrioseptostomía

La atrioseptostomía con catéter-balón fue la primera técnica terapéutica utilizada mediante cateterismo cardíaco; fue publicada por Rashkind y Miller en 1966, habiéndola realizado en tres pacientes con transposición de grandes vasos.

Consiste en la introducción por vía venosa femoral o safena de un catéter-balón que, bajo control fluoroscópico o ecocardiográfico, se avanza hasta la AD y, a través de un foramen oval, a la AI. El balón se llena con 2-3 $cm^3$ de contraste diluido y, a continuación, se realiza un tirón enérgico y limitado hasta la unión de la VCI con la AD. Esta maniobra se repite varias veces. Otra vía de acceso es la vena umbilical, si se trata de un recién nacido con menos de 7 días de vida. La ecocardiografía 2D permite realizar el procedimiento en la UCI neonatales, con las ventajas de mayor rapidez y ausencia de radiaciones ionizantes, pero con el inconveniente de que se precisan dos médicos **(Vídeo 15.1 y Figura 15.1).**



**Vídeo 15.1.** Atrioseptostomía de Rashkind

El objetivo de esta técnica es la creación de una CIA por rotura de la fosa oval que permite el paso libre de sangre entre ambas aurículas. La atrioseptostomía con catéter-balón es la técnica de elección en la transposición de grandes vasos. Se realiza como una urgencia vital en los casos con septo interventricular íntegro y grave hipoxemia con acidosis. También está indicada en DVPAT, atresia tricuspídea, APSI, hipoplasia primitiva importante del VD y síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas, ya que es indispensable el paso de sangre por la CIA, y se debe efectuar septostomía auricular si hay signos de obstrucción a este nivel.

Las complicaciones son raras. La más frecuente es la aparición de arritmias, transitorias en la mayoría de los casos. También se han descrito perforación y rotura cardíacas por sobredimensión del balón. La rotura del balón es relativamente frecuente, aunque raramente se produce embolización de fragmentos de látex. Esta técnica es muy efectiva en el periodo neonatal y es raro que tenga éxito pasado el segundo mes de vida, debido al engrosamiento del tabique interauricular, por lo que entonces se ha de recurrir a septostomía con catéter-cuchilla de Park, RF o dilatación de la CIA con técnica de Shrivastava mediante catéter-balón.

## 15.3. Valvuloplastia pulmonar y angioplastia de ramas pulmonares

Actualmente, la valvuloplastia percutánea es el tratamiento de elección en la estenosis de la válvula pulmonar. Hoy en día, el diagnóstico y la medida del anillo se realizan con ecografía 2D Doppler, indicando la valvuloplastia cuando el gradiente

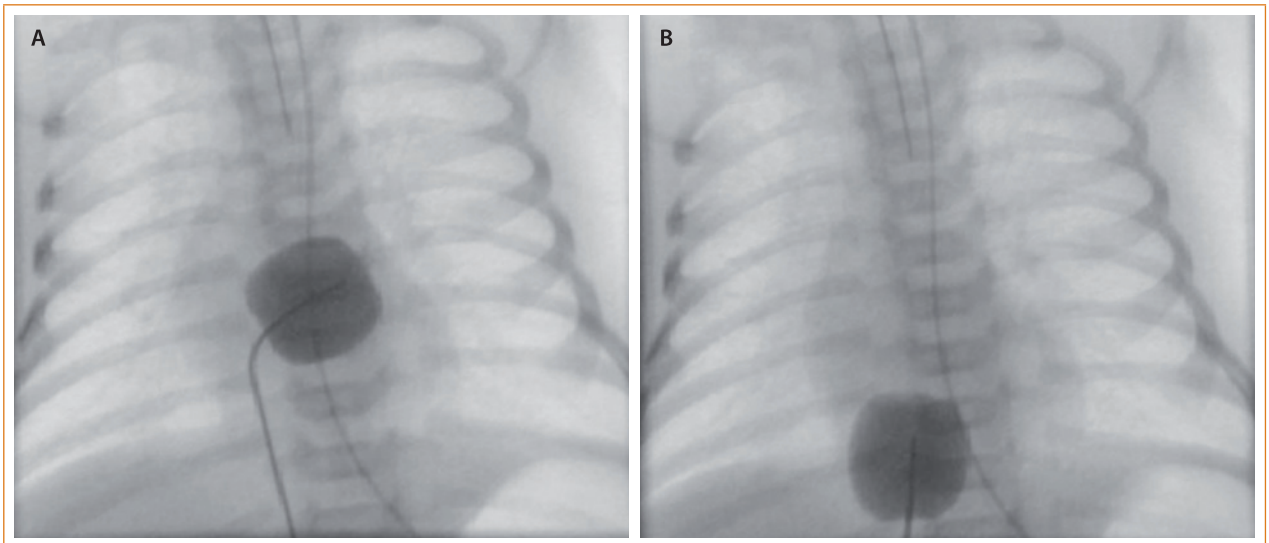



**Figura 15.1.** Atrioseptostomía de Rashkind. **A:** proyección posteroanterior; se observa el catéter con el balón lleno en la aurícula izquierda. **B:** tras realizar la tracción del catéter, el balón se encuentra en la aurícula derecha creando o ampliando la comunicación interauricular

pico es mayor a 60 mmHg (medio > 40 mmHg), confirmándose en el momento del cateterismo, previo a la dilatación. Si el gradiente es superior a 50 mmHg, se debe proceder a la dilatación. Previamente, se realiza una ventriculografía derecha en proyecciones posteroanterior y lateral para ver el aspecto de la válvula y medir el tamaño del anillo pulmonar. La valvuloplastia consiste en la introducción por vía venosa de un catéter-balón soportado por una guía previamente alojada en la porción distal de una rama pulmonar, que una vez colocado a nivel de la válvula pulmonar se llena de contraste diluido mediante presión controlada por una jeringa con manómetro hasta que alcance su diámetro máximo y desaparezca la muesca marcada por la estenosis en el contorno del balón. Se debe realizar la dilatación con un catéter cuyo balón tenga un diámetro del 120-140% del diámetro del anillo pulmonar. Esta dilatación no debe durar más de 12 segundos y se puede repetir varias veces, aunque la primera suele ser efectiva si se realiza correctamente. Se considera una dilatación satisfactoria cuando el gradiente residual es menor de 25 mmHg. Finalmente, se efectúa otra ventriculografía para comprobar el estado de la válvula **(Figura 15.2).**

Las válvulas displásicas con anillos pequeños y velos valvulares muy gruesos son las que menos se benefician de esta técnica, y algunos pacientes tienen que pasar a cirugía. Cuando existe atresia valvular con cámara de llenado e infundíbulo de buen tamaño, es también posible realizar una valvuloplastia con balón si previamente se consigue perforar la válvula pulmonar mediante RF o con una guía.

La valvuloplastia en el neonato con estenosis pulmonar crítica es más difícil y posee mayor riesgo de complicaciones. La mejora del material, con guías hidrofílicas y catéteres-balón de bajo perfil, ha mejorado su pronóstico al disminuir las complicaciones. Es muy importante en estos casos mantener el *ductus* abierto con PGE1, ya que ello permitirá colocar la guía que soporta el catéter-balón en la aorta descendente a la vez que se mantiene el flujo pulmonar durante el llenado del balón.

Frecuentemente, tras la valvuloplastia, se observa obstrucción infundibular reactiva, que suele desaparecer a los pocos días o semanas de forma espontánea. Cuando la estenosis de la válvula pulmonar forma parte de una CC cianótica, la indicación de valvuloplastia está en controversia. Hay que valorar muy cuidadosamente el grado de participación infundibular que frecuentemente la acompaña, así como la presencia de estenosis a otros niveles. En estos casos, se han comunicado buenos resultados iniciales de la implantación de *stents* en el TSVD.

Las complicaciones son raras (0,3%), aunque puede aparecer BAV completo transitorio y episodios de bradicardia durante el llenado del balón, que suelen ceder tras su vaciado. Los resultados son excelentes, presentando en el seguimiento a largo plazo un porcentaje libre de reintervenciones del 88% a los 5 años y del 84% a los 10 años. Los factores que más se han asociado a reestenosis son balones relativamente menores (relación balón/anillo < 1,2) y un gradiente posvalvuloplastia invasivo de más de 30 mmHg. La insuficiencia pulmonar posvalvuloplastia está presente en el 40-90% de los pacientes, aunque en muy pocos casos es precisa una actuación sobre ella.

La estenosis o la hipoplasia de las ramas pulmonares puede ser de etiología congénita (síndrome de Williams, síndrome de Alagille, etc.) o posquirúrgica, generalmente secundaria a fístulas sistemicopulmonares realizadas en los primeros días de la vida. La dilatación con balón está indicada en lesiones que produzcan hipertensión en el VD superior a la mitad de las presiones sistémicas. La técnica de la dilatación fue descrita por Lock en 1987. El diámetro del balón debía ser 3 o 4 veces el de la zona más estenótica sin llegar a superar el doble de la zona proximal y distal de la estenosis. Se considera efectiva cuando se consigue una caída de al menos un 20% de la presión en el

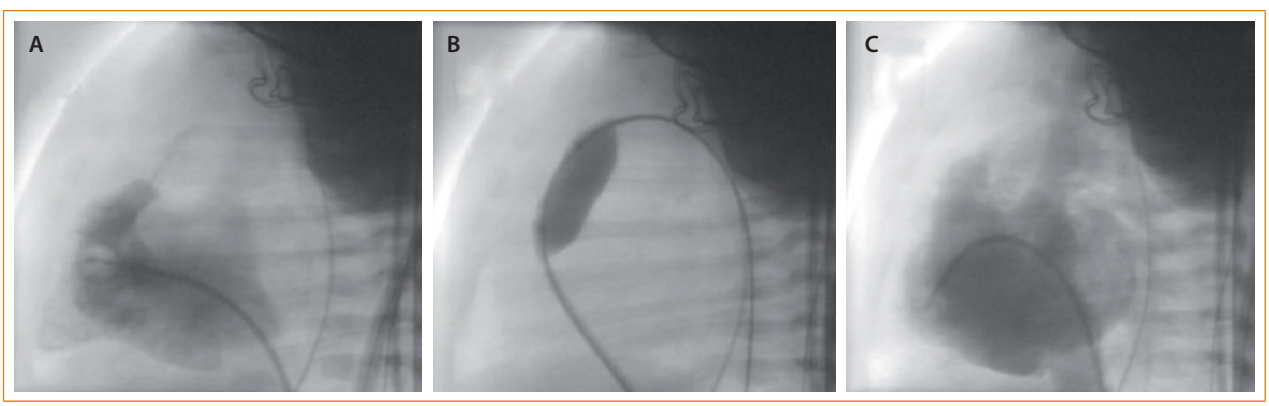



**Figura 15.2.** Valvuloplastia pulmonar. **A:** ventriculografía derecha en proyección lateral; se puede observar el mínimo paso de contraste a través de la válvula pulmonar. **B:** inflado del catéter-balón en la localización de la válvula. **C:** ventriculografía derecha en proyección lateral; se observa un mayor paso de contraste a través de la válvula

VD, manteniendo las mismas presiones sistémicas previas y un aumento de más del 50% del diámetro de la estenosis. También refleja un buen resultado un aumento evidente de la perfusión pulmonar en la gammagrafía isotópica. El porcentaje de resultados favorables está alrededor del 50%, que se reduce al 35% cuando se valora además una buena perfusión pulmonar en la gammagrafía. La mortalidad es del 2%, y las complicaciones graves del 5%, siendo las más frecuentes el edema pulmonar, la disección y ruptura de la rama pulmonar, y la formación de aneurismas.

Debido a esta morbimortalidad y a la pobreza de resultados, cada vez se tiende más a la implantación de *stents* en estas lesiones. El paciente ideal es un niño mayor o un adulto al que se le pueda implantar un *stent* con un diámetro de al menos 12 mm que le permita una buena perfusión a lo largo de la vida. El desarrollo de nuevas generaciones de *stents* está permitiendo la colocación en pacientes de menor edad y peso, al presentar un menor perfil, con el inconveniente del aumento del número de redilataciones posteriores. Las complicaciones pueden ser graves; la más frecuente es la embolización a sitio no deseado en el 5% de los casos, y también se puede producir oclusión con trombos de la rama y la formación de aneurismas, e incluso perforación **(Figura 15.3).**

La estenosis supravalvular pulmonar a nivel del tronco puede tener una etiología congénita o bien, mucho más frecuentemente, ser secundaria a la corrección anatómica de la transposición de los grandes vasos. La técnica de dilatación es la misma que para la estenosis a nivel valvular. El diámetro del balón no debe rebasar el 140% del diámetro del anillo valvular para no dañarlo. Sólo se consigue una disminución satisfactoria del gradiente en el 50% de los casos, pero debe intentarse antes de indicar la reparación quirúrgica. En los casos de estenosis congénita, los resultados son aún peores, y la mayoría de los pacientes necesita cirugía.

## 15.4. Valvuloplastia aórtica

Siguiendo la misma técnica de la valvuloplastia pulmonar, pero aplicada por vía arterial a la válvula aórtica, Lababidi realizó, en 1983, la primera valvuloplastia aórtica transluminal en un niño con estenosis aórtica grave. Hoy se aplica como técnica de elección, tanto en lactantes y niños mayores como en neonatos.

Está indicada cuando existen gradientes superiores a 70 mmHg en niños menores de 3 años y superiores a 50 mmHg en los mayores, así como en neonatos y lactantes con estenosis aórtica crítica. El gradiente máximo calculado por Doppler generalmente sobreestima el gradiente real, por lo que es mucho más fiable el gradiente medio registrado con este método.

La vía más utilizada es la arteria femoral, aunque también se han descrito buenos resultados mediante disección quirúrgica de arteria carótida interna. Se realizará una aortografía previa para valorar la anatomía valvular, el anillo y si existe insuficiencia previa al intervencionismo, estando contraindicado en pacientes con insuficiencia mayor de leve. Se debe cruzar la válvula aórtica con un catéter de agujero distal, ayudándose de una guía adecuada en cada caso y, a través de este catéter, pasar una guía de intercambio que permita avanzar sobre la misma el catéter-balón. El llenado del balón, una vez colocado en la válvula, debe ser lo más rápido posible, y se comprobará la desaparición de la muesca que produce en el mismo la válvula estenótica. Para la estabilización del balón en la válvula estenótica se puede realizar una estimulación cardíaca mediante marcapasos en el VD, o la administración de adenosina i.v. Finalmente, debe registrarse el gradiente residual y realizarse una nueva aortografía para valorar si existe insuficiencia aórtica y su gravedad **(Vídeo 15.2 y Figura 15.4).**

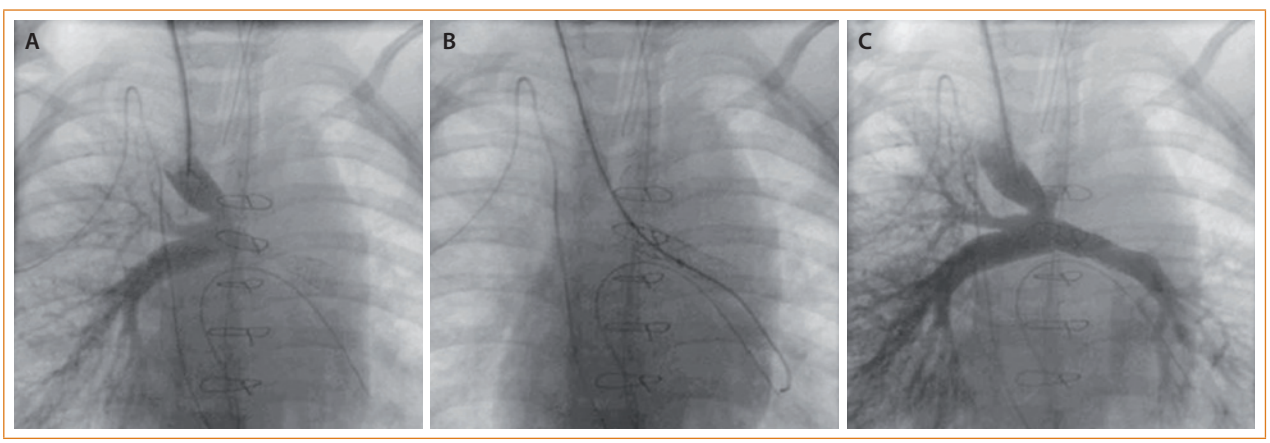
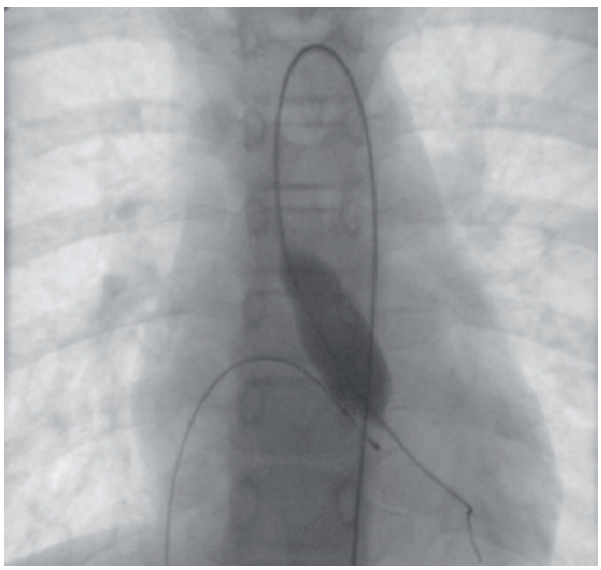



**Figura 15.3.** Implante de *stent* en rama pulmonar. **A:** cavografía superior en la que se visualiza a través de una conexión cavopulmonar la rama pulmonar derecha y una estenosis grave en el origen de la rama pulmonar izquierda. Obsérvese el *stent* colocado distalmente a la estenosis intraquirúrgico. **B:** colocación de nuevo *stent* a nivel de la estenosis. **C:** cavografía superior en la que se objetiva una evidente mejoría en la perfusión de la rama pulmonar izquierda



**Vídeo 15.2.** Valvuloplastia aórtica percutánea con catéter-balón. Inflado de balón y desaparición de muesca

Es preferible realizar la dilatación con balones de aproximadamente el 90% del diámetro del anillo y, si la dilatación ha sido inefectiva o insuficiente, realizar otras aumentando progresivamente el tamaño del balón, sin llegar a superar el del anillo aórtico. Esta técnica debe ser considerada como una intervención paliativa, ya que en muchos casos el objetivo consiste en ir retrasando la casi segura intervención quirúrgica sobre la válvula. Por ello, son asumibles gradientes residuales tras el intervencionismo, evitando en lo posible la producción de insuficiencia aórtica moderada-severa, peor tolerada por el paciente.

La estenosis aórtica crítica del neonato generalmente es mal tolerada, y su evolución natural es nefasta en pocos días o semanas después del diagnóstico. Esto se debe, no sólo a la gravedad de la estenosis, sino también a la patología miocárdica existente desde la vida fetal. Esto lo convierte en un procedimiento de alto riesgo, ya que los pacientes se encuentran en insuficiencia cardíaca grave y *shock* cardiogénico. Es fundamental estabilizarlos previamente mediante administración de prostaglandina, diuréticos, inotrópicos y ventilación mecánica antes de proceder a la valvuloplastia. La mortalidad es de aproximadamente un 10-15%, siendo la complicación grave más frecuente la fibrilación ventricular con parada cardíaca, sobre todo en los que tienen fibroelastosis endocárdica con grave afectación de la contractilidad. No debe realizarse en el recién nacido con cavidades cardíacas izquierdas que no sean susceptibles de una circulación biventricular.

En niños mayores, la frecuencia de complicaciones es baja (2-3%), siendo las más frecuentes las lesiones arteriales, las arritmias ventriculares, la insuficiencia aórtica, y la perforación o rotura de la válvula. La mortalidad se cifra en el 2%.

## 15.5. Valvuloplastia mitral y tricuspídea

Se trata de procedimientos de los que se tiene muy poca experiencia en niños, aunque ampliamente realizados en adultos, principalmente en la estenosis mitral de origen reumático.

La valvuloplastia mitral en el contexto de estenosis mitral congénita se considera un procedimiento paliativo para retrasar en lo posible la corrección quirúrgica. Su realización se suscribe a pacientes sintomáticos tras una evaluación ecocardiográfica minuciosa de la anatomía de la válvula, incluyendo movilidad y engrosamiento de las valvas, focos de

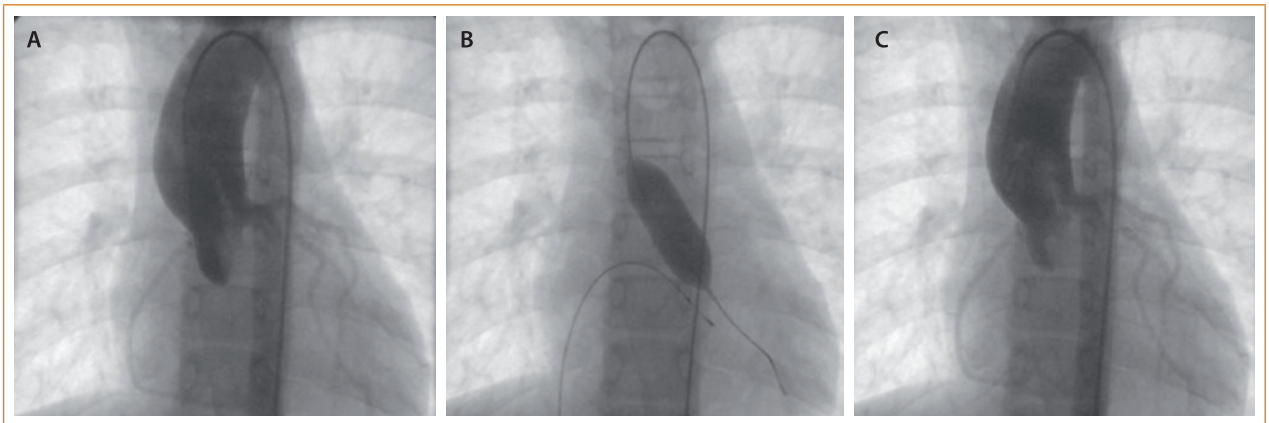



**Figura 15.4.** Valvuloplastia aórtica. **A:** aortografía en proyección posteroanterior en la que se visualiza la válvula aórtica con velos engrosados y apertura limitada. **B:** inflado de catéter-balón a la altura de la válvula aórtica. **C:** aortografía en proyección posteroanterior en la que se visualiza una mayor apertura valvular posterior

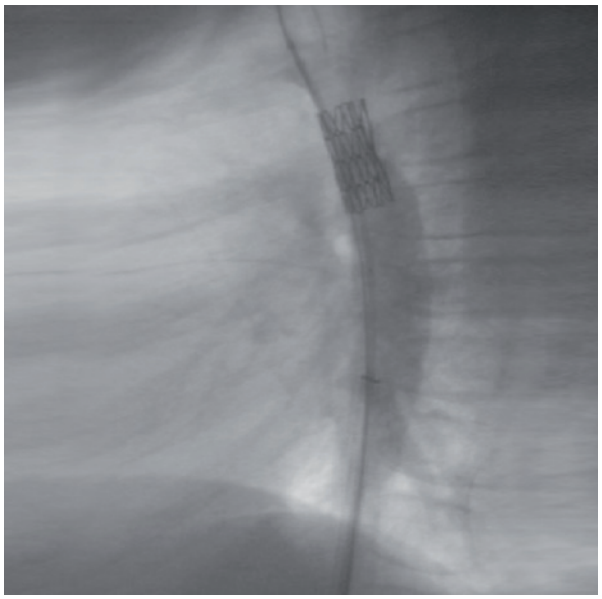
calcificación y afectación del aparato subvalvular. La vía de acceso es venoso femoral, precisando la realización de un procedimiento transeptal para alcanzar la AI. Se trata de una técnica de riesgo elevado dada la inestabilidad hemodinámica que presentan estos pacientes, con un riesgo elevado de producir edema agudo de pulmón, bloqueo cardíaco e hipotensión.

## 15.6. Angioplastia de coartación de aorta

En 1982, Lock publicó la angioplastia con balón en la coartación como alternativa al tratamiento quirúrgico. Todavía hoy no existe acuerdo unánime sobre cuál es la mejor opción en cuanto al tratamiento de la coartación. Se tienen actuaciones diferentes según la coartación sea nativa o recoartación, y también en función de la edad del paciente.

En la coartación crítica del neonato y grave del lactante, la actitud es quirúrgica, debido a los buenos resultados referidos a morbimortalidad, sólo realizando una angioplastia percutánea en los casos de insuficiencia cardíaca grave como puente para estabilizar el paciente previo a la cirugía. En la coartación nativa de niños preescolares hasta los 6 años, hay estudios que corroboran la misma eficacia de la angioplastia con balón que la cirugía, optando por la opción quirúrgica en los casos con hipoplasia del arco aórtico, y por la opción hemodinámica en los casos de coartación circunscrita y con escasa circulación colateral. Ha de tenerse en cuenta el mayor porcentaje de formación de aneurismas y de reestenosis en el caso de la angioplastia percutánea. En los casos de pacientes de más de 6 años de edad, la angioplastia percutánea con implantación de *stent* es una alternativa magnífica a la cirugía, con una tasa muy baja de reestenosis y de formación de aneurismas. El desarrollo de nuevos *stents* con menor perfil está posibilitando disminuir la edad y peso de los pacientes a los que se les implanta, aunque con un mayor porcentaje de redilataciones posteriores **(Vídeo 15.3 y Figura 15.5).**

Existe acuerdo general en realizar angioplastia en casos de recoartación de aorta por la dificultad y el mayor riesgo de la intervención quirúrgica.



**Vídeo 15.3.** Aortografía tras implantación de *stent* en coartación de aorta

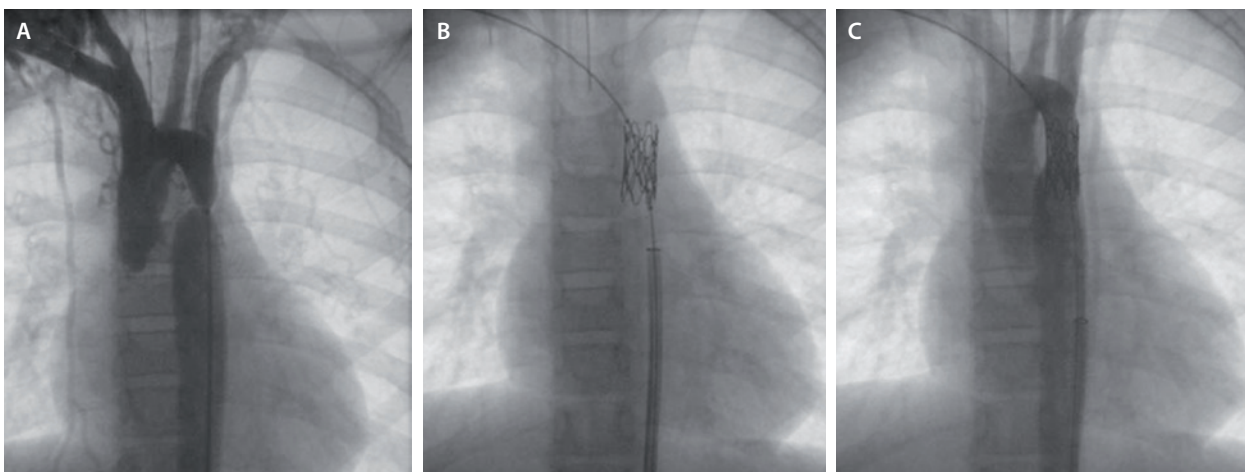


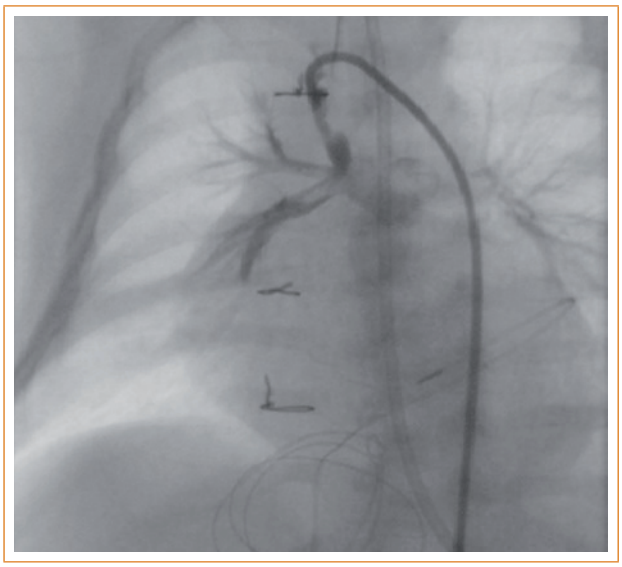

**Figura 15.5.** Implantación de *stent* en coartación de aorta. **A:** aortografía en proyección posteroanterior en la que se visualiza la presencia de una coartación de aorta. **B:** *stent* colocado en la zona de la coartación. **C:** aortografía en proyección posteroanterior en la que se visualiza un aumento significativo del diámetro de la zona afectada y un aumento en el paso de contraste hacia aorta descendente

## 15.7. Colocación de *stent* en *ductus* arterioso

Los intentos de mantener el *ductus* permeable mediante la colocación de un *stent* expandible se trasladaron con éxito a humanos con CC *ductus*-dependientes en 1992 por Gibbs y cols. Este mismo equipo publicó en 1993 la combinación de *banding* de ambas arterias pulmonares junto con la colocación de un *stent* en el *ductus* y septectomía o septostomía auricular como nueva estrategia paliativa en los niños con hipoplasia de cavidades izquierdas, proporcionando la oportunidad de combinar los estadios 1 y 2 de Norwood fuera del periodo neonatal.

Para este procedimiento, suelen elegirse *stents* diseñados para el tratamiento percutáneo de las estenosis coronarias del adulto, dados sus tamaños adecuados y mayor flexibilidad. Previo a su colocación, es preciso un estudio angiográfico detallado, manteniendo la infusión de PGE i.v. a la menor dosis posible. Es importante estudiar las dimensiones del *ductus* y su forma. Los pacientes con lesiones obstructivas de VD a menudo presentan *ductus* largos y tortuosos que dificultan el procedimiento y aumentan el riesgo de complicaciones. Otro aspecto importante a tener en cuenta es la presencia de estenosis en el origen de las ramas pulmonares; aunque inicialmente se consideraba como una contraindicación absoluta, la introducción de *stent* de celdas abiertas permite la apertura del *ductus* y el tratamiento de la lesión simultáneamente, asegurando la perfusión de la otra rama pulmonar por las celdas del *stent* **(Figura 15.6 y Vídeo 15.4).**

Un diámetro final de 4-5 mm del *stent* ductal es suficiente para garantizar un flujo adecuado pulmonar evitando la sobrecarga de volumen. Se aconseja, asimismo, realizarlo en los primeros 14 días tras el diagnóstico y a niños de más de 2 kg para reducir al mínimo el riesgo de lesión importante de la arteria femoral.



**Vídeo 15.4.** Arteriografía selectiva en fístula sistemicopulmonar. Se evidencia trombosis parcial de la fístula

## 15.8. Implantación percutánea de válvula pulmonar

En el año 2000, Bonhoeffer y su equipo publicaron la primera implantación percutánea con éxito de una válvula pulmonar en un niño de 12 años. El procedimiento consiste en la colocación vía vena femoral o yugular de una válvula, generalmente venosa bovina, que está inserta en un *stent* expandible de platino-iridio. La fijación del dispositivo, ya sea en arteria pulmonar o en conductos protésicos (como los usados en la cirugía de Rastelli), se realiza mediante el inflado del catéter-balón interno tras localizar el lugar idóneo mediante fluoroscopia.

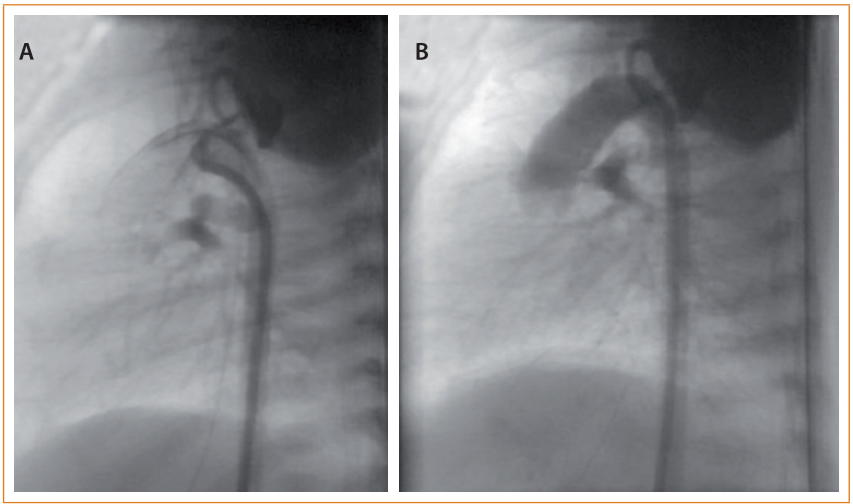



**Figura 15.6.** Implantación de *stent* en *ductus* arterioso. **A:** aortografía en proyección lateral en la que se visualiza la perfusión de las ramas pulmonares a través del *ductus* arterioso. **B:** aortografía en proyección lateral en la que se visualiza *stents* colocados en *ductus* arterioso

Aunque no existen criterios firmemente establecidos, serían candidatos a la colocación percutánea de la válvula pulmonar los pacientes con insuficiencia pulmonar moderada/grave con síntomas, presiones elevadas en el VD (> 3/4 de las sistémicas), disfunción con dilatación grave del VD medido por RM, y disminución importante de la tolerancia al ejercicio. En cuanto a los criterios morfológicos, los dispositivos con los que se cuenta obligan a que sólo sea posible su implantación en

pacientes con TSVD > 14 mm y < 22 mm, ya que es preciso un substrato donde anclar el *stent*. En la mayoría de las ocasiones, se implanta un *stent* previo para dar mayor soporte. Es preciso realizar un estudio coronario previo al implante y simultáneamente con el inflado de un catéter-balón en el TSVD-tronco pulmonar para comprobar que la implantación del *stent* no provocará compresión del árbol coronario.

Con respecto al tratamiento quirúrgico, este procedimiento es menos invasivo, evita los riesgos de la ventriculotomía y del *bypass* cardiopulmonar, y también los de sangrado e infección asociados a la intervención quirúrgica; asimismo, reduce los costes de los cuidados posoperatorios en las UCI. El número de complicaciones es bajo, siendo las más importantes la rotura del *stent,* la embolización distal, sobre todo en pacientes con TSVD aneurismáticos, y, en muy raras ocasiones, el sangrado por rotura del conducto por sobredistensión del balón.

## 15.9. Otras dilataciones vasculares

### Angioplastia de venas sistémicas y pulmonares

La obstrucción de la VCS o la VCI puede deberse a compresión por tumores o trombosis por cateterismos repetidos, canulaciones prolongadas o tras la corrección fisiológica de la transposición de grandes vasos o del drenaje venoso pulmonar anómalo. Debido a la gran elasticidad de las paredes venosas, se recomiendan diámetros de balón de 3 a 5 veces el diámetro de la estenosis, pudiéndose alcanzar diámetros de hasta el doble del de la vena cava sana más cercana. Actualmente, se usa el implante de *stent* en niños mayores, y se deja la angioplastia para los más pequeños.

Los intentos de angioplastia en la estenosis de venas pulmonares han resultado ineficaces, por lo que se pensó que el *stent* sería la solución de esta grave lesión; sin embargo, la reestenosis se presenta prácticamente en todos los casos.

Los pacientes operados de transposición de grandes vasos con la técnica de Senning o Mustard pueden desarrollar obstrucción de los túneles intraauriculares con parche, en un 10-30% de los casos. Estas estenosis pueden beneficiarse de una angioplastia con catéter-balón, teniendo en cuenta que, al ser muy distensibles, el diámetro del balón debe ser de 5 a 10 veces el tamaño de la estenosis.

### Dilatación de fístulas y vasos anómalos sistemicopulmonares

La dilatación de fístulas de Blalock-Taussig estenóticas puede realizarse en aquellos pacientes en los que por diversos motivos no puede realizarse la operación correctora en esos momentos o se pretende que el paciente llegue en mejor situación clínica a la misma.

El acceso se realiza por vía de la arteria femoral, y el diámetro del balón debe ser 1-2 mm mayor que el diámetro de la subclavia o con relación de 1 a 1 con el tubo de GORETEX® si es Blalock-Taussig modificado **(Figura 15.7).**

La dilatación de vasos anómalos sistemicopulmonares tiene en la actualidad muy escasas aplicaciones. Sólo los pacientes de atresia pulmonar con CIV y ausencia de sexto arco, con colaterales estenóticas y cianosis intensa, podrían beneficiarse de la dilatación, incluso con colocación de *stent* en algunas de las ramas estenóticas para aumentar el flujo sanguíneo al pulmón.

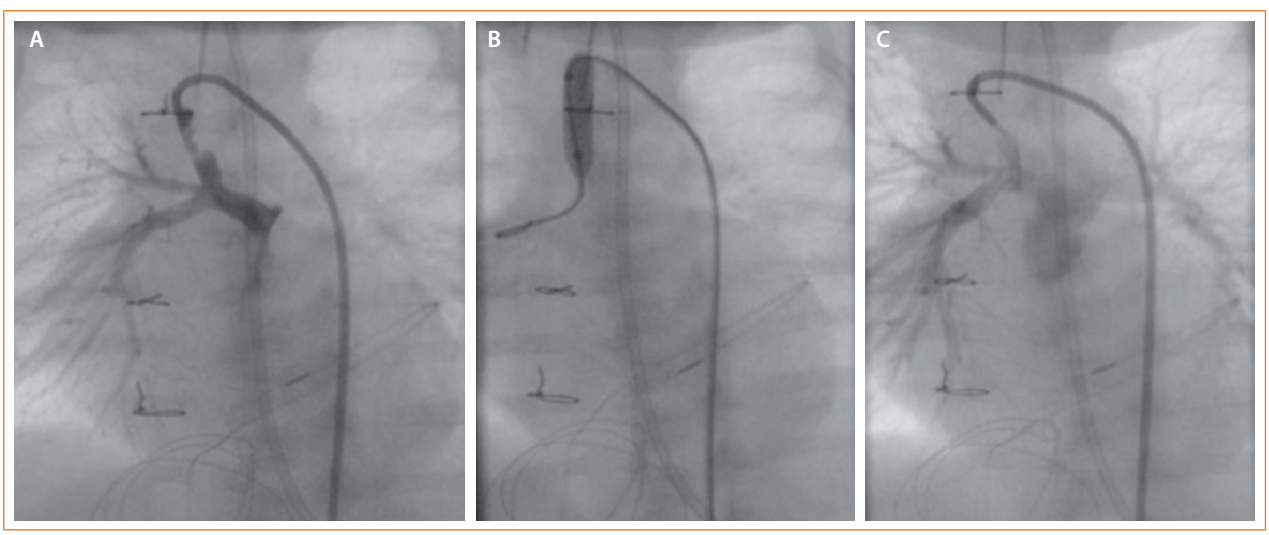



**Figura 15.7.** Angioplastia de fístula sistemicopulmonar. **A:** inyección selectiva en fístula con defecto de repleción en su interior, compatible con trombosis parcial. **B:** angioplastia con balón en la zona estenótica. **C:** inyección selectiva en la que se visualiza un mayor paso de contraste hacia las ramas pulmonares

## Ideas para recordar

- La atrioseptostomía es una técnica de urgencia utilizada fundamentalmente en la transposición de los grandes vasos y en aquellas CC con corrección univentricular en la que no esté asegurada una adecuada mezcla sanguínea a nivel auricular.
- La valvuloplastia pulmonar percutánea es la técnica de elección para el tratamiento de la estenosis valvular pulmonar, con excelentes resultados a largo plazo. Las válvulas displásicas con anillo pequeño son las que presentan peor respuesta.
- La valvuloplastia aórtica percutánea se trata de una técnica paliativa para el tratamiento de la estenosis valvular aortica, por lo que se pueden admitir gradientes residuales mayores para evitar la producción de insuficiencia aórtica significativa.
- La angioplastia percutánea con catéter-balón del árbol arterial pulmonar presenta pobres resultados, mejorando con la implantación de *stent*.
- El desarrollo de *stents* premontados con menor perfil está permitiendo la implantación de éstos en pacientes de menor edad y peso, con el consiguiente aumento del número de redilataciones posteriores necesarias.
- El tratamiento de la coartación aortica nativa es controvertido. Se considera optar por la cirugía en los casos neonatales y lactantes de baja edad. La angioplastia percutánea con catéter-balón presenta unos resultados similares en cuanto a la reducción de gradiente translesional, aunque con una mayor formación de aneurismas.
- La implantación de *stent* en coartaciones nativas en pacientes mayores de 6 años representa una excelente opción terapéutica en comparación con la cirugía, con una tasa muy baja de reintervenciones y producción de aneurismas.
- La colocación de un *stent* en el *ductus* arterioso se ha convertido en una alternativa válida a la colocación quirúrgica de una fístula sistemicopulmonar, siendo preciso un estudio minucioso de la anatomía del *ductus* y las ramas pulmonares.
- La colocación percutánea de la válvula pulmonar supone un gran avance en el tratamiento de la insuficiencia valvular pulmonar libre con afectación del VD, precisando actualmente un substrato anatómico para el anclaje del *stent*.

## Bibliografía


- Coats L, Tsang V, Khambadkone S, *et al.* The potential impact of percutaneous pulmonary valve stent implantation on right ventricular outflow tract re-intervention. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; 27: 536-543.
- Cowley CG, Orsmond GS, Feola P, *et al.* Long-term, randomized comparison of balloon angioplasty and surgery for native coarctation of the aorta in childhood. *Circulation* 2005; 111(25): 3453-3456.
- Cuypers JAAE, Witsenburg M, Van der Linde D, *et al.* Pulmonary stenosis: update on diagnosis and therapeutic options. *Heart* 2013; 99: 339-347.
- Descalzo Señoran A, Santos de Soto J, González Barrero A, *et al.* Angioplastia percutánea en la coartación de aorta postquirúrgica. *Rev Esp Cardiol* 1994; 47: 247-250.
- Früh S, Knirsch W, Dodge-Khatami A, *et al.* Comparison of surgical and interventional therapy of native and recurrent aortic coarctation regarding different age groups during childhood. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011; 39(6): 898-904.
- Holzer RJ, Gauvreau K, Kreutzer J, *et al.* Balloon angioplasty and stenting of branch pulmonary arteries: adverse events and procedural characteristics: results of a multi-institutional registry. *Circ Cardiovasc Interv* 2011; 4(3): 287-296.
- Holzer RJ, Gauvreau K, Kreutzer J, *et al.* Safety and efficacy of balloon pulmonary valvuloplasty: a multicenter experience. *Catheter Cardiovasc Interv* 2012; 80(4): 663-672.
- Law MA, Shamszad P, Nugent AW, *et al.* Pulmonary artery stents: long-term follow-up. *Catheter Cardiovasc Interv* 2010; 75(5): 757-764.
- Lurz P, Coats L, Khambadkone S, *et al.* Percutaneous pulmonary valve implantation: impact of evolving technology and learning curve on clinical outcome. *Circulation* 2008; 117: 1964-1972.
- MacMillan M, Jones TK, Lupinetti FM, *et al.* Balloon angioplasty for Blalock-Taussig shunt failure in the early postoperative period. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005; 66(4): 585-589.
- Mullins CE. Aortic valve dilation. En: *Cardiac catheterization in congenital heart disease: pediatric and adult.* Mullins CE (ed.). Massachusetts. Blackwell Publishing, 2006; 472-491.
- Palacios IF. Percutaneous mitral balloon valvuloplasty. En: *Percutaneous interventions for congenital heart disease.* Sievert H, Qureshi SA, Wilson N (ed.). London. Informa Healthcare, 2007; 177-184.

- Reich O, Tax P, Marek J, *et al.* Long term results of percutaneous balloon valvuloplasty of congenital aortic stenosis: independent predictors of outcome. *Heart* 2004; 9: 70-76.
- Santos J, Grueso J, González A, *et al.* Atrioseptostomía con catéter-balón bajo control ecocardiográfico. Nuestra experiencia. *Rev Esp Cardiol* 1993; 46: 816-820.
- Udink Ten Cate FE, Sreeram N, Hamza H, *et al.* Stenting the arterial duct in neonates and infants with congenital heart disease and duct-dependent pulmonary blood flow: a multicenter experience of an evolving therapy over 18 years. *Catheter cardiovasc Interv* 2013; doi: 10.1002/ccd.24878.

# 16

# Cardiología intervencionista pediátrica: técnicas de cierre

Pedro Betrián Blasco
Josep Girona Comas

*Cardiología y Hemodinámica Pediátrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona*

*Agradecimientos a los Doctores Haas y Mirò, y a los laboratorios COOK y Saint Jude Medical por el suministro de material iconográfico para la realización de este capítulo.*

***OBJETIVOS***

- Conocer las indicaciones del cierre percutáneo de la CIV y las indicaciones de cierre de vasos anómalos, y de su idoneidad y factibilidad.
- Reconocer los dispositivos existentes y el material oclusor que existe en el mercado , así como las características de cada uno de ellos.
- Valorar los procedimientos de implantación de cada dispositivo, así como los procedimientos de oclusión con cada material.
- Conocer las ventajas e inconvenientes de los distintos dispositivos de cierre percutáneo, así como de cada material oclusor y las posibles complicaciones.
- Valorar el "estado del arte" del cierre percutáneo de la CIV en la actualidad y las innovaciones y líneas de futuro en este campo.

## 16.1. Cierre percutáneo de la comunicación interventricular

### Introducción

La CIV es la CC más frecuente y, dentro de ellas, la localizada en el septo membranoso supone hasta un 80% del total. En 1988 se publicó el primer caso de cierre de CIV de forma percutánea, ofreciéndose como una alternativa menos invasiva a la cirugía, evitando la cirugía extracorpórea y facilitando una pronta recuperación del paciente.

El cierre de la CIV de forma percutánea tiene las mismas indicaciones que el cierre quirúrgico, pero está contraindicado si el paciente presenta una infección activa (podría desarrollarse endocarditis sobre el dispositivo), una HTP irreversible (en cuyo caso el cierre del defecto acortaría la expectativa de vida del paciente), si el paciente requiere cirugía obligada de otras lesiones intracardíacas, si tiene un peso inferior a 9 kg (estas situaciones serían contraindicaciones relativas, porque en la actualidad se realizan procedimientos híbridos que aúnan técnicas quirúrgicas y con catéter en el mismo acto), o si hay imposibilidad de administrar antiagregación mantenida tras el procedimiento.

El procedimiento es relativamente complejo y exigente, por lo que se recomienda su realización en ámbitos con disponibilidad de un nivel de experiencia en intervencionismo cardiológico pediátrico y de recursos materiales adecuados, así como de equipos de cirugía cardíaca pediátrica.

## Procedimiento y dispositivos más frecuentes

Los dispositivos utilizados para el cierre de la CIV han sido variados hasta que a finales del siglo XX surgieron los dispositivos Amplatzer® (muscular y perimembranoso, VSD *occluders;* Saint Jude Medical Inc, St. Paul, MN, USA, http://professional-intl.sjm.com/products/sh/heart-occluders/vsd-closure-devices), que se han convertido rápidamente en los de uso más frecuente en todos los centros.

### Dispositivos

El dispositivo para cierre de la CIV muscular **(Figura 16.1)** está construido con una malla de nitinol (aleación de níquel y titanio), material que presenta la característica de tener "memoria" y tender a adoptar siempre la forma en la que se ha creado, lo que hace que a pesar de deformarse para pasar por los introductores, al llegar al objetivo y exteriorizarse, se expanda espontáneamente, adoptando su configuración primitiva. En el caso del muscular, adopta una forma de doble disco simétrico con una cintura que se adapta al contorno del defecto. En su interior contiene tejido de poliéster para facilitar la oclusión. Los diámetros de la cintura oscilan entre 4 y 18 mm (con incrementos de 2 mm); los discos son de entre 5 mm (en el diámetro de 4 mm) y 8 mm (todos los demás) más anchos que la cintura; y el grosor es de 7 mm en todos los modelos, requiriendo introductores de 6 a 9 French para su implantación.

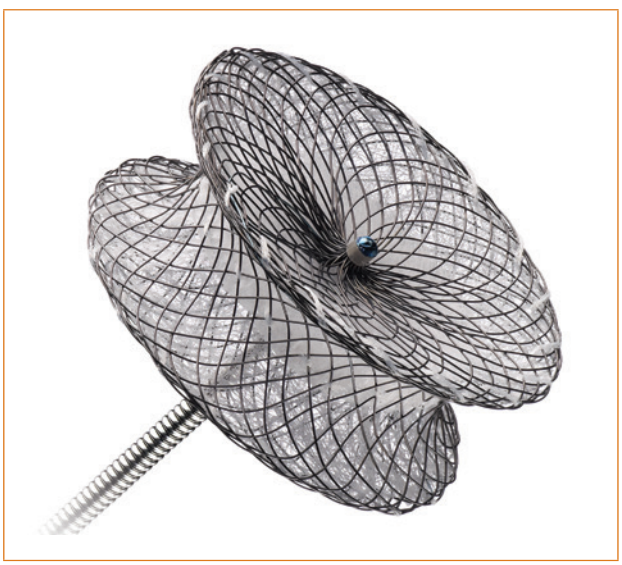


**Figura 16.1.** Dispositivo de cierre de CIV muscular de Saint Jude Medical Inc.

El dispositivo de la CIV postinfarto es igual que el dispositivo muscular con la diferencia que, al estar pensado para adultos, tiene mayor separación entre los discos (10 mm) para encajar mejor en tabiques más gruesos, con unos diámetros de cintura de 16 a 24 mm y con unos discos 10 mm mayores que las cinturas.

El dispositivo de la CIV membranosa **(Figura 16.2)** está construido también con una malla de aleación de níquel y titanio, pero adopta una forma de doble disco asimétrico. En su interior también contiene tejido de poliéster para facilitar la oclusión. Los diámetros de la cintura oscilan entre 4 y 18 mm (con incrementos de 1 mm); el disco derecho es de 8 a 22 mm (4 mm más que la cintura) mientras que el izquierdo es de 10 a 24 mm (6 mm más que la cintura); y el grosor, de 1,5 mm. Sus diferencias esenciales con el dispositivo muscular son su menor grosor y la asimetría. El diseño asimétrico, con un disco en el lado izquierdo dotado de un reborde muy pequeño, pretende evitar las lesiones de la válvula aórtica. Para poder conocer su posición correcta dispone de una marca radioopaca, controlable fluoroscópicamente, localizada en el borde mayor (orientado al ápex de VI) del disco izquierdo.

**Figura 16.2.** Dispositivo de cierre de CIV membranosa de Saint Jude Medical Inc.

Recientemente ha surgido un nuevo modelo para la CIV membranosa (pmVSD II) **(Figura 16.3, Figura 16.4 y Figura 16.5),** pero todavía no está a la venta. Este nuevo modelo consta de dos versiones, una simétrica con bordes en el lado izquierdo de 3 mm en todas las localizaciones, y una asimétrica, con un borde hacia aorta de 1 mm y uno inferior de 2 mm. En ambas versiones el disco izquierdo es elíptico y cóncavo para aumentar su estabilidad y capacidad de retención. El nitinol está en doble capa y es más fina (sobre todo la capa externa), y la anchura ha aumentado a 3 mm. Con todos estos cambios se ha conseguido disminuir la fuerza radial en un 75% y la de clampado un 45%. Estará disponible en tamaños de cinturas de 4 a 10 mm (de 1 en 1 mm) y de 10 y 12 mm.

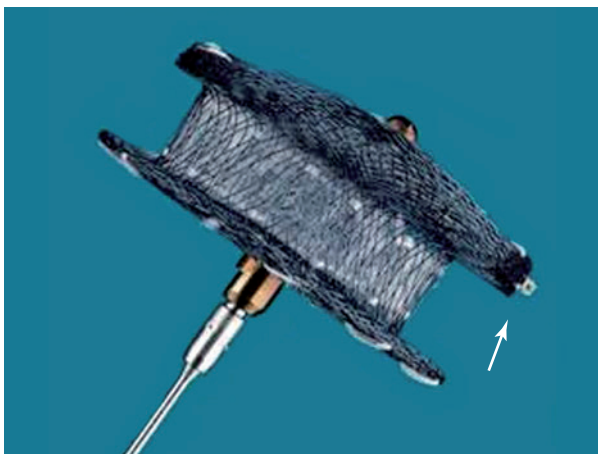


**Figura 16.3.** Dispositivo de cierre de CIV membranosa II asimétrico de Saint Jude Medical Inc. En la parte inferior (ventricular) del disco izquierdo se visualiza el marcador radioopaco *(flecha blanca)*

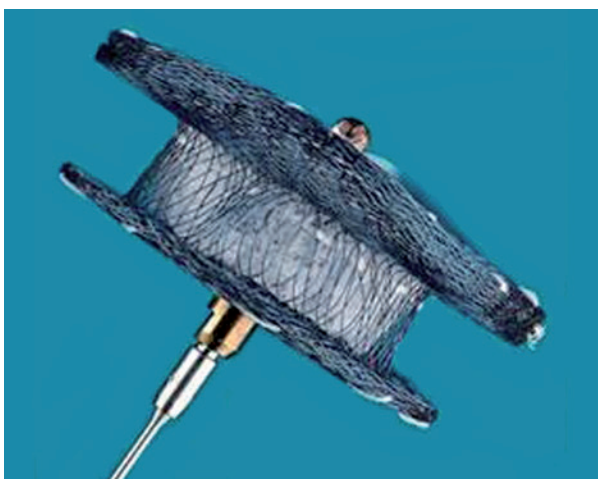


**Figura 16.4.** Dispositivo de cierre de CIV membranosa II simétrico de Saint Jude Medical Inc.

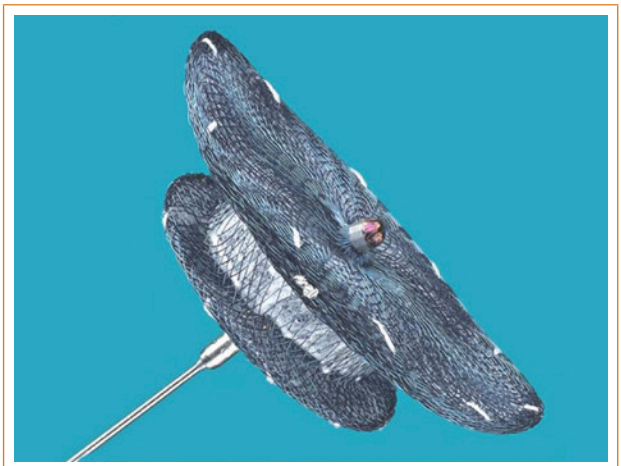


**Figura 16.5.** Dispositivo de cierre de CIV membranosa II simétrico de Saint Jude Medical Inc. en proyección oblicua para la visualización de la configuración del disco izquierdo

## Procedimiento

Inicialmente, se obtienen accesos arterial y venoso (habitualmente femorales, salvo en el caso de la CIV muscular localizada en la zona inferior del tabique, en el que se recomienda el acceso venoso yugular), y el procedimiento se monitoriza mediante ETE. El procedimiento es similar en todos los dispositivos Amplatzer® y se basa en pasar desde el lado arterial por la CIV e introducir una guía hasta las ramas pulmonares o cava superior. Allí esa guía se captura desde el lado venoso con un lazo y se exterioriza, dando lugar a un asa arteriovenosa que proporcionará gran soporte para la subida del introductor **(Figura 16.6 y Vídeo 16.1).**

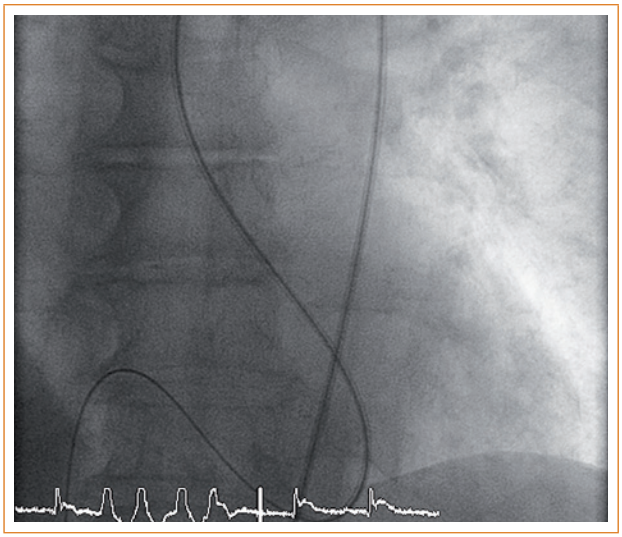
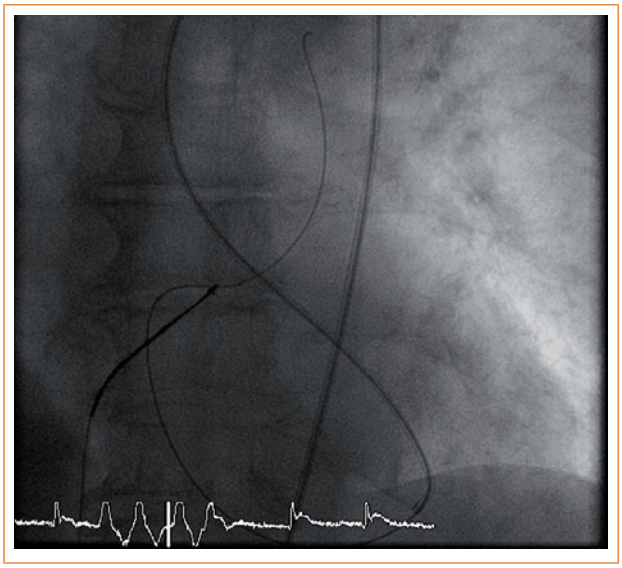


**Figura 16.6.** Escopia del asa arteriovenosa. Se visualiza el catéter que desde el lado izquierdo ha atravesado la CIV, siendo la guía capturada y exteriorizada por cava inferior



**Vídeo 16.1.** Escopia en modo cine: captura con lazo desde el lado venoso de la guía que se ha pasado desde el lado izquierdo a la arteria pulmonar por la CIV para la creación de un asa arteriovenosa

Es muy importante el correcto estudio de la anatomía del defecto a la hora de poder elegir el dispositivo correcto. Dicho estudio se lleva a cabo con la ETE **(Figura 16.7, Vídeo 16.2 y Vídeo 16.3),** las angiografías **(Figura 16.8, Vídeo 16.4 y Vídeo 16.5),** y si es preciso, con la implantación de un balón distensible en el defecto, de tal manera que la cintura del balón, cuando no hay paso de sangre en la ecocardiografía, correspondería al diámetro máximo del defecto **(Figura 16.9, Vídeo 16.6 y Vídeo 16.7).**

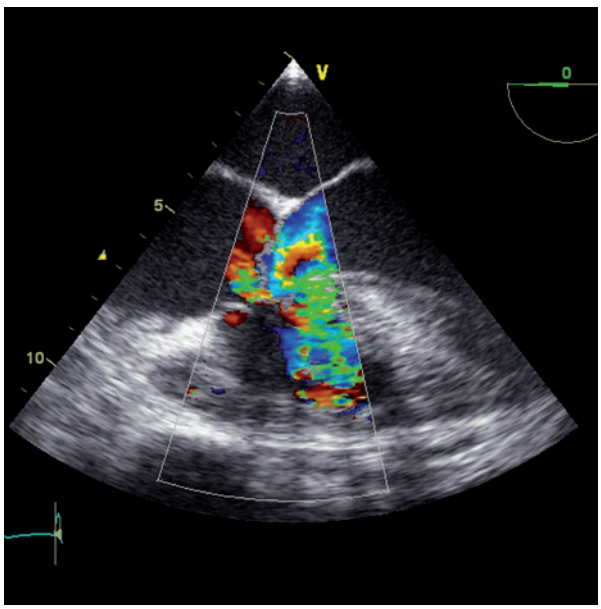
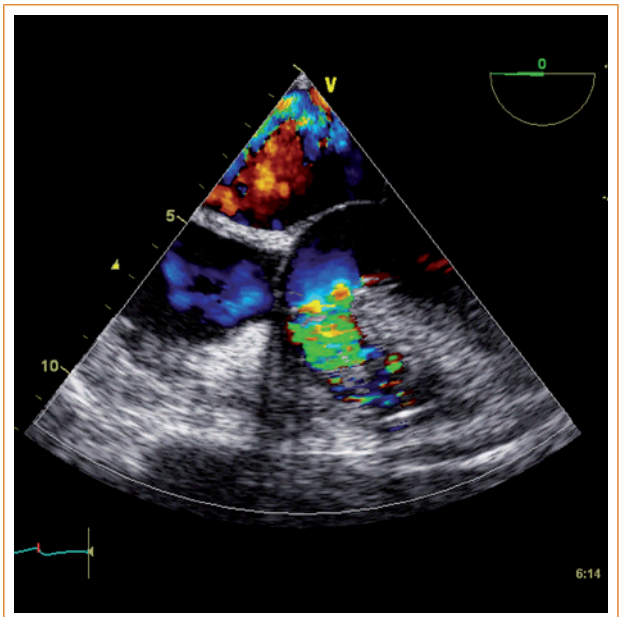
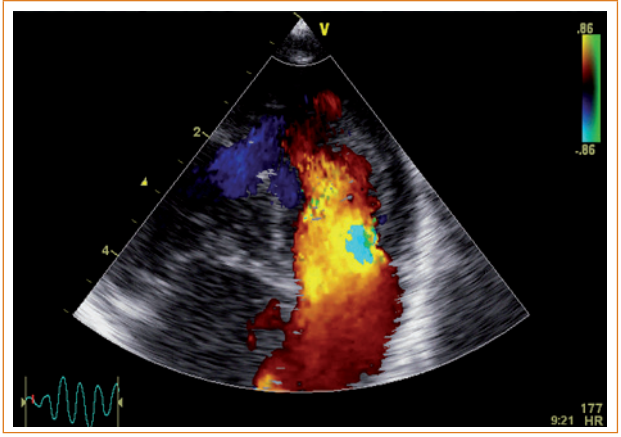



**Figura 16.7.** Ecocardiografía transesofágica Doppler color que muestra el paso de sangre a través de la CIV




**Vídeo 16.2.** Vídeo correspondiente a ecocardiografía transesofágica Doppler color que muestra el paso de sangre a través de la CIV




**Vídeo 16.3.** Ecocardiografía transtorácica Doppler color que muestra el paso de sangre a través de la CIV

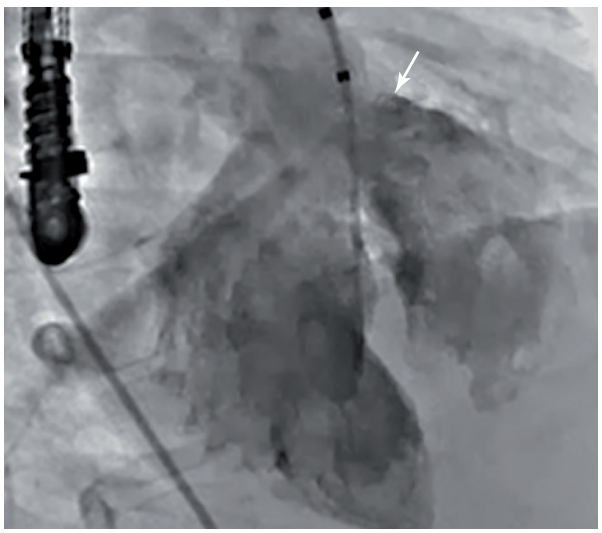
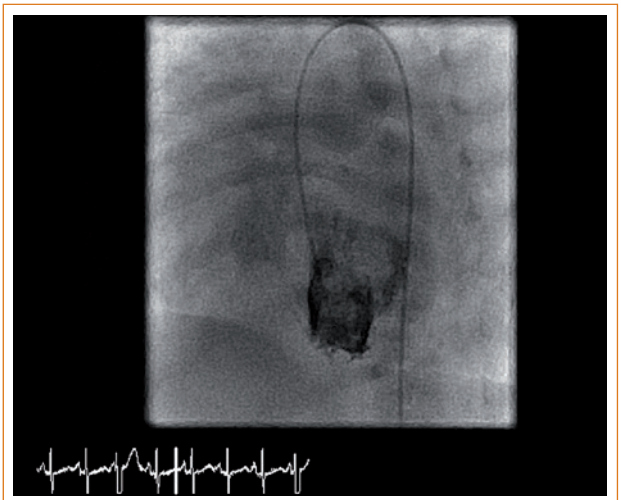
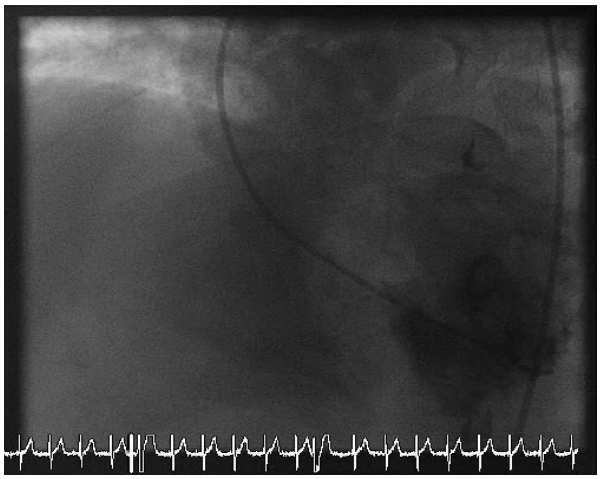


**Figura 16.8.** Angiografía: ventriculografía izquierda con paso de contraste a ventrículo derecho a través de la CIV *(flecha blanca)*



**Vídeo 16.4.** Angiografía: ventriculografía izquierda con relleno de ventrículo derecho por paso a través de la CIV



**Vídeo 16.5.** Angiografía: ventriculografía izquierda con relleno de ventrículo derecho por paso a través de la CIV

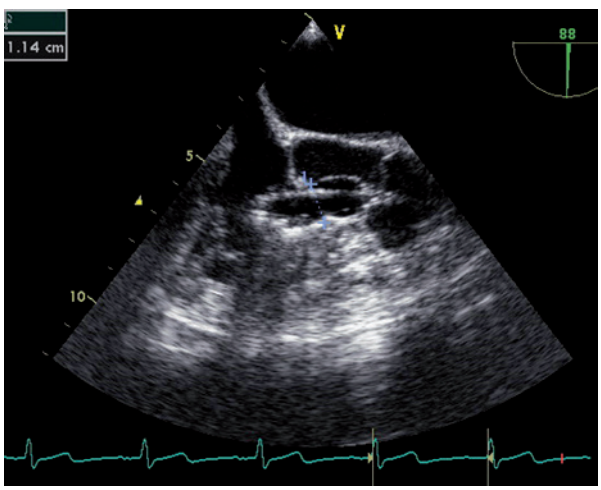
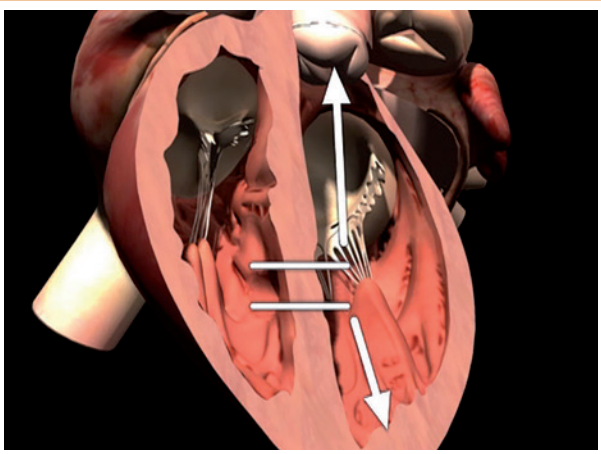
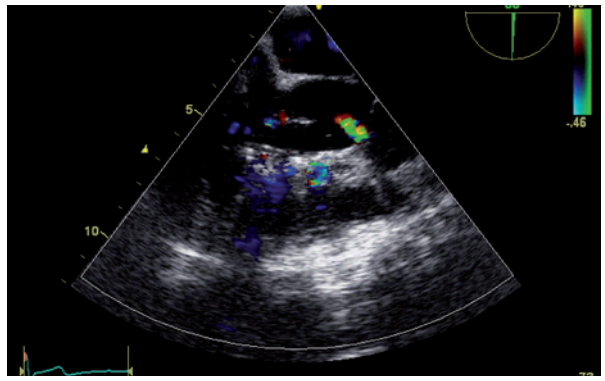



**Figura 16.9.** Ecocardiografía transesofágica que muestra el balón atravesando el defecto, generándose en él una cintura, que se mide para así considerar el tamaño real del defecto

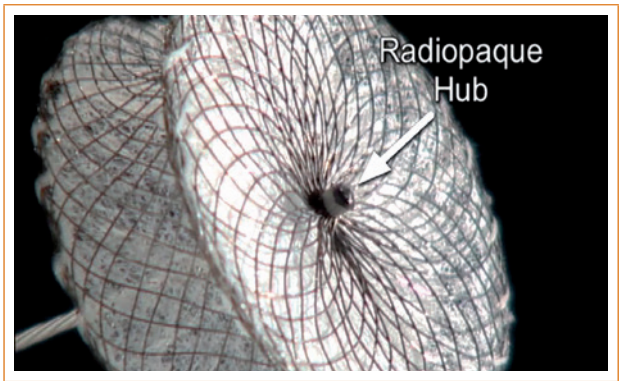


**Vídeo 16.6.** Recomendaciones de medición del defecto de Saint Jude Medical Inc.

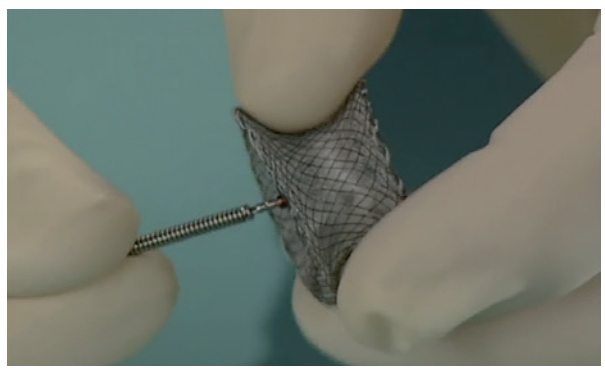



**Vídeo 16.7.** Ecocardiografía transesofágica Doppler color que muestra la medición del tamaño de la CIV con oclusión del paso con balón

Una vez determinada la anatomía y el tamaño del defecto, se procede a la selección del dispositivo y a preparar el material. El primer paso se basa en unir el catéter cargador *(loader)* a su llave hemostática. A través de ellos se pasa el cable liberador, en cuyo extremo tiene un sistema de tornillo al que se va enroscando el dispositivo, quedando así ambos elementos unidos. Se tracciona del cable hasta conseguir que el dispositivo quede introducido en el cargador, realizándose las maniobras de purgado oportunas para evitar el acúmulo de aire en el conjunto **(Vídeo 16.8 y Vídeo 16.9).**

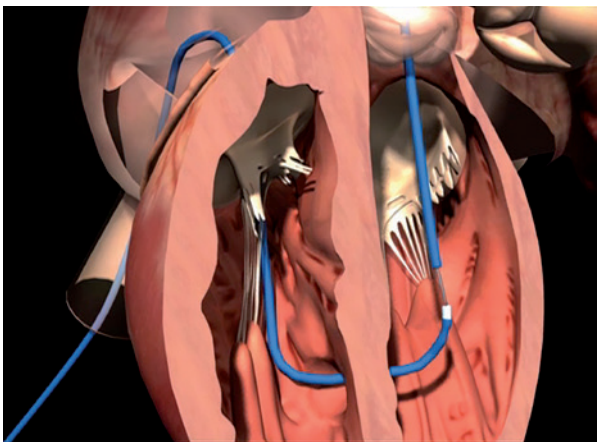



**Vídeo 16.8.** Vídeo-demo de la presentación del dispositivo VDSm de Saint Jude Medical Inc.

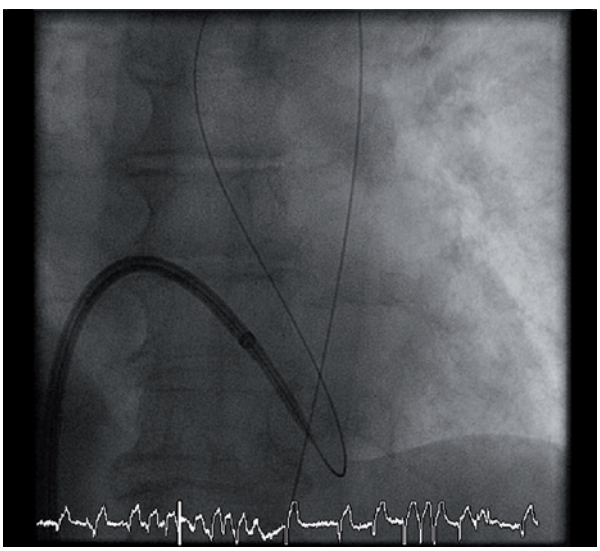


**Vídeo 16.9.** Vídeo-demo de la preparación del dispositivo VDSm de Saint Jude Medical Inc.

El siguiente paso es subir el introductor (puede moverse en bloque con un catéter puesto desde el lado arterial, lo que facilita su progresión) hasta el VI. En el caso de las CIV membranosas, el introductor se sube hasta la válvula aórtica y, posteriormente, con la ayuda de un catéter desde el lado arterial se empuja la guía hacia el ápex ventricular izquierdo, donde progresa posteriormente el introductor **(Vídeo 16.10 y Vídeo 16.11).**



**Vídeo 16.10.** Vídeo-demo de la colocación del introductor del dispositivo VDSm de Saint Jude Medical Inc.



**Vídeo 16.11.** Escopia en modo cine que muestra la subida del introductor sobre el asa arteriovenosa desde el acceso venoso pasando por la CIV

Se sube el dispositivo dentro del introductor **(Figura 16.10)** hasta exteriorizar el disco izquierdo en el VI y, luego, se procede a retirar el introductor y el dispositivo hasta que el disco izquierdo haga tope con el tabique interventricular. Se sigue retirando el introductor quedando el cuerpo del dispositivo en el tabique y el disco derecho en el VD **(Figura 16.11 y Vídeo 16.12).**

En el caso de la CIV membranosa, el dispositivo está unido, además de al cable liberador, a un catéter empujador *(pusher)* que facilita la colocación correcta en el defecto, con el borde más corto hacia la válvula aórtica. La angiografía y la ETE permiten comprobar la correcta ubicación del dispositivo, la ausencia de paso residual, así como la ausencia de interferencia con válvula aórtica o tricúspide. Finalmente, con un movimiento de rotación ("desenroscado") del cable liberador se libera el dispositivo **(Figuras 16.12, 16.13, 16.14, 16.15 y 16.16; Vídeos 16.13, 16.14, 16.15, 16.16, 16.17, 16.18, 16.19 y 16.20).** Hasta que no se produce la liberación completa (desenroscado), todos los productos de Amplatzer® son recuperables completamente.

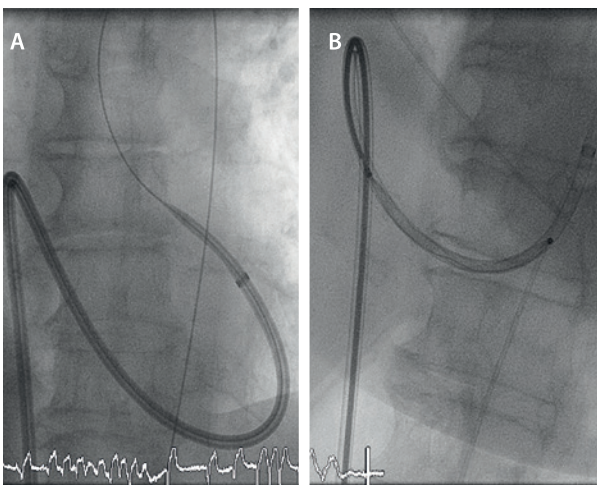



**Figura 16.10.** Escopia que muestra el introductor subiendo sobre el asa arteriovenosa desde el lado venoso **(A)** y el dispositivo subiendo por dentro del introductor **(B)**

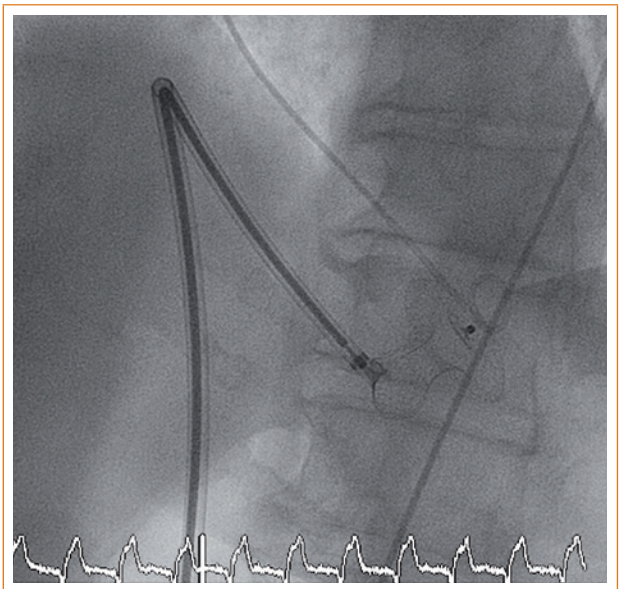
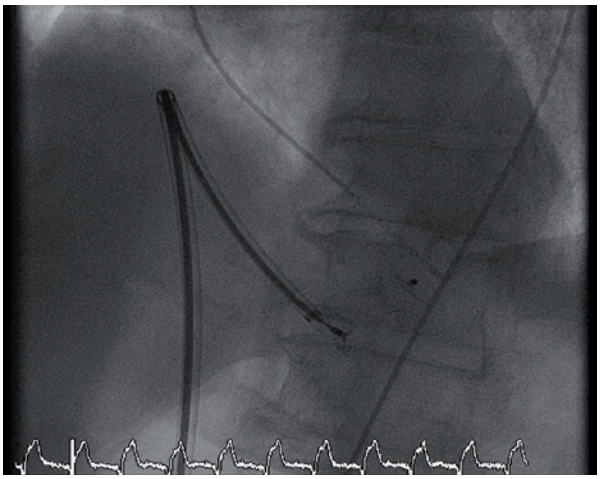


**Figura 16.11.** Escopia que muestra el dispositivo de CIV muscular implantado en la CIV, pero todavía unido al cable liberador



**Vídeo 16.12.** Escopia en modo cine que muestra el dispositivo implantado en la CIV pero todavía unido al cable liberador

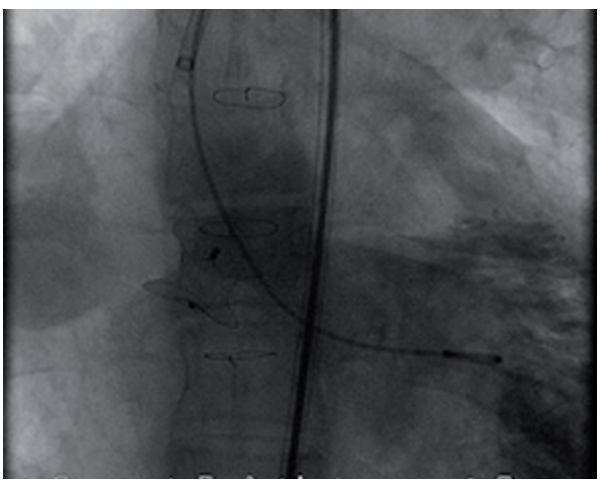


**Figura 16.12.** Angiografía: ventriculografía izquierda con dispositivo de CIV muscular liberado y sin apenas paso residual

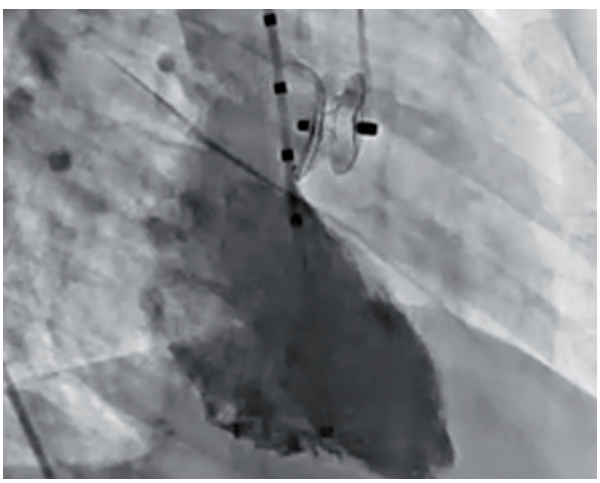


**Figura 16.13.** Angiografía: ventriculografía izquierda con dispositivo de CIV membranosa tipo II liberado y sin paso residual

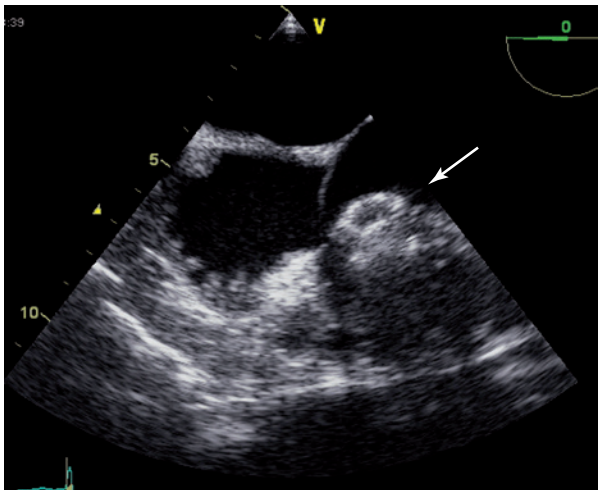



**Figura 16.14.** Ecocardiografía transesofágica que muestra el dispositivo de CIV muscular *(flecha blanca)* implantado y liberado en el tabique adyacente a la tricúspide

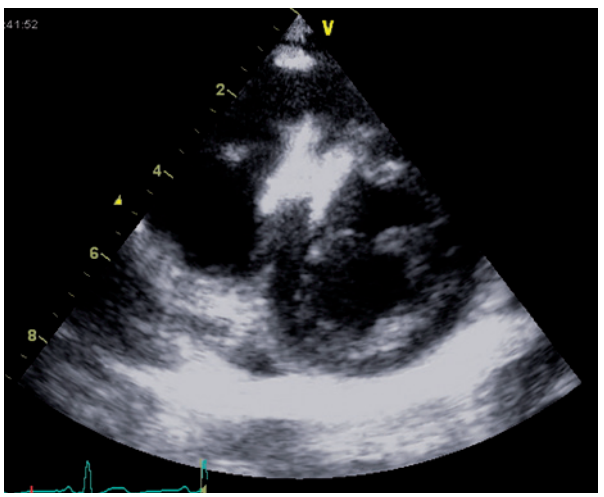



**Figura 16.15.** Ecocardiografía transtorácica que muestra el dispositivo de CIV muscular implantado y liberado en el tabique interventricular medio

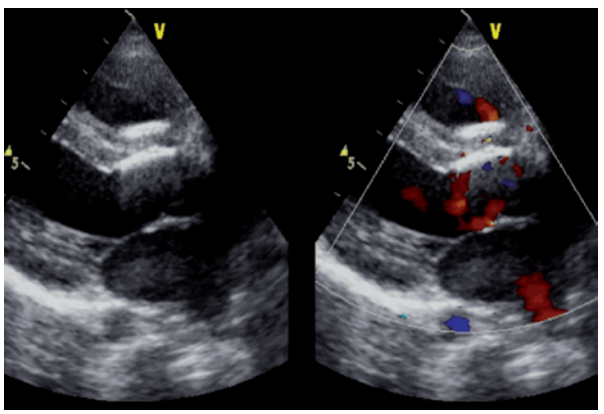
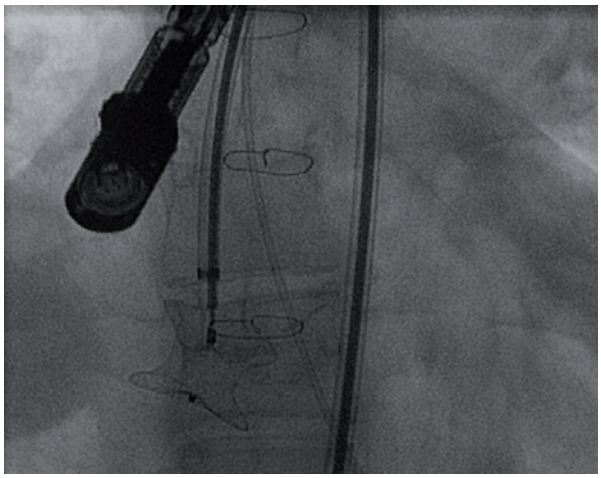
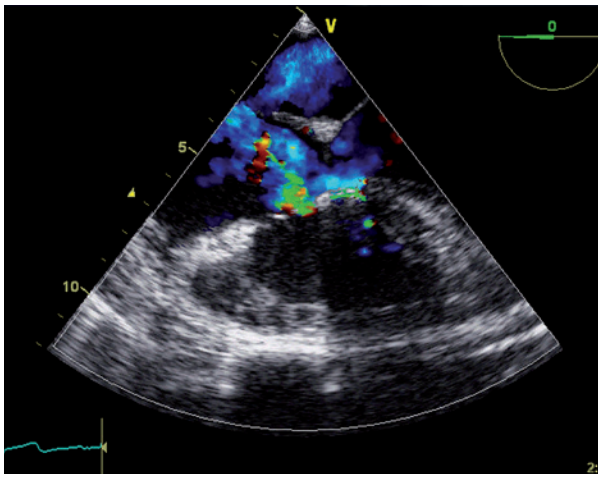



**Figura 16.16.** Ecocardiografía transtorácica bidimensional *(izquierda)* y Doppler color *(derecha)* que muestran el dispositivo de cierre de CIV membranosa II de Saint Jude Medical Inc. implantado y liberado

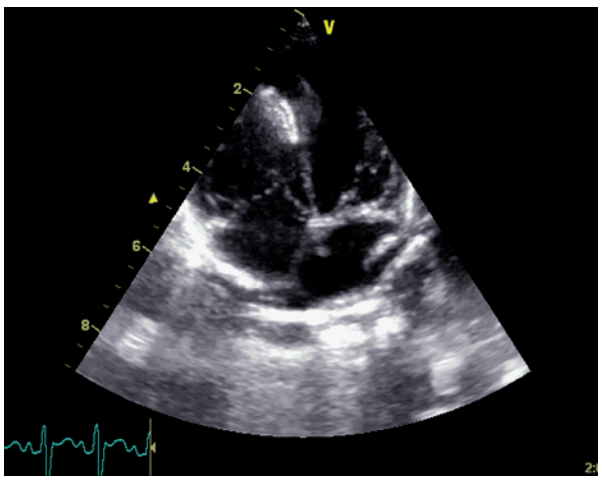


**Vídeo 16.13.** Escopia en modo cine que muestra la liberación del dispositivo

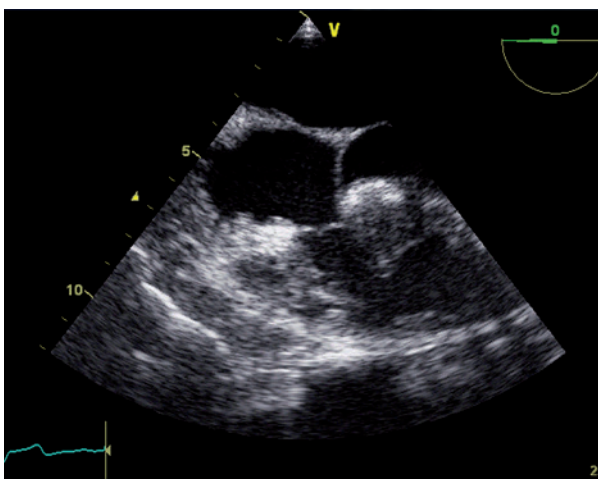



**Vídeo 16.16.** Ecocardiografía transesofágica Doppler color que muestra el dispositivo implantado y liberado, con ligero paso residual

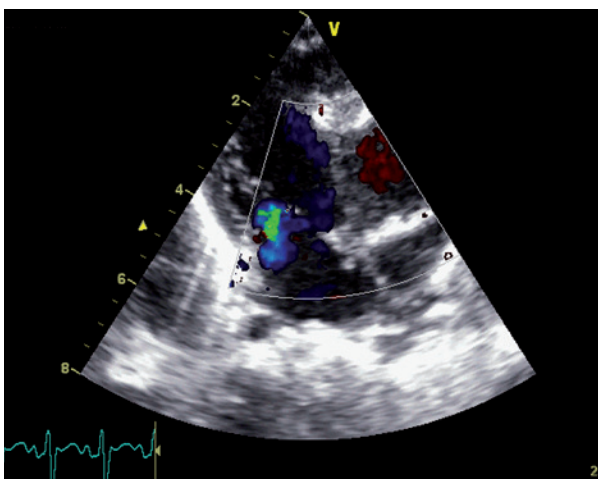
**Vídeo 16.14.** Angiografía: ventriculografía izquierda con dispositivo implantado con ligero paso residual



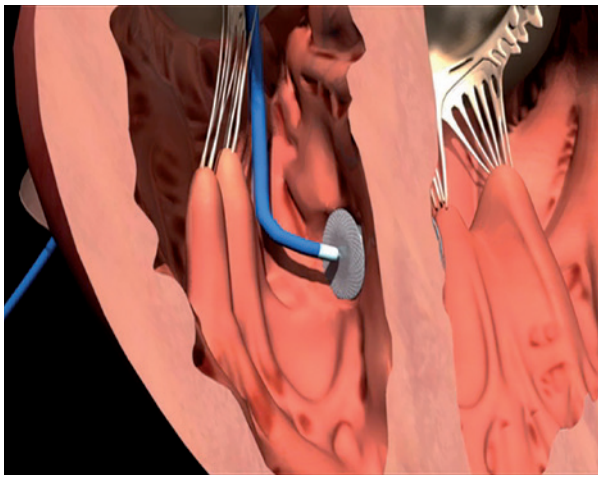

**Vídeo 16.17.** Ecocardiografía transtorácica que muestra el dispositivo implantado y liberado




**Vídeo 16.15:** Ecocardiografía transesofágica que muestra el dispositivo implantado y liberado




**Vídeo 16.18.** Ecocardiografía transtorácica Doppler color que muestra el dispositivo implantado y liberado



**Vídeo 16.19.** Vídeo-demo de implantación del dispositivo VDSm de Saint Jude Medical Inc.

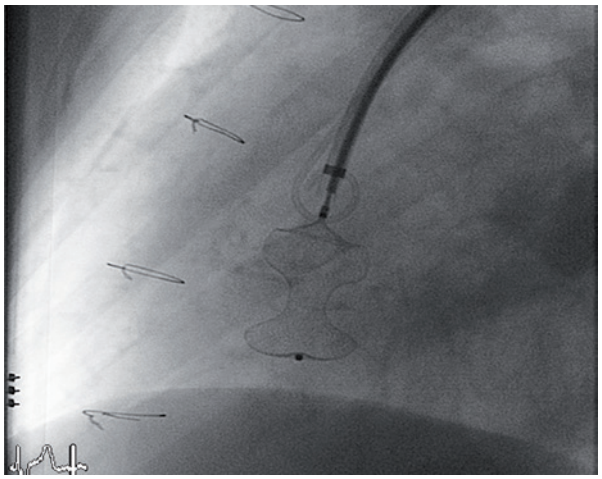
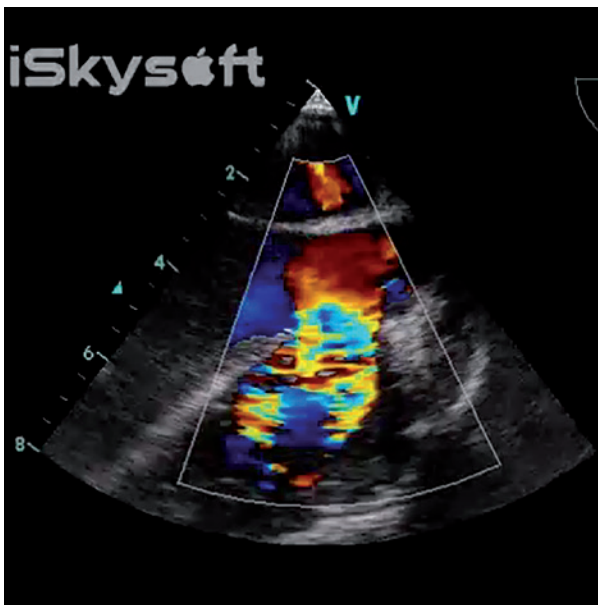
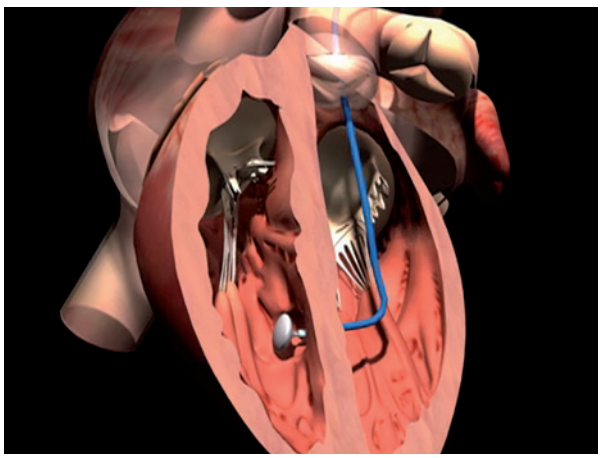


**Figura 16.17.** Escopia que muestra la implantación del dispositivo de CIV muscular con abordaje izquierdo

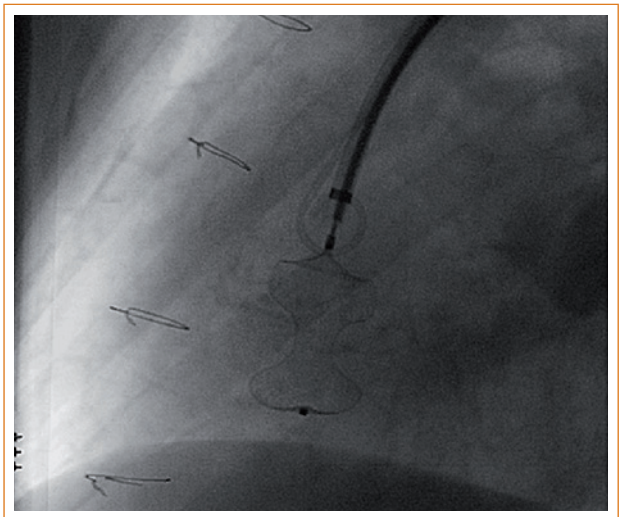



**Vídeo 16.20.** Vídeo de implantación de un nuevo dispositivo VSDpm II, con angiografías y ecocardiografías transesofágicas del procedimiento



**Vídeo 16.21.** Vídeo-demo de la implantación desde el lado izquierdo del dispositivo VDSm de Saint Jude Medical Inc.

Este procedimiento se puede realizar en determinadas CIV con un abordaje exclusivamente izquierdo, sin necesidad de realizar el asa, colocando el introductor desde la arteria y liberándolo, primero, en el VD y, posteriormente, en el VI **(Figura 16.17, Vídeo 16.21 y Vídeo 16.22).** En el caso de pacientes muy pequeños (peso ≤ 8 kg) se ha extendido el abordaje híbrido, que se basa en la exposición quirúrgica del corazón por el cirujano y la punción directa de la pared anterior del VD, pasando la guía directamente por el defecto y, posteriormente, un introductor corto y el dispositivo; este abordaje disminuye las dificultades y posible yatrogenia sobre vasos y válvulas, al manejar introductores grandes en pacientes muy pequeños.



**Vídeo 16.22.** Escopia en modo cine que muestra el dispositivo ya fuera y colocado en la CIV desde el lado arterial, sin liberar

## Otros dispositivos

Además de los dispositivos Amplatzer® cabe destacar otros dispositivos que también se usan en la práctica clínica:

- **Nit Occlud® Lê VSD** (PFM Medical AG, Köln, Germany; www.pfmedical.com). Es una espiral *(coil)* de níquel, con filamentos para favorecer la trombosis precoz, con unas primeras espiras de mayor diámetro que hacen de tope en el lado izquierdo, y un cuerpo y espirales de VD de menor diámetro. Su mecanismo de implantación es fácil, usándose introductores de 6-7 French. Se pasan desde el lado venoso por la CIV hasta la aorta ascendente donde se exterioriza la mitad del *coil,* procediéndose a retirar todo el bloque hasta que el *coil* hace tope con la pared izquierda del defecto, retirándose el resto del catéter y conformándose así el lado derecho de la espiral **(Figura 16.18 y Figura 16.19; Vídeo 16.23, Vídeo 16.24 y Vídeo 16.25).** Hasta el momento se han implantado en más de 350 casos sin ningún caso de BAV completo, lo que supone una de sus principales ventajas.

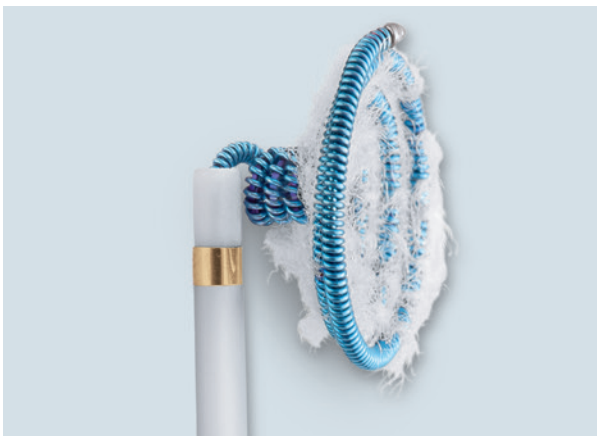


**Figura 16.18.** Dispositivo Nit Occlud® Lê VSD

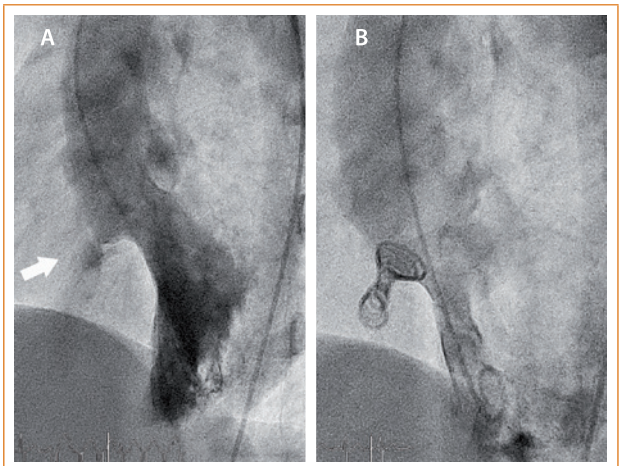
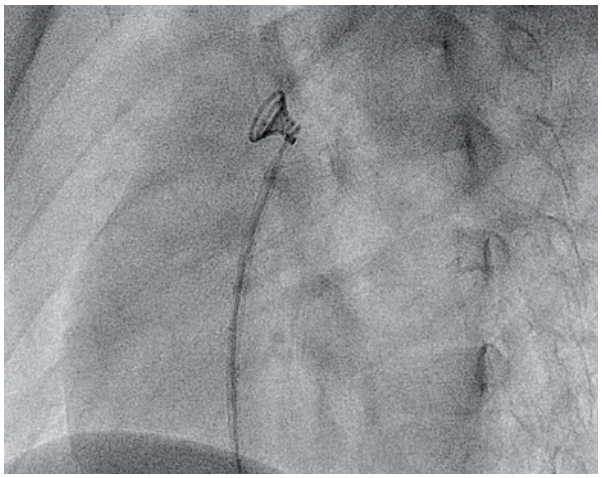
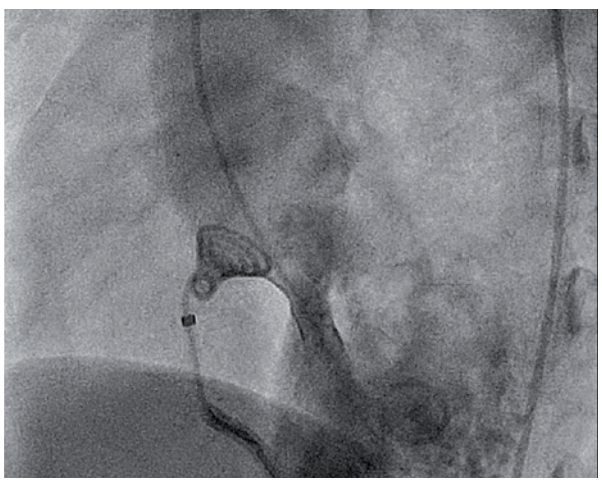


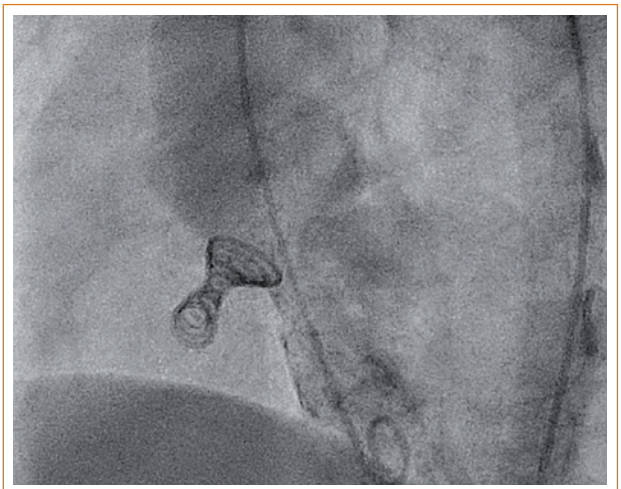

**Figura 16.19. A:** ventriculografía izquierda que muestra el paso al lado derecho por la CIV membranosa *(flecha blanca).* **B:** ventriculografía izquierda que muestra la oclusión de la CIV por el *coil* Nit Occlud®



**Vídeo 16.23.** Escopia en modo cine que muestra las espirales izquierdas del *coil* Nit Occlud® Lê VSD desplegadas en aorta



**Vídeo 16.24.** Angiografía: ventriculografía izquierda con *coil* implantado sin liberar



**Vídeo 16.25.** Angiografía: ventriculografía izquierda con *coil* implantado y liberado

- **Parche de Sideris** (Custom Medical Devices, Athens, Greece). Es un parche de espuma porosa de poliuretano que se coloca envolviendo un balón de diámetro superior al defecto. Al hincharse el balón, sella el parche contra las paredes. El balón se deja hinchado un periodo que oscila entre 24-48 horas, que el paciente pasa en la UCI, y posteriormente se deshincha y se libera el parche. Las dudas acerca del sellado y fijación del parche, y la necesidad de permanecer con el material dentro del paciente un tiempo prolongado han limitado la difusión de este procedimiento.
- **Otros.** Con el paso del tiempo y sobre todo en las CIV membranosas con oclusión parcial por tejido subtricuspídeo (aunque en general todos los tipos, incluidos los Gerbode) se han reportado cierres con diversos tipos de dispositivos: *coils,* dispositivos de cierre de *ductus* (Amplatzer ductal occluder® tipo I y II), tapones vasculares (Amplatzer vascular®plug II)…

## Resultados

En la década pasada se llevó a cabo el registro europeo de cierre percutáneo de la CIV, así como revisiones con seguimientos largos de varios centros importantes americanos y europeos, con el objeto de evaluar los resultados a corto y a medio-largo plazos de este procedimiento. El registro europeo es la revisión más importante (23 centros, 430 pacientes y seguimiento medio de 2 años), en donde se recoge el uso de distintos dispositivos (Amplatzer® muscular o membranoso en 364 casos; de conducto arterioso en 12 y de CIA en 7, Starflex® en 7 y *coil* en 9). La mortalidad (1 caso, 0,2%) y la morbilidad a corto plazo (12,7%, embolización, hemólisis por paso residual, insuficiencias valvulares, daño vascular…) se informan como razonables en comparación con el cierre quirúrgico, pero aparece una complicación llamativa, que es el BAV (3,7%, con necesidad de marcapasos en el 2,3%) en el cierre preferentemente de CIV membranosa (sobre todo en la que no está parcialmente cerrada por un aneurisma), que se describe tanto en el procedimiento como en los días posteriores y también como complicación tardía a los meses/años del procedimiento. Las complicaciones en general y el bloqueo en particular se correlacionan exclusivamente con el peso y la edad al procedimiento. En otros registros internacionales centrados en el cierre de defectos membranosos con el dispositivo Amplatzer® de CIV membranosa se informa de complicaciones hasta en un 20%, con un 2% de necesidad de marcapasos (con una relación exclusiva con el peso del paciente), llegando en algunos centros hasta tasas de necesidad de marcapasos de un 22%. Esta complicación y su posible aparición tardía y súbita han hecho que muchos centros abandonen el cierre percutáneo de las comunicaciones membranosas y otros lo limiten a los pacientes de mayor edad y peso.

Como respuesta a esta complicación, ha surgido el nuevo dispositivo de CIV membranosa con modificaciones que disminuyen su fuerza radial y de clampado, que en fase de experimentación inicial, con seguimientos de cerca de 20 pacientes durante 1 año e incluso con estudios electrofisiológicos postimplantación, no muestran ninguna afectación del sistema de conducción. En la misma línea, para eliminar el riesgo de afectación sobre el tejido de conducción, se encuentra el dispositivo Nit Occlud®, que por sus características consigue una oclusión con poca repercusión sobre el tejido miocárdico y sin ningún caso de bloqueo reportado.

## Conclusiones

El cierre percutáneo de la CIV es un arma eficaz, habiendo demostrado unos resultados y morbimortalidad bajas y equiparables a las del cierre quirúrgico, siendo un procedimiento menos invasivo y con una recuperación del paciente más rápida. En el caso de las comunicaciones perimembranosas en los pacientes de menor edad y peso la opción quirúrgica parece ser de elección en estos momentos, sobre todo porque en la cirugía el bloqueo, en caso de aparecer, lo hace de forma precoz (en el posoperatorio inmediato), siendo de fácil detección y tratamiento, mientras que la posibilidad de aparición tardía en el cierre percutáneo con los dispositivos clásicos entraña más riesgo para el paciente. La indicación quirúrgica en estos pacientes podrá variar en los próximos años si los nuevos dispositivos confirman su seguridad y ausencia de BAV en su seguimiento.

# 16.2. Cierre percutáneo de fístulas y vasos anómalos

## Introducción

En la década de 1970 se describieron las primeras embolizaciones de vasos anómalos en CC y desde entonces se ha ido aumentando progresivamente el material disponible para embolización: *coils* de Gianturco®, Jackson®, Guglielmi®, dispositivo de Gianturco-Grifka®, absorbibles como la esponja de gelatina, no absorbibles como las micropartículas de alcohol de polivinilo (PVA) y las esferas, agentes esclerosantes, polímeros solidificables, balones liberables y, recientemente, los Amplatzer Vascular Plug® (AVP).

## Material

En la práctica diaria en hemodinámica pediátrica el material más frecuentemente utilizado son los *coils (macrocoil* y *microcoil),* los tapones de Amplatzer® (AVP) y, menos frecuentemente, las PVA.

### *Coils*

Existen distintos tipos de *coils:*

- ***Macrocoil.*** De 0,035 pulgadas, suelen ser de platino, aunque también los hay de acero inoxidable u otras aleaciones con mayor fuerza radial.
- ***Microcoil.*** De 0,018 pulgadas, suelen ser de platino, que es bastante deformable, y se suelen implantar a través de microcatéteres.

Los *coils,* a su vez, pueden ser fibrados (con fibras de poliéster que favorecen la trombosis precoz) o no fibrados, de liberación controlada (con diversos sistemas de anclaje entre el *coil* y la guía empujadora que permiten retirarlo si la colocación no es correcta) o liberación no controlada (no hay unión del *coil* con ningún elemento y éste simplemente se empuja con una guía o con líquido), y también hidroexpandibles **(Figura 16.20).**

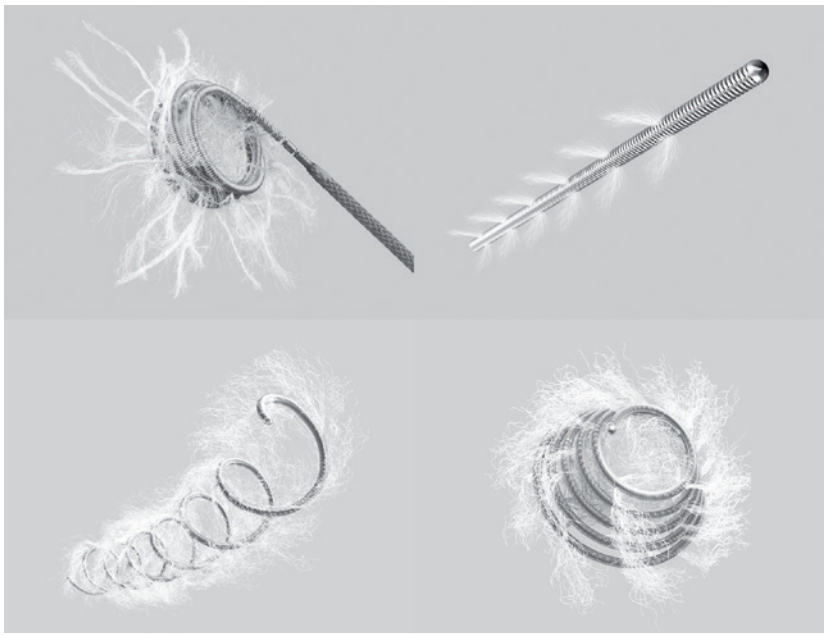


**Figura 16.20.** *Coils (de izquierda a derecha y de arriba abajo):* macrocoil MReyeFlipperPDA®, microcoil Hilal®, microcoil Tornado®, microcoil Nester® (COOK Medical Inc.)

### Amplatzer Vascular Plug®

El AVP (Saint Jude Medical Inc., St. Paul, MN, USA, http://professional-intl.sjm.com/products/vas/peripheral-vascular-embolization/embolization-devices/amplatzer-family-of-vascular-plugs#model-comparison) está compuesto por "cilindros" de níquel, sin poliéster interno con distintas morfologías **(Figura 16.21)** y unidos a un cable liberador por un sistema de tornillo:

- **AVP I.** Es un cilindro simple.
- **AVP II.** Es un cilindro con dos discos del mismo tamaño en los extremos.
- **AVP III.** Son dos discos ovales mayores que un cuerpo central, también ovalado, con un punto radioopaco que marca el eje largo.
- **AVP IV.** Es como dos conos unidos por la base.

En la actualidad se usan preferentemente los tres últimos modelos, destacando el AVP IV, que se ha diseñado en diámetros de 4 a 8 mm para poder implantarse a través de un catéter de 0,038 pulgadas, lo que le permite una gran capacidad para llegar a las zonas objetivo similar a la de un *macrocoil.* El AVP II se ha usado también para el cierre de *ductus* y, de forma aislada, para el cierre de CIV, sobre todo membranosas con aneurisma. El AVP III ha tenido gran expansión como el dispositivo de elección para el cierre de fugas periprotésicas, dado que éstas presentan habitualmente una morfología ovalada similar a la del dispositivo.

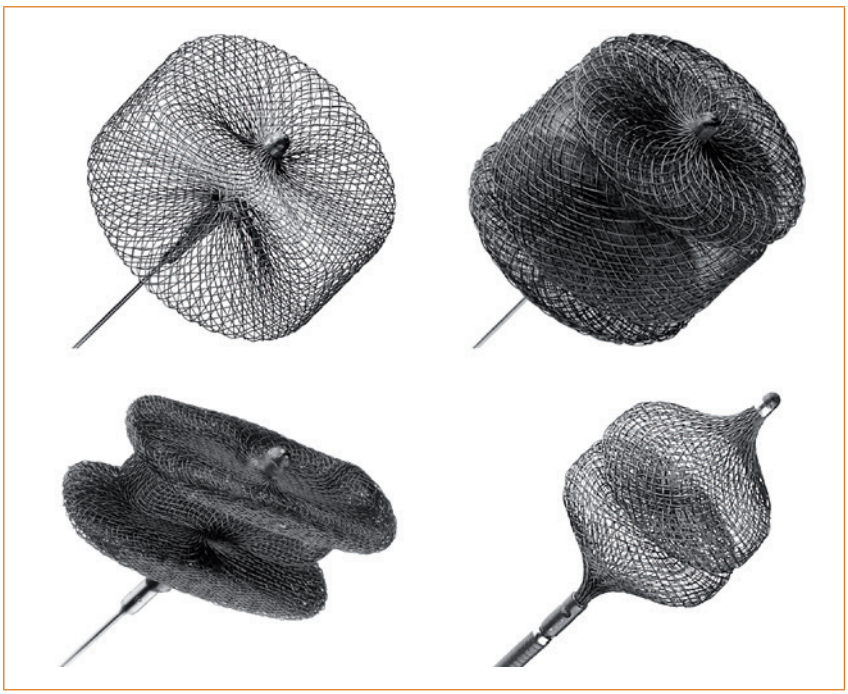


**Figura 16.21.** AVP *(de izquierda a derecha y de arriba abajo): plugs* tipo I, tipo II, tipo III y tipo IV (Saint Jude Medical Inc.)

### PVA

Son esponjas plásticas (alcohol de polivinilo) fragmentadas y filtradas según su tamaño (50-2.000 micras), siendo las más frecuentes de 300-500 y 500-700 **(Figura 16.22).** Su uso en el campo de la práctica clínica está centrado en la oclusión de múltiples pequeñas colaterales aortopulmonares que surjan de la arteria mamaria u otros vasos, bien de forma preventiva, bien en el contexto de una hemoptisis. Al hacer una embolización más distal que *plugs* y *coils,* previenen la persistencia del sangrado por conexiones con otras colaterales.

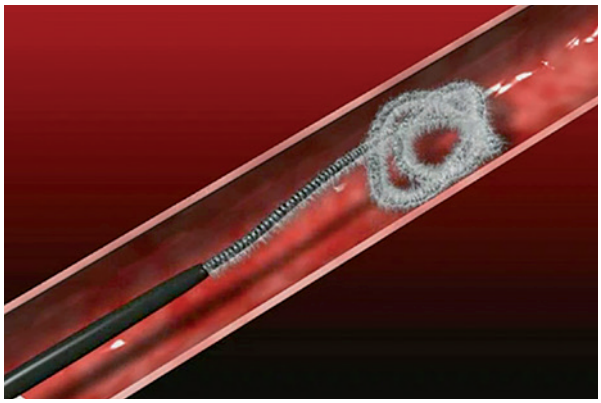
**Figura 16.22.** Partículas de alcohol polivinílico (PVA) (COOK Medical Inc.)

## Procedimiento

La técnica de oclusión percutánea requiere una definición angiográfica precisa del trayecto vascular a ocluir, por lo que es especialmente importante la valoración del diámetro y la morfología de la zona a tratar para escoger el dispositivo más adecuado y evitar su desprendimiento tras la liberación, así como una correcta oclusión.

Aunque no existe un criterio estricto en el tipo de dispositivo a emplear, en términos generales, cuando la estructura a ocluir sea de pequeño diámetro (< 2,5-3 mm), o sea precisa una oclusión muy selectiva, evitando la obliteración de zonas vasculares adyacentes (fístulas coronarias, fístulas arteriovenosas pulmonares…), los *coils* son los dispositivos más adecuados *(macrocoil* o *microcoil* según el tamaño y características de la estructura a tratar), preferentemente fibrados para inducir formación de trombo y oclusión precoz, y con mayor fuerza radial (acero inoxidable o aleaciones, disposición en espiral con todas las espiras en contacto con la pared) cuanto mayor sea el flujo en la estructura y cuanto mayor necesidad haya de evitar una migración distal. Habitualmente se selecciona un *coil* con un diámetro 1,2-1,5 veces el diámetro del vaso a tratar (la selección de un *coil* de mayor diámetro daría lugar a que el *coil* no adquiriera su conformación y quedara alargado, disminuyendo su capacidad de oclusión; por el contrario, si la ratio *coil*/vaso fuera más bajo, aumentaría el riesgo de embolización).

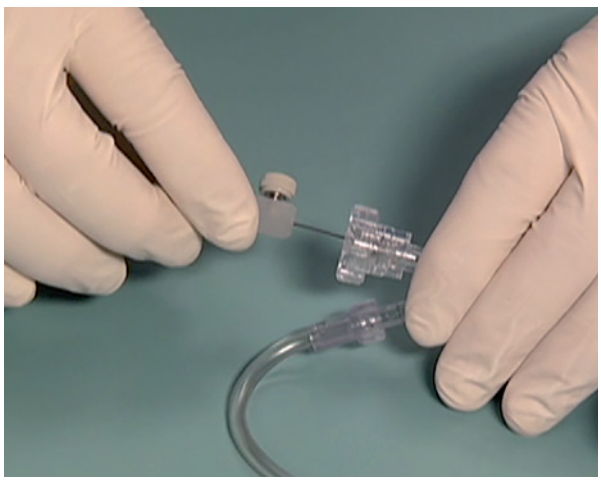
En el caso de sangrados focales puede ser recomendable cerrar con *coils* no sólo el vaso proximal, sino también el distal a la hemorragia, para evitar la persistencia del sangrado por conexiones distales con otros vasos. La oclusión puede no ser completa al inicio, pudiendo requerir la implantación de varios *coils* para conseguir la oclusión total del vaso **(Vídeo 16.26).**



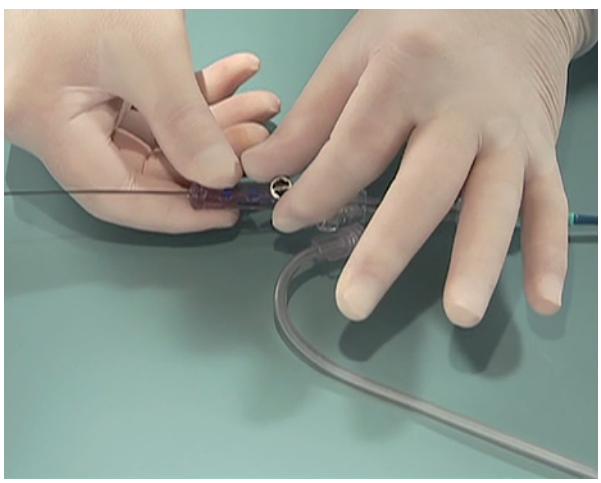
**Vídeo 16.26.** Vídeo-demo de la implantación de *coils* de COOK Medical Inc.

En las estructuras vasculares de mayor sección se suelen utilizar los tapones vasculares, ya que habitualmente con un único dispositivo se obtiene una oclusión total precoz. El tamaño del dispositivo debe ser mayor que el de la zona a ocluir (proporción de 1,2 a 1,5/1). La estimación de la medida del tapón vascular es menos compleja y puede tenderse a una cierta sobredimensión, sobre todo en lesiones venosas amplias, ya que persiste la capacidad oclusora **(Vídeo 16.27, Vídeo 16.28, Vídeo 16.29, Vídeo 16.30 y Vídeo 16.31).**

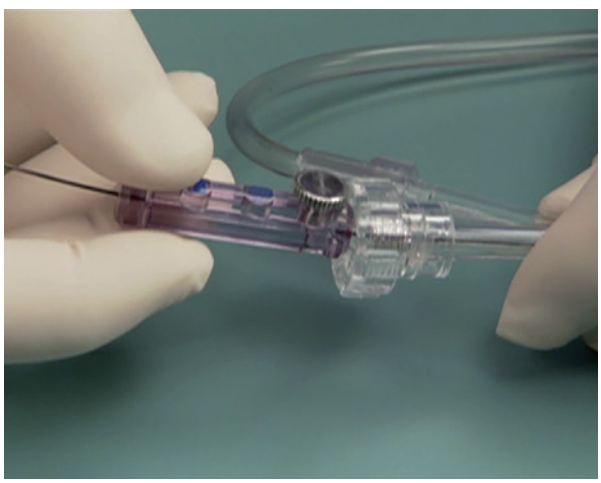
**Vídeo 16.27.** Vídeo-demo de la preparación de AVP I de Saint Jude Medical Inc.



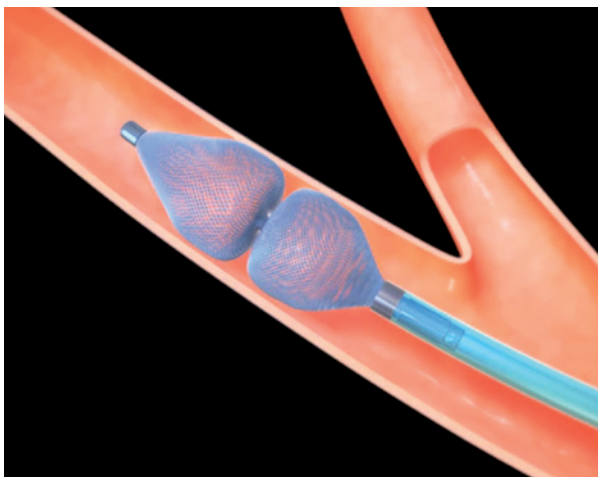
**Vídeo 16.28.** Vídeo-demo de la implantación de AVP I de Saint Jude Medical Inc.



**Vídeo 16.29.** Vídeo-demo de la implantación de AVP II de Saint Jude Medical Inc.



**Vídeo 16.30.** Vídeo-demo de la implantación de AVP III de Saint Jude Medical Inc.



**Vídeo 16.31.** Vídeo-demo de la implantación de AVP IV de Saint Jude Medical Inc.

En el caso del uso de PVA ante la existencia de múltiples redes de colaterales, o bien hemoptisis activa, el procedimiento consiste en diluir las PVA con contraste y/o suero, con el objeto de que se diluyan en la mezcla. La solución se administra de forma lenta a través de un catéter, evitando que exista reflujo hacia la circulación principal **(Figura 16.23 y Vídeo 16.32).** En el caso de las hemoptisis existen grupos partidarios de no cerrar el vaso proximal tras administrar PVA para permitir nuevas inyecciones si se recanalizan; otros grupos, en cambio, cierran el vaso proximal tras inyectar PVA.

La vía de acceso y el trayecto utilizado para la embolización será aquél que permita el avance del catéter y cable transportador y una liberación segura del dispositivo. Terminado

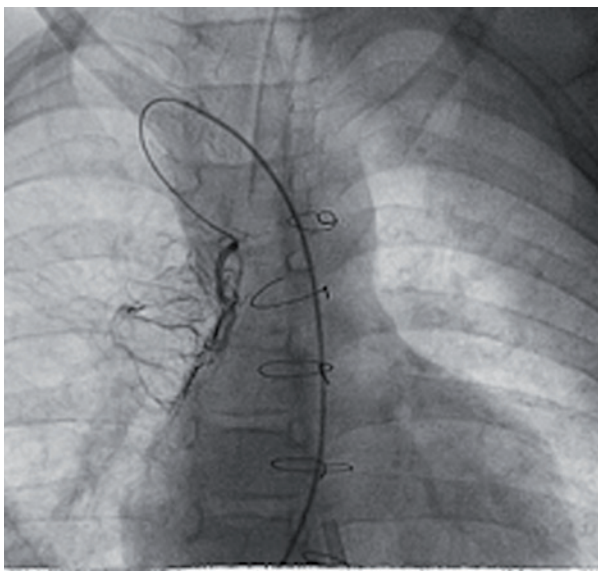
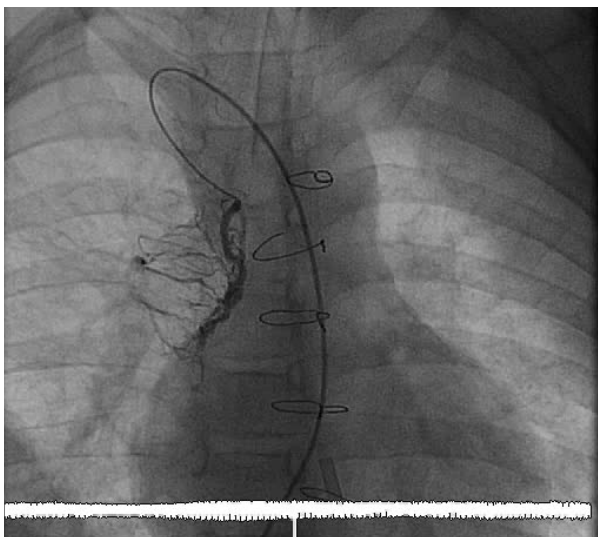


**Figura 16.23.** Angiografía: inyección de PVA en colateral aortopulmonar que surge de la mamaria derecha



**Vídeo 16.32.** Angiografía: inyección de PVA disueltas con contraste en colateral que proviene de la mamaria derecha

el procedimiento, deben esperarse unos 5-10 minutos para comprobar su eficacia, siendo necesario en algunos casos implantar más de un dispositivo para obtener el resultado oclusor deseado.

Los riesgos de la embolización percutánea son, por una parte, los derivados de todo cateterismo cardíaco intervencionista (lesiones vasculares y cardíacas, arritmias, trombosis, formación de coágulos, etc.); y, por otra, los específicos de la implantación del dispositivo oclusor, básicamente su posible desprendimiento y embolización, habitualmente recuperable percutáneamente, y la aparición de hemólisis posprocedimiento, secundaria a paso residual postimplantación.

## Indicaciones

Las indicaciones de la embolización en los pacientes con CC son variadas, desde el cierre de colaterales aortopulmonares significativas (MAPCA) en los pacientes univentriculares para mejorar el funcionamiento de la circulación pulmonar y sus presiones, así como disminuir la sobrecarga de volumen cardíaca, hasta el cierre de dichas colaterales por la existencia de hemoptisis activa **(Figuras 16.24, 16.25 y 16.26; Vídeos 16.33, 16.34, 16.35, 16.36, 16.37 y 16.38).** Otra indicación frecuente es el cierre de fístulas venovenosas o venocardíacas en los pacientes univentriculares, que suponen una disminución del flujo pulmonar y un paso derecha-izquierda **(Figuras 16.27 y 16.28; Vídeos 16.39, 16.40, 16.41, 16.42 y 16.43).** También se realizan oclusiones de fístulas arteriovenosas pulmonares y sistémicas, fístulas coronarias, vasos nutricios de los secuestros en el síndrome de la cimitarra y fístulas quirúrgicas (la más frecuente es el Blalock-Taussig modificado) **(Figura 16.29, Vídeo 16.44 y Vídeo 16.45).**

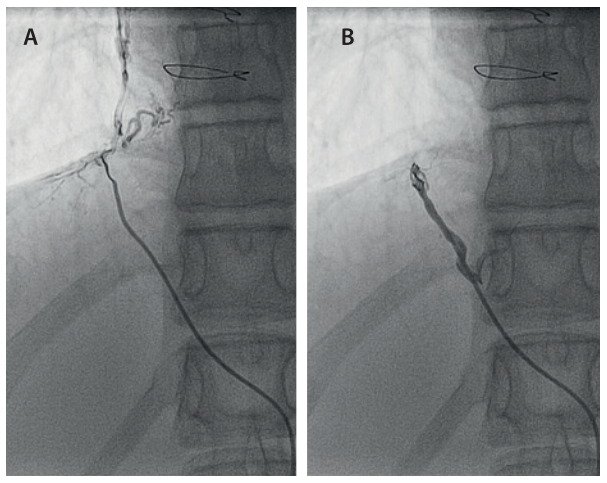



**Figura 16.24. A:** angiografía de colateral aortopulmonar de aorta abdominal. **B:** oclusión de la colateral con *macrocoil*

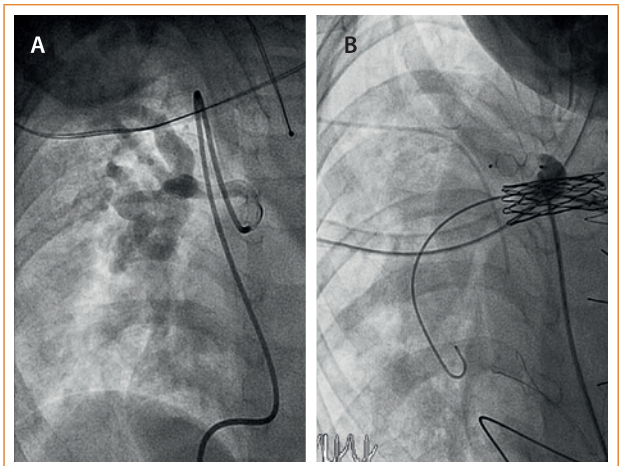



**Figura 16.25. A:** angiografía de colateral aortopulmonar desde aorta torácica descendente a lóbulo medio y superior derecho. **B:** cierre de la colateral con *plug* tipo II

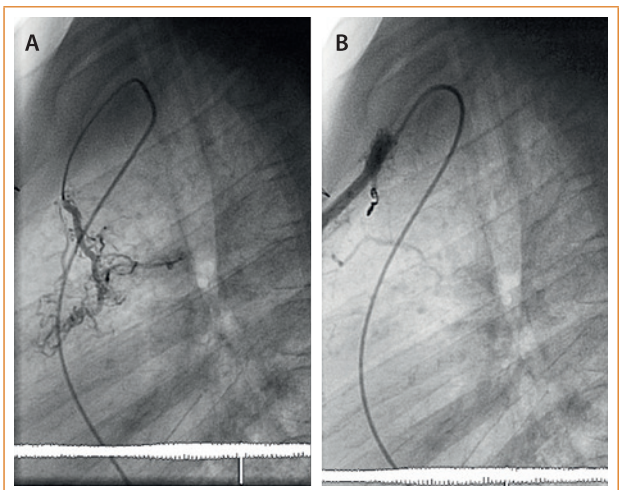
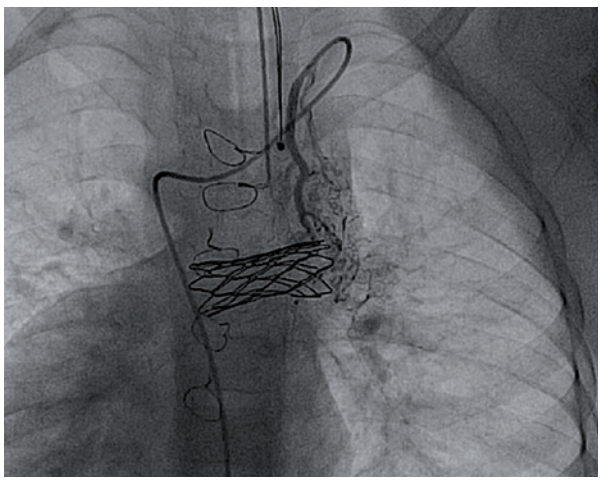
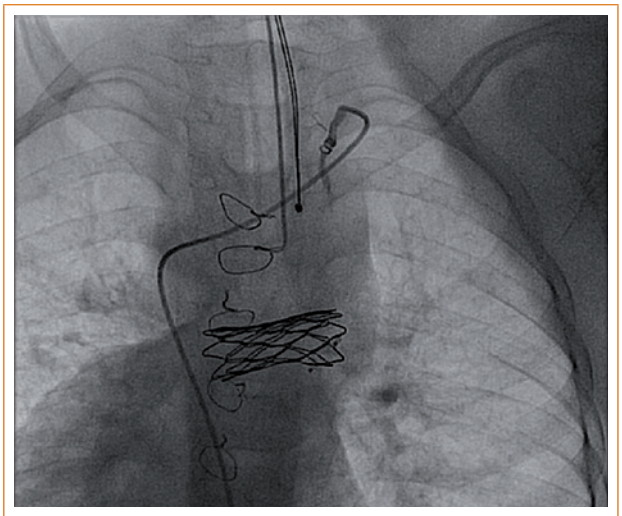


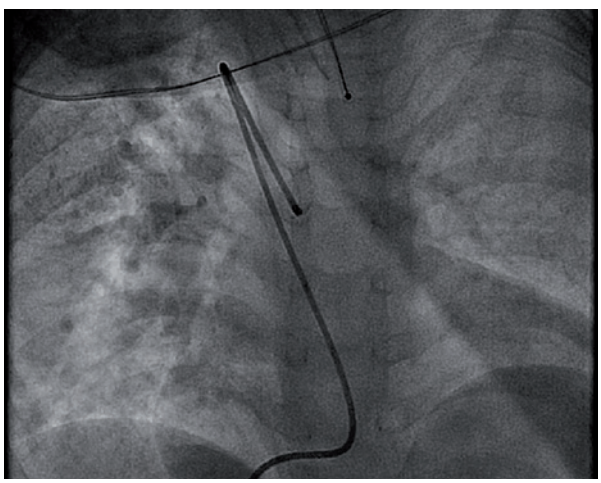

**Figura 16.26. A:** angiografía de colateral aortopulmonar desde mamaria. **B:** cierre de la colateral con *microcoil*



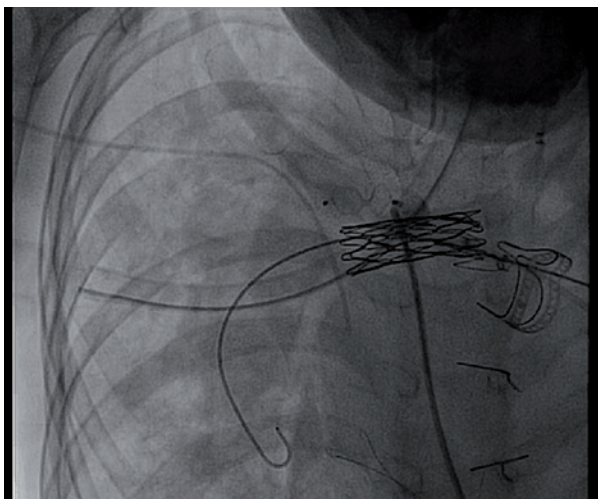
**Vídeo 16.33.** Angiografía: colateral aortopulmonar desde el tronco tirocervical izquierdo



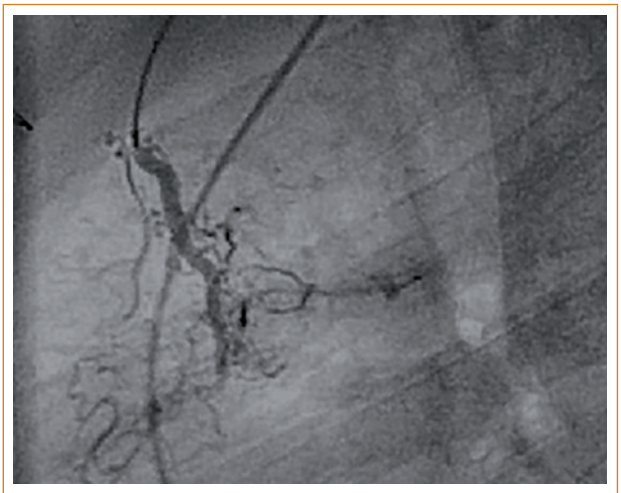
**Vídeo 16.34.** Angiografía: oclusión de la colateral con un *macrocoil*



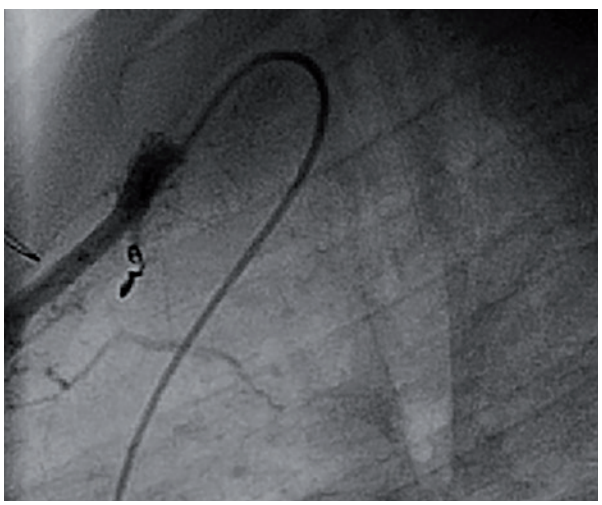
**Vídeo 16.35.** Angiografía: gran colateral aortopulmonar desde aorta hasta lóbulo superior y medio derecho



**Vídeo 16.36.** Angiografía: oclusión eficaz de la colateral con AVP II



**Vídeo 16.37.** Angiografía: colateral aortopulmonar desde la arteria mamaria derecha



**Vídeo 16.38.** Angiografía: oclusión eficaz de la colateral con *microcoil*

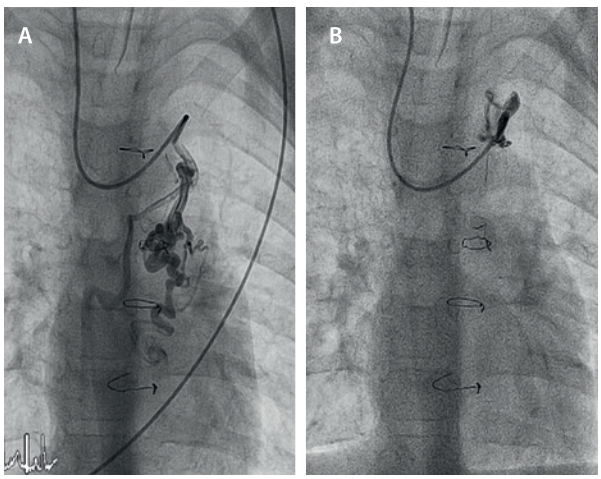
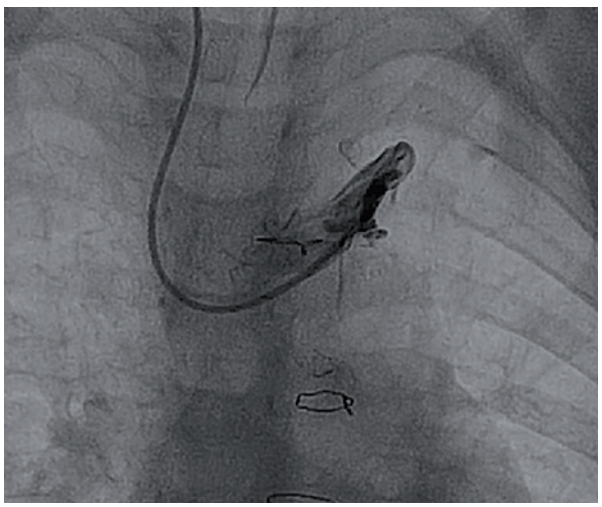



**Figura 16.27. A:** angiografía de colateral venovenosa y venocardíaca desde innominada. **B:** cierre de la colateral con *coil*



**Vídeo 16.40.** Angiografía: oclusión eficaz de la colateral con *macrocoil*

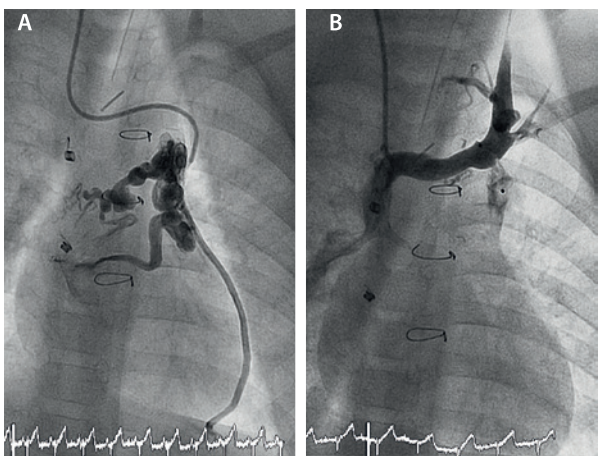
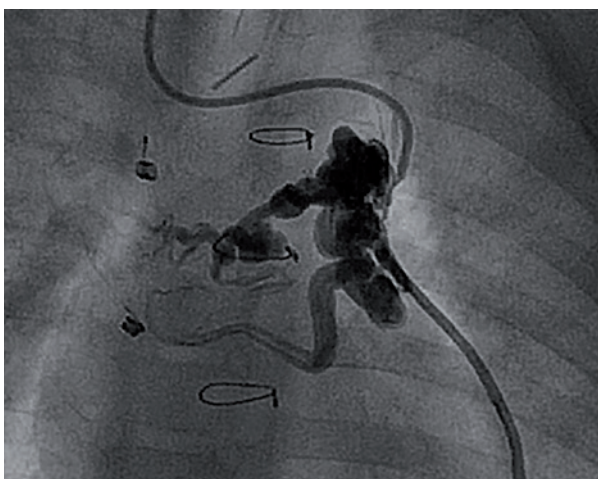
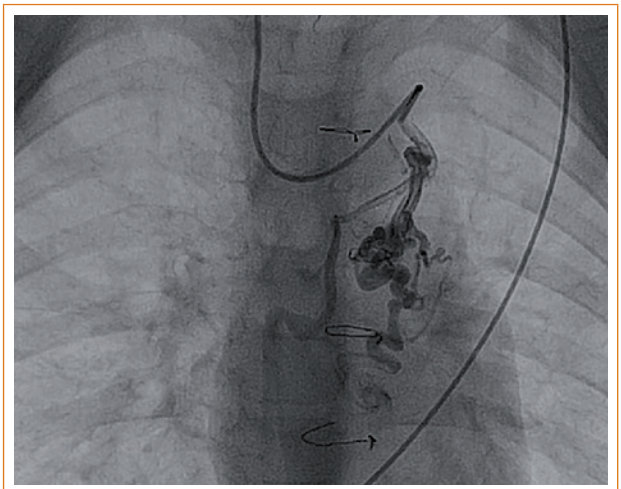


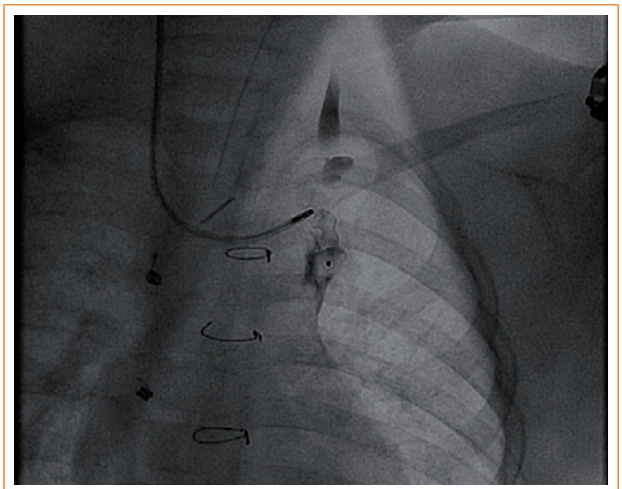

**Figura 16.28. A:** angiografía de colateral venovenosa y venocardíaca desde innominada. **B:** cierre de la colateral con un AVP II



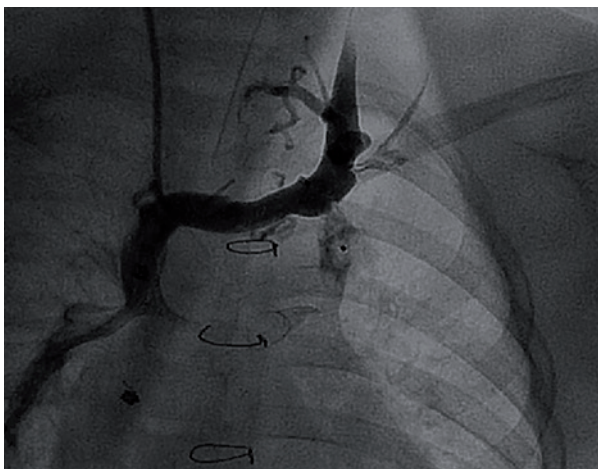
**Vídeo 16.41.** Angiografía: colateral venovenosa y venocardíaca desde vena innominada



**Vídeo 16.39.** Angiografía: colateral venovenosa y venocardíaca desde vena innominada



**Vídeo 16.42.** Escopia en modo cine que muestra la liberación del AVP II



**Vídeo 16.43.** Angiografía: oclusión eficaz de la colateral con AVP II

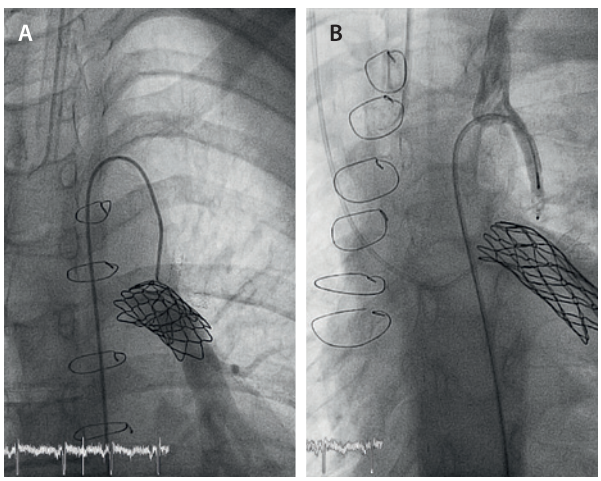
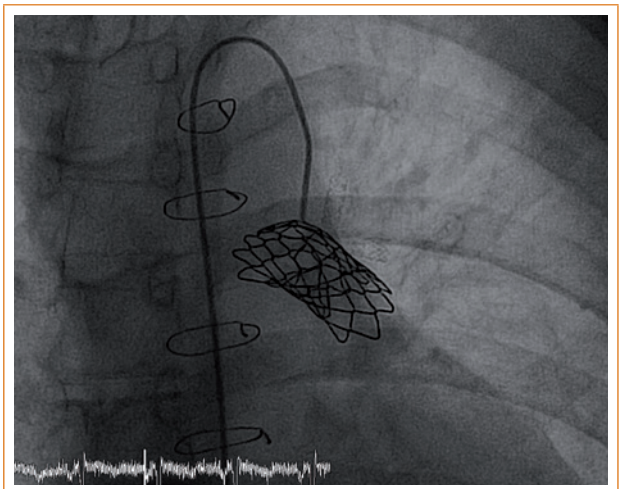
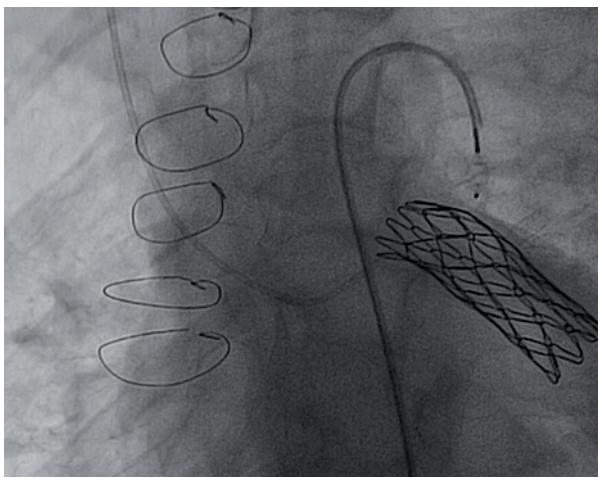



**Figura 16.29. A:** angiografía de rama pulmonar izquierda a través de fístula Blalock-Taussig modificada izquierda. **B:** cierre de la fístula con un AVP II



**Vídeo 16.44.** Angiografía: visualización de rama pulmonar izquierda desde fístula Blalock-Taussig modificada izquierda



**Vídeo 16.45.** Angiografía: oclusión eficaz de la fístula con AVP II

## Conclusiones

Las técnicas de embolización son variadas y aplicables a un importante número de pacientes y patologías, por lo que es preciso conocer las características de cada elemento oclusor, así como definir perfectamente la anatomía y propósito en el vaso objetivo para poder conseguir los mejores resultados en cada paciente.

## Ideas para recordar

- El cierre de la CIV percutáneamente es una realidad, con resultados equiparables a la cirugía, pero con una recuperación precoz y menor morbilidad, que se ha de realizar por su complejidad en centros con experiencia importante en intervencionismo pediátrico.
- En el caso de las CIV membranosas, la posibilidad de aparición de un BAV tardíamente ha motivado que, al menos en los niños más pequeños, se haya desechado temporalmente.
- En la actualidad, existen nuevos dispostivos, diseñados específicamente para evitar dicha complicación, que en seguimientos de 1 año, confirman la ausencia de afectación del tejido de excitoconducción.
- Existen multitud de vasos anómalos, nativos o quirúrgicos, que en algún momento de la vida de los pacientes, les pueden ser perjudiciales, y por ello se solicitará su oclusión.
- El material disponible en la actualidad es tan variado como los escenarios y vasos a ocluir, siendo por ello necesario un profundo conocimiento del arsenal oclusor, y de la anatomía del vaso, para conseguir un óptimo resultado y minimizar el riesgo de complicaciones.

## Bibliografía


- Bacha EA, Cao QL, Galantowicz ME, *et al.* Multicenter experience with periventricular device closure of muscularventricular septal defects. *Pediatr Cardiol* 2005; 26(2): 169-175.
- Beck A, Dagan T, Matitiau A, *et al.* Transcatheter closure of pulmonary arteriovenous malformations with Amplatzer devices. *Catheter Cardiovasc Interv* 2006; 67(6): 932-937.
- Benito Bartolomé F, Prada Martínez F, Sánchez Fernández-Bernal C. Cierre de la fístula de Blalock- Taussig con dispositivo de Amplatzer tras la operación de Fontan. *Rev Esp Cardiol* 2003; 56(8): 826-827.
- Butera G, Carminati M, Chessa M, *et al.* Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects: early and long-term results. *J Am Coll Cardiol* 2007; 50(12): 1189-1195.
- Butera G, Chessa M, Carminati M. Percutaneous closure of ventricular septal defects. State of the art. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2007; 8(1): 39-45.
- Carminati M, Butera G, Chessa M, *et al.* Investigators of the European VSD Registry. Transcatheter closure of congenital ventricular septal defects: results of the European Registry. *Eur Heart J* 2007; 28(19): 2361-2368.
- Collins NJ, Benson L, Horlick E. Late complete heart block in an adult patient undergoing percutaneous ventricular septal defect closure. *J Invasive Cardiol* 2008; 20(6): E200-E203.
- Diab KA, Cao QL, Hijazi ZM. Device closure of congenital ventricular septal defects. *Congenit Heart Dis* 2007; 2(2): 92-103.
- El Sisi A, Tofeig M, Arnold R, *et al.* Mechanical occlusion of the patent ductus arteriosus with Jackson coils. *Pediatr Cardiol* 2001; 22(1): 29-33.
- Gianturco C, Anderson JH, Wallace S. Mechanical devices for arterial occlusion. *Am J Roentgenol* 1975; 124(3): 428-435.
- Girona J, Martí G, Betrian P, *et al.* Embolización percutánea de fístulas vasculares con el tapón vascular de Amplatzer o coils. *Rev Esp Cardiol* 2009; 62(7): 765-773.
- Grifka RG, Mullins CE, Gianturco C, *et al.* New Gianturco-Grifka vascular occlusion device: initial studies in a canine model. *Circulation* 1995; 91(6): 1840-1846.
- Guérin P, Losay J, Baron O. Transcatheter occlusion of an intrahepatic venovenous fistula after modified Fontan circulation by implantation of an Amplatzer atrial septal occluder. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005; 64(1): 117-120.
- Guglielmi GK, Vinnuela F, Dion J, *et al.* Electrotrombosis of sacular aneurysm via endovascular approach. Part 2. Preliminary clinical experience. *J Neurosurg* 1991; 75(1): 8-14.
- Hijazi ZM. New device for percutaneous closure of aortopulmonary collaterals. *Catheter Cardiovasc Interv* 2004; 63(4): 482-485.
- Holzer R, de Giovanni J, Walsh KP, *et al.* Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the Amplatzer membranous VSD occluder: immediate and midterm results of an international registry. *Catheter Cardiovasc Interv* 2006; 68(4): 620-628.
- Iborra Cuevas C, Sánchez-Recalde Á, Roca Pereda L, *et al.* Cierre percutáneo por acceso radial de una fístula compleja desde la arteria coronaria derecha a la arteria pulmonar con microcoils. *Rev Esp Cardiol* 2008; 61(1): 101-102.
- Kenny D, Morgan G, Bajwa A, *et al.* Evolution of transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects in a single centre. *Catheter Cardiovasc Interv* 2009; 73(4): 568-575.
- Landman G, Kipps A, Moore P, *et al.* Outcomes of a modified approach to transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects. *Catheter Cardiovasc Interv* 2013; 82(1): 143-149.
- Lock JE, Block PC, McKay RG, *et al.* Transcatheter closure of ventricular septal defects. *Circulation* 1988; 78(2): 361-368.
- MacDonald ST, Carminati M, Butera G. Initial experience with the Amplatzer Vascular Plug Plug IV IV in congenital heart disease: coronary artery fistula and aortopulmonary collateral artery embolization. *J Invasive Cardiol J Invasive Cardiol* 2011; 23(3): 120-124.
- Michel-Behnke I, Ewert P, Koch A, *et al.* Device closure of ventricular septal defects by hybrid procedures: a multicenter retrospective study. *Catheter Cardiovasc Interv* 2011; 77(2): 242-251.
- Nietlispach F, Johnson M, Moss RR, *et al.* Transcatheter closure of paravalvular defects using a purpose-specific occluder. *JACC Cardiovasc Interv* 2010; 3(7): 759-765.
- Nogi S, Haneda N, Tomita H, Yasuda K. Transcatheter coil occlusion of perimembranous ventricular septal defects. *Catheter Cardiovasc Interv* 2008; 72(5): 683-690.
- Perry SB, Radtke W, Fellows KE, *et al.* Coil embolization to occlude aortopulmonary colateral vessels and shunts in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13(1): 100-108.
- Predescu D, Chaturvedi RR, Friedberg MK, *et al.* Complete heart block associated with device closure of perimembranous ventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 136(5): 1223-1228.

- Santos de Soto J, Alcibar Villa J, García Fernández E, Gutiérrez-Larraya F, Moreno Granado F, Pan Alvárez-Osorio M. *Técnicas invasivas en cardiología pediátrica.* En: *Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología.* Marín E, Rodríguez L, Bosch X, Íñiguez A (ed.). Madrid. SEC, 2000; 889-909.

- Santos de Soto J. Embolización percutánea de vasos anómalos en el niño. Monografía: Cateterismo terapéutico en cardiopatías congénitas. *Revista Andaluza de Cardiología* 2005; 40: 33-43.

- Sideris EB, Macuil B, Varvarenko V, *et al.* Transcatheter patch occlusion of perimembranous ventricular septal defects. *Am J Cardiol* 2005; 95(12): 1518-1521.

- Sinisalo J, Sreeram N, Qureshi SA. Transcatheter closure of acquired left ventricle to right atrium shunts. *Catheter Cardiovasc Interv* 2013; Mar 8. doi: 10.1002/ccd.24917. [Epub ahead of print].

- Tissot C, da Cruz E, Beghetti M, *et al.* Successful use of a new Amplatzer Vascular plug for percutaneous closure of a large aortopulmonary collateral artery in a pulmonary atresia with ventricular septal defect prior to complete repair. *Int J Cardiol* 2007; 116(2): e39-e41.

- Tzikas A, Ibrahim R, Velasco-Sánchez D, *et al.* Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defect with the Amplatzer® Membranous VSD Occluder 2: Initial world experience and one-year follow-up. *Catheter Cardiovasc Interv* 2013; May 22. doi: 10.1002/ccd.25004. [Epub ahead of print].

# 17

# Cierre percutáneo de la comunicación interauricular y del *ductus* arterioso persistente

César Abelleira Pardeiro
Ramón Bermúdez-Cañete

*Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid*

***OBJETIVOS***

- Conocer las técnicas empleadas en la actualidad para el tratamiento percutáneo de la CIA y del DAP, así como los dispositivos mas frecuentemente utilizados a tal efecto.
- Comprender los datos clínicos y anatómicos que permiten indicar la necesidad de tratamiento de estos defectos, así como decidir la técnica de elección más adecuada en cada caso.
- Saber los resultados de las técnicas percutáneas y las posibles complicaciones inmediatas y en el seguimiento.

## 17.1. Cierre percutáneo de la comunicación interauricular

### Introducción

La CIA es una patología común, que comprende el 13% de los defectos cardíacos congénitos. Este defecto se clasifica en distintos subtipos según su localización anatómica en el septo interauricular y su distinto origen embriológico; el más frecuente es el denominado *ostium secundum,* que ocurre en un 70% de los casos y se localiza típicamente en la región de la fosa oval.

Aunque el tratamiento de la CIA ha sido tradicionalmente quirúrgico, desde el primer cierre percutáneo, realizado en 1976, se han desarrollado progresivamente nuevos dispositivos para ocluir los defectos tipo *ostium secundum* por esta vía. A partir de 1997, se generalizó el cierre percutáneo, utilizándose el dispositivo de Amplatz, Amplatzer Septal Occluder® (ASO®) (Saint Jude Medical Inc.), consistente en una malla autoexpandible de nitinol, preformada para convertirse en un doble disco con cintura, de diámetro conocido, que se selecciona de acuerdo con el tamaño de la comunicación. Pese a que el dispositivo ASO® ha alcanzado una gran difusión en todo el mundo, en la actualidad existen otros múltiples dispositivos de cierre en el mercado (se detallarán más adelante).

Durante el procedimiento de cierre, el tamaño, la forma y los bordes del defecto se determinan por medio de ETE bidimensional o tridimensional, monitorizando con esta técnica de imagen el implante, la liberación y el resultado del cierre.

El cierre percutáneo en los defectos tipo *ostium secundum* presenta una tasa de éxito con oclusión total no complicada cercana al 95%, si bien es preciso reseñar que un bajo porcentaje de casos son previamente excluidos de esta técnica debido al gran tamaño del defecto respecto al tabique total o a la ausencia de bordes adecuados. Aunque el índice de complicaciones del procedimiento es bajo, pueden ser potencialmente graves, como la embolización del dispositivo, por lo que estos procedimientos deben realizarse en un centro con disponibilidad de cirugía cardíaca urgente.

La evolución a largo plazo tras el cierre ha mostrado excelentes resultados en distintas series, aunque han sido descritas complicaciones tardías (como erosión cardíaca), por lo que los pacientes sometidos a esta técnica requieren seguimiento indefinido.

## Indicaciones

La historia natural de la CIA no intervenida puede conllevar complicaciones que, en general, suceden a largo plazo, como sobrecarga volumétrica de cavidades derechas y arterias pulmonares, fallo cardíaco derecho, arritmias auriculares, embolismo paradójico o, incluso, HTP. Por otra parte, se ha descrito la posibilidad de cierre espontáneo, fundamentalmente en defectos pequeños (< 8 mm) y durante el primer año de vida, por lo que todas estas consideraciones han de tenerse en cuenta en el momento de indicar el cierre del defecto. De forma general, la indicación para realización de cierre percutáneo en la CIA *ostium secundum* deberá tener en cuenta dos tipos de criterios:

- **Criterios clínicos.** Se indicará el cierre en caso de presencia de defectos con cortocircuito significativo izquierda-derecha, con repercusión clínica o datos ecocardiográficos o radiológicos de sobrecarga de cavidades derechas y arterias pulmonares. Estos datos suelen suceder en defectos moderados a grandes con ratio de flujo pulmonar respecto al sistémico (Qp/Qs) > 1,5/1 y tamaño normalmente > 6-8 mm. No se indica el cierre de defectos septales < 6 mm en pacientes menores de 5 años, ante la posibilidad de tendencia a cierre espontáneo. Asimismo, no está claramente demostrado el beneficio del cierre de defectos de este tamaño en adultos asintomáticos, sólo ante la incierta posibilidad de embolismo paradójico.
- **Criterios anatómicos**. Sólo serán susceptibles de cierre percutáneo los defectos septales tipo *ostium secundum*. La longitud total del septo interauricular determina el dispositivo máximo que se ha de emplear y suele medirse en la proyección de cuatro cámaras. Además, los bordes deben ser suficientes para el anclaje de los diversos dispositivos y para evitar obstrucción de flujo de venas sistémicas, venas pulmonares derechas o seno coronario, así como el daño de válvulas AV o aortica **(Figura 17.1).** Salvo el borde retroaórtico, que puede ser pequeño o ausente, un mínimo de 5-7 mm de borde se aconsejan para el implante. Cuanto menor es dicho borde, mayor es la posibilidad de malposición, anclaje dificultoso o migración indeseada del mismo. Debe estudiarse, asimismo, el espesor del septo interauricular, pues condiciona la ubicación final del implante, que puede desplazarse hacia el borde más fino del defecto. No es infrecuente la presencia de múltiples defectos en la región de la fosa oval (CIA multifenestrada), en los que puede estar indicado el cierre con dispositivos especialmente diseñados para este tipo de defectos, o incluso la utilización de más de un dispositivo en el septo interauricular.

Existen situaciones especiales en las que puede estar indicado el cierre de la CIA, como son el cierre de fenestración auricular tras corrección univentricular, CIA o FOP con riesgo de embolismo paradójico y CIA en la anomalía de Ebstein u otras CC con defecto residual y cortocircuito derecha-izquierda responsable de desaturación clínica, si toleran el test de oclusión previo con balón. Determinadas situaciones pueden, asimismo, contraindicar la realización del procedimiento; tales son los casos de infección activa o sepsis, bajo peso, desproporción septo/dispositivo, CIA tipo

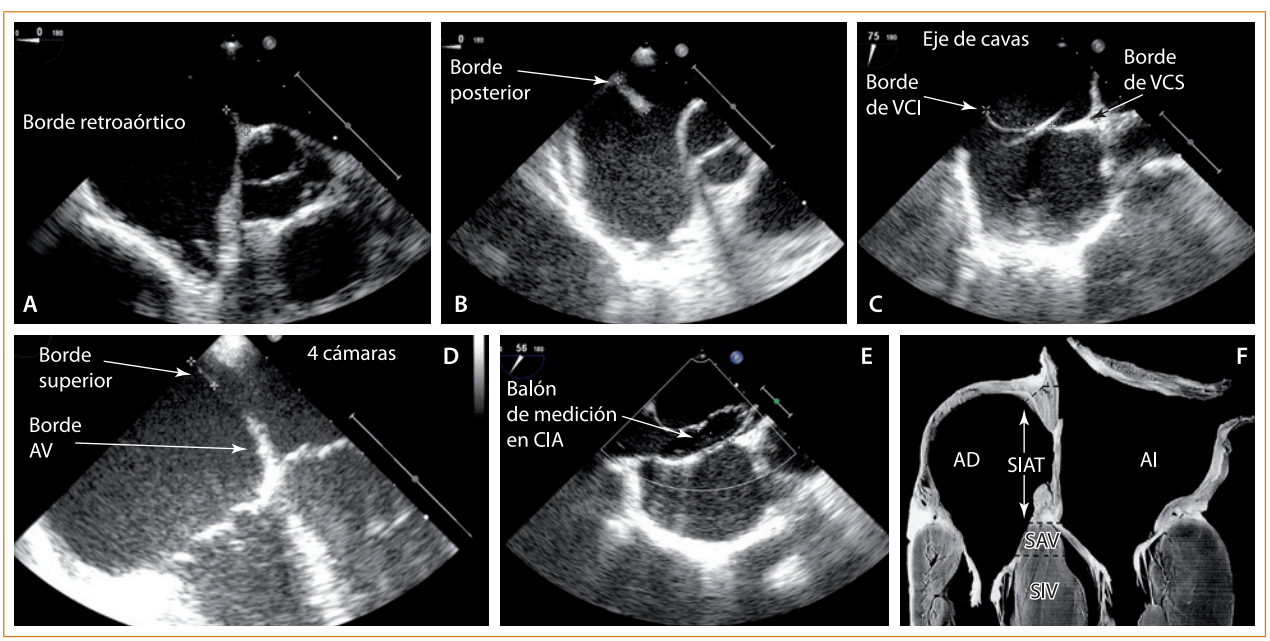



**Figura 17.1.** Bordes comúnmente analizados para el cierre del defecto interauricular. **A:** retroaórtico. **B:** posterior. **C:** venas cavas, superior (VCS) e inferior (VCI). **D:** borde superior y borde auriculoventricular (AV). **E:** medición del defecto con balón estático. **F:** septo interauricular total (SIAT) en esquema anatómico en 4 cámaras (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; SAV: septo auriculoventricular; SIV: septo interventricular)

*ostium primum* y seno venoso, CIA con drenaje venoso pulmonar anómalo asociado, anomalías cardíacas asociadas que requieran cirugía, HAP fija o defectos con cortocircuito derecha-izquierda obligatorio. La ausencia de bordes adecuados, salvo retroaórtico, contraindica también el cierre.

## Dispositivos

Desde la realización del primer cierre percutáneo de CIA *ostium secundum* en 1974, ha existido una constante evolución en el desarrollo de distintos dispositivos de cierre, con diferente fortuna. Las características del dispositivo ideal incluyen:

- Bajo perfil. Transporte intravascular a través de catéteres lo más finos posibles con el fin de disminuir las complicaciones en el acceso vascular.
- Seguridad en el implante. Diseño que permita un implante lo mas fácil, reproducible y seguro posible, minimizando los riesgos de embolización.
- Biocompatibilidad.
- Mínima cantidad de material extraño expuesto dentro del corazón, protuyendo sobre las aurículas, aunque suficiente para mantener una adecuada firmeza del dispositivo y evitar fracturas.

Hoy en día, existen múltiples tipos de dispositivos de cierre **(Figura 17.2),** que se podrían clasificar en:

- **Dispositivos autocentrantes.** Con cintura circular que se escoge según el tamaño del defecto y solapas laterales para anclarse a los bordes del mismo. En este grupo se encontrarían el referido de Amplatzer, ASO® (Saint Jude Medical Inc.), y otros posteriores como Occlutech Figulla Flex® (Occlutech International), Cocoon Septal Occluder® (Vascular Innovations Inc.), Lifetech Cera ASD® (Lifetech Scientific Co.), Nit Occlud ASD-R® (PFM Medical AG) o Cardia Ultrasept® (Cardia Inc.).
- **Dispositivos no autocentrantes.** Cintura del dispositivo fina y sistema de anclaje basado en solapas más anchas. En este grupo están dispositivos como Gore Septal Occluder® (Gore and Associates Inc.), CardioSeal-StarFlex® (NMT Medical Inc.) y ASO Cribiforme® (Saint Jude Medical Inc.).

Asimismo, en la actualidad se están desarrollando dispositivos biodegradables con mínima cantidad de material, como por ejemplo el BioStar Septal Repair Implant® (NMT Medical, Boston) con resultados iniciales prometedores.

## Técnica

Como se ha descrito, existen múltiples dispositivos para el cierre percutáneo de CIA, cada uno con sus ventajas y distintos aspectos técnicos. La descripción pormenorizada de todos ellos excede el objetivo de este capítulo, por lo que se describirá la técnica general utilizada para el implante de dispositivo tipo ASO® y semejantes, por ser los más frecuentemente empleados en la práctica clínica.

En la edad pediátrica, este procedimiento se realiza, en general, bajo anestesia general o sedación profunda, con heparinización sistémica y profilaxis de endocarditis bacteriana. Es necesario un estudio anatómico pormenorizado del orificio, sus bordes y relación con estructuras adyacentes. Deben medirse las siguientes dimensiones: septo interauricular total y bordes retroaórtico, posterior, AV y superior y ambas venas cavas; así como el tamaño, la forma y el espesor de los bordes del defecto. Este estudio se realiza en general mediante ETE 2D o 3D **(Figura 17.3),** aunque también se ha descrito el uso de eco intracardíaco.

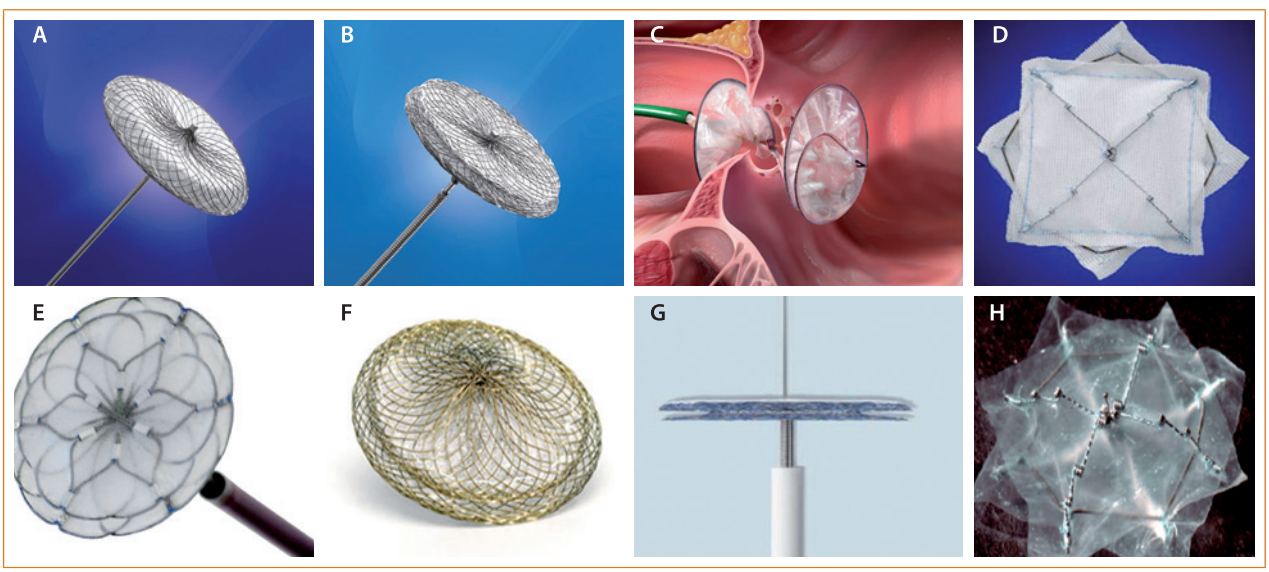



**Figura 17.2.** Dispositivos de cierre percutáneo. **A:** Amplatzer Septal Occluder®. **B:** ASO Cribiforme®. **C:** Gore Septal Occluder®. **D:** CardioSeal-StarFlex®. **E:** Cardia Ultrasept®. **F:** Occlutech Figulla®. **G:** Nit Occlud ASD-R®. **H:** BioStar Septal Repair Implant®

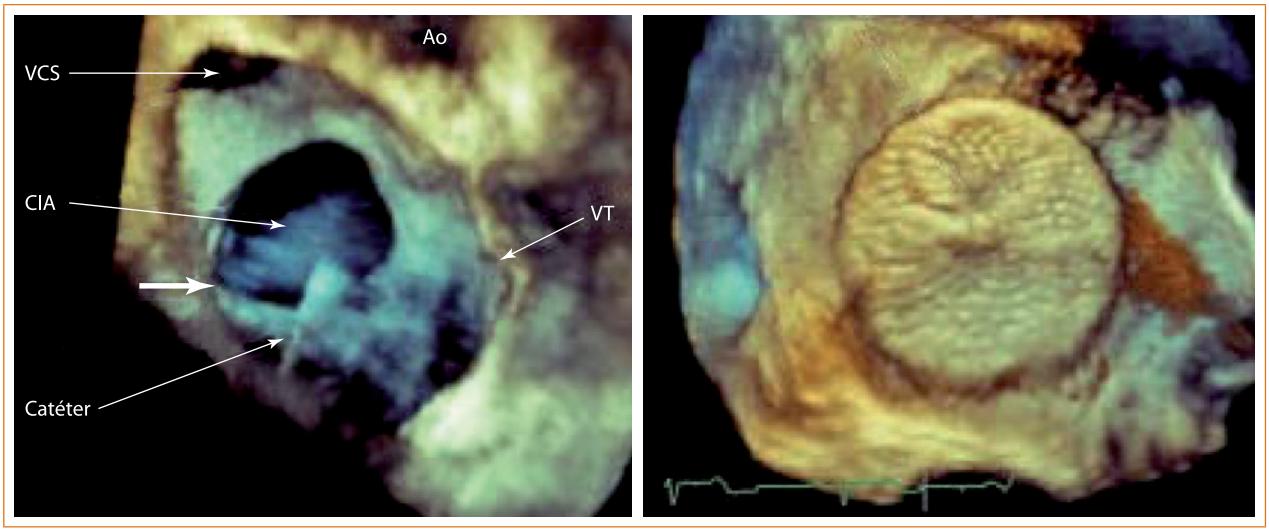



**Figura 17.3.** Visión de un defecto interauricular tipo *ostium secundum* con ayuda de ETE 3D al inicio del procedimiento y tras el cierre con dispositivo (Ao: aorta; CIA: comunicación interauricular; VCS: vena cava superior; VT: válvula tricúspide)

El acceso se realiza a través de la vena femoral en la mayoría de los casos, y otros accesos (transhepático o transyugular) se usan en contadas ocasiones. Se accede a través del defecto a una vena pulmonar, generalmente superior izquierda, donde se deja alojada una guía de intercambio. En ocasiones, y para conseguir una mejor estimación del diámetro del defecto y comportamiento de los bordes, es posible avanzar un catéter-balón de baja presión y realizar inflado para tallar el defecto, midiendo la muesca central que se produce en el balón. La elección del tamaño del dispositivo se realiza sumando 1 o 2 mm al valor medido de la CIA. Este diámetro es el que define el diámetro de la cintura del dispositivo. Los dispositivos no autocentrantes (como Helex®, ASO Cribiforme®, Solysafe® y CardioSeal®) tienen menor número de medidas de dispositivos y cada uno abarca un mayor espectro de tamaños del defecto, teniendo que ser más sobredimensionados.

En caso de CIA multiperforada, la existencia de múltiples defectos, en ocasiones alejados entre sí, requiere el sondaje de un defecto central y la utilización de un dispositivo no autocentrante con cintura estrecha y solapas amplias, tipo ASO Cribiforme®. En ocasiones, ha sido descrita la utilización de varios dispositivos para el cierre de varios defectos en el septo interauricular.

Sobre la guía en la vena pulmonar, se avanza una vaina de 6 a 12F hasta la AI, cargado, purgado y transporte del dispositivo a la AI. Se expanden la solapa izquierda y la cintura, retirándose hasta anclar el dispositivo en el septo interauricular. Posteriormente, se expande la solapa derecha del dispositivo. Existen varias técnicas que pueden ayudar a un adecuado posicionamiento y anclaje de los dispositivos al septo interauricular.

Mediante ETE, se comprueba la adecuada posición del dispositivo y el anclaje a los bordes del defecto, así como la ausencia de afectación de estructuras intracardíacas y de cortocircuito residual. Posteriormente, se libera, girando la guía de transporte en sentido antihorario. En caso de incorrecta colocación o malposición, antes de la liberación los dispositivos pueden ser, en general, fácilmente reintroducidos en la vaina transportadora y reposicionados varias veces. Por último, se procede a la comprobación final del resultado tras la liberación, mediante ETE y análisis de flujos por Doppler y color.

## Resultados

Numerosas series describen los resultados iniciales y a medio plazo del cierre de la CIA. En general, se alcanza la oclusión total del defecto en la mayoría de los casos (95-98% según las series) a las pocas semanas del cierre percutáneo. Se debe asumir que una proporción de defectos (< 10%) llevados a la sala de cateterismo pueden no reunir las condiciones anatómicas para su cierre o el dispositivo no se ancle bien al tabique interauricular. En ellos, la cirugía es la mejor opción. Tras el implante, se recomienda el tratamiento antiagregante (generalmente, con AAS, en dosis de 3-5 mg/kg/día) durante 6 meses. Asimismo, está indicado mantener las pautas de profilaxis de endocarditis bacteriana durante este periodo.

El seguimiento a medio plazo es excelente en la mayoría de los casos. Recientemente, algunos autores con amplia experiencia han referido la aparición de arritmias auriculares en el 6% de los casos, a largo plazo.

## Complicaciones

El procedimiento, cuando se realiza con meticulosidad, anticoagulación completa y un estricto protocolo, es bien tolerado y tiene escasas complicaciones. No obstante, pueden suceder efectos

adversos como embolización del dispositivo (2,4-6,5%), malposición (5,5%), *shunt* residual, proximidad a una válvula AV con insuficiencia mitral, derrame pericárdico (2,8%), migraña (5%), cefaleas, palpitaciones y malestar inespecífico (estas últimas en cierres con dispositivos > 28 mm). El estrés crónico entre el corazón y los dispositivos puede producir erosión de la pared auricular (0,15-1,3%), complicación que se ha relacionado con el sobredimensionamiento del dispositivo o con deficiencias del borde anterosuperior (retroaórtico) o superior. Esta complicación ha sido descrita con mayor frecuencia durante el primer año tras el implante y, en ocasiones, se muestra en forma de aparición de derrame pericárdico o de fístulas entre aorta y la AD. Esta rara complicación ha de ser tratada quirúrgicamente. Otras posibles complicaciones son trombos intracardíacos en el lugar del dispositivo, arritmias auriculares tardías (0,9-2,9%), fracturas del dispositivo, endocarditis y muerte, evento que ha sido reportado, aunque muy infrecuente.

### Conclusiones

El cierre percutáneo de la CIA, adecuadamente seleccionada, (70-80% de las vistas en la consulta de cardiología pediátrica), puede considerarse como el método de elección frente a la cirugía, con mínima morbimortalidad y alta eficacia. Este procedimiento evita la CEC y sus riesgos, comporta menor dolor y estancia hospitalaria, y evita las cicatrices de la esternotomía, con un excelente seguimiento a más de 10 años. Especial atención requerirán en el seguimiento aquellos pacientes con ausencia de borde anterosuperior o necesidad de dispositivos de gran tamaño. En este grupo de pacientes, la cirugía puede ser la primera opción.

## 17.2. Cierre percutáneo del *ductus* arterioso persistente

### Introducción

El *ductus* arterioso es una conexión vascular, necesaria en el periodo fetal, que comunica la arteria aorta con la arteria pulmonar. Durante ese periodo, el gasto cardíaco es mantenido fundamentalmente desde el VD, y la mayor parte del flujo que eyecta atraviesa el *ductus* desde la arteria pulmonar hacia la aorta descendente. La persistencia del *ductus* arterioso más allá del periodo perinatal es patológica, y ha sido descrita con una frecuencia aproximada del 0,03-0,08% de RNT, siendo un problema frecuente en prematuros de menos de 30 semanas de gestación. En el periodo posnatal, la repercusión clínica que se deriva de la persistencia ductal dependerá fundamentalmente de la magnitud del cortocircuito sistemicopulmonar, relacionada a su vez con el tamaño, la morfología ductal y las resistencias pulmonares.

La ligadura quirúrgica del *ductus* a través de toracotomía lateral izquierda es una técnica segura y posible incluso en recién nacidos con peso < 1.000 g, aunque no está exenta de complicaciones, como parálisis del nervio recurrente laríngeo, quilotórax o infecciones.

El primer cierre percutáneo de *ductus* fue realizado por Porstman en 1967 con un tapón de polivinilo (IVALON®). Desde entonces, se ha producido un progresivo desarrollo y mejora en el diseño de distintos dispositivos de cierre en búsqueda de un mejor perfil, facilidad de uso, seguridad en el implante y eficacia en el cierre. Esto ha permitido que, en la actualidad, el cierre percutáneo del *ductus* haya sustituido al cierre quirúrgico en la inmensa mayoría de los casos, alcanzando un muy elevado porcentaje de éxito en el cierre, con mínimas complicaciones. La reciente aparición de dispositivos de muy bajo perfil ha permitido que esta técnica haya sido descrita incluso en recién nacidos de bajo peso y prematuros, aunque no está consolidada como técnica de elección en este grupo de pacientes.

Este capítulo se centrará en el cierre percutáneo del *ductus* más allá del periodo neonatal.

### Anatomía

Desde el punto de vista del cardiólogo intervencionista, el conocimiento de las distintas formas anatómicas y la disponibilidad de un variado material en la sala son necesarios para el adecuado tratamiento de la mayoría de estas lesiones.

La clasificación descrita en 1989 por Krichenko y cols. es universalmente conocida, y describe los cinco subtipos anatómicos más frecuentes de anatomía ductal según su apariencia angiográfica:

- **Tipo A.** Morfología cónica con el extremo de menor diámetro en el lado pulmonar.
- **Tipo B.** Corto, tipo ventana, con menor calibre en el extremo aórtico
- **Tipo C**. Tubular, sin constricciones en su trayecto.
- **Tipo D.** Complejo, con múltiples constricciones.
- **Tipo E.** Elongado, con constricción en el extremo pulmonar.

Las formas cónica y elongada son las más frecuentemente halladas. Esta clasificación anatómica no incluye formas menos frecuentes como son *ductus* bilateral, derecho en arco aórtico derecho y *ductus* residual tras cierre previo, quirúrgico o con dispositivo. La **Figura 17.4** detalla las variedades ductales vistas en el aortograma en el plano lateral.

### Indicaciones

La presencia de manifestaciones clínicas o potencial repercusión hemodinámica en relación con el DAP dependerán fundamentalmente de la magnitud del cortocircuito sistemicopulmonar.

La indicación de cierre percutáneo del *ductus* deberá tener en cuenta criterios clínicos y anatómicos:

- **Criterios clínicos.** El cierre percutáneo estará indicado en todos los *ductus* con repercusión clínica o hemodinámica (datos radiológicos o ecocardiográficos de dilatación de cavidades izquierdas y/o sobrecarga pulmonar). Asimismo, tendrán indicación de cierre todos los *ductus* de tamaño moderado o grande, es decir, con Qp/Qs > 1,5. En caso de *ductus* pequeños (Qp/Qs < 1,5), con escasa o nula repercusión clínica o hemodinámica pero con presencia de soplo audible, se recomienda, en general, el cierre percutáneo, dada la seguridad y eficacia de la técnica. En caso de *ductus* con mínimo cortocircuito y ausencia de soplo a la auscultación *(ductus* silente), no está claramente indicado el cierre, únicamente con el objetivo de prevenir el hipotético riesgo de endocarditis bacteriana. La asociación con HTP severa irreversible en situación Eisenmenger contraindicará el cierre ductal.
- **Criterios anatómicos.** En la actualidad, en manos expertas y con la variedad de dispositivos existentes, casi toda anatomía ductal puede ser tratada por vía percutánea. En el paciente recién nacido, fundamentalmente de muy bajo peso (< 2,5 kg) o prematuro, el cierre quirúrgico por minitoracotomía lateral izquierda o asistido por videotoracotomía sigue siendo, en general, la alternativa de elección. A pesar de ello, la reciente aparición de nuevos dispositivos de muy bajo perfil y algunas modificaciones técnicas ha permitido la realización eficaz del cierre en este tipo de pacientes, con escasas complicaciones.

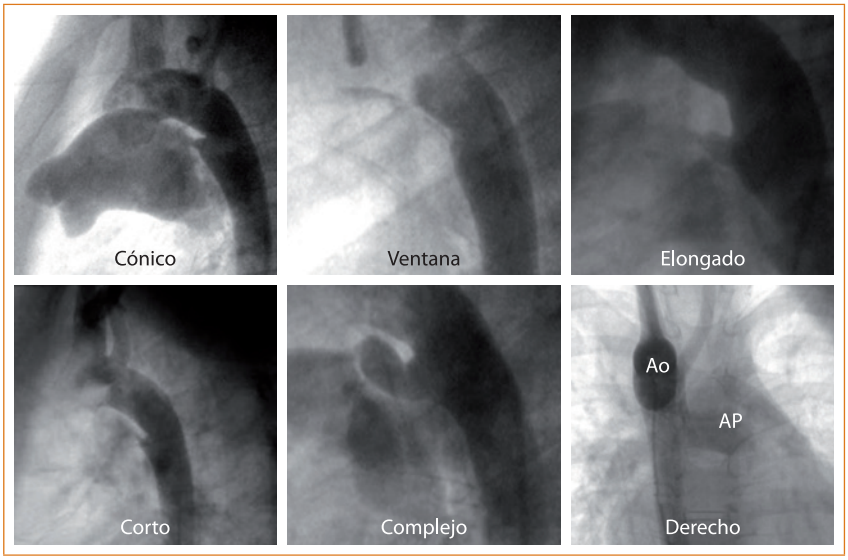



**Figura 17.4.** Múltiples variedades anatómicas de *ductus* según su apariencia angiográfica (Ao: aorta; AP: arteria pulmonar)

## Dispositivos

Actualmente, existe una amplia variedad de dispositivos que permiten el tratamiento de prácticamente cualquier anatomía ductal **(Figura 17.5).** Pueden dividirse en dos grandes grupos:

- ***Coils.*** Se trata de espirales metálicas con o sin filamentos adheridos. Se avanzan, en general, desde acceso transvenoso en el interior de un catéter transportador a través del *ductus* y se despliegan en la aorta descendente, donde van adquiriendo su forma espiral. Tras retirarlo hasta el extremo de menor calibre ductal, se abre el extremo proximal (pulmonar) de la espiral. Se suelen liberar por un mecanismo de rosca y pueden ser recapturados y reimplantados en caso de malposición. Los mas utilizados son los *coils* tipo Flipper® o Gianturco® (Cook Medical Inc.) o el Nit Occlud PDA® (PFM Medical AG). Los *coils* de Gianturco® se indican normalmente para el cierre de *ductus* con calibre mínimo < 2,5 mm.
- **Tapones vasculares.** Desde la aparición del Amplatzer Duct Occluder® (ADO®) (Saint Jude Medical Inc.) en 1998, este dispositivo se ha convertido en la referencia mundial para el cierre de *ductus* moderados y grandes (3-12 mm). Consiste en un tapón vascular hecho de malla autoexpandible de nitinol de forma cónica, con una cintura de retención. Posteriormente, se han desarrollado nuevos diseños con doble disco de retención como el ADO II® y ADO II AS®. Este último presenta un excelente perfil y permite el cierre de *ductus* incluso en pacientes prematuros y de bajo peso. Asimismo, han aparecido recientemente otros tapones vasculares específicamente diseñados para el cierre ductal, con algunas características diferentes respecto al ADO® original, como Occlutech PDA Occluder®, Cocoon Duct Occluder® o Nit Occlud PDA®.

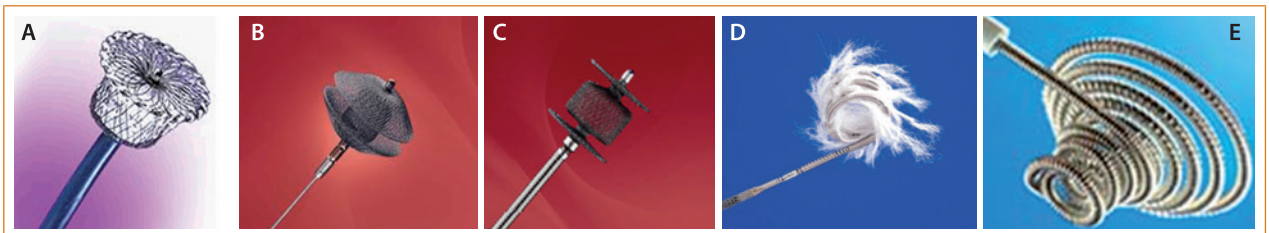



**Figura 17.5.** Dispositivos de cierre ductal más empleados. **A:** ADO®. **B:** ADO II®. **C:** ADO II AS®. **D:** *coil* Gianturco®. **E:** Nit Occlud PDA®

Los *ductus* pequeños con calibre mínimo < 2,5 mm pueden ser ocluidos con espirales *(coils)* o tapones vasculares de bajo perfil tipo ADO II AS®. Estos dispositivos serán también los más frecuentemente utilizados en pacientes de bajo peso y prematuros en los que se plantee el cierre percutáneo. Los *ductus* de mayor diámetro podrán ser ocluidos con tapones tipo ADO® y ADO II®, aunque también puede considerarse el empleo de *coils* tipo Nit Occlud PDA®. El tipo de dispositivo será elegido en función de la anatomía y de la experiencia del operador.

## Técnica

En la edad pediátrica este procedimiento se suele realizar bajo anestesia general, pero también puede desarrollarse bajo sedación o anestesia local. Incluye heparinización sistémica y profilaxis de endocarditis bacteriana. Habitualmente, se utiliza una vía venosa femoral para el cierre y una arterial para el análisis angiográfico. El cateterismo diagnóstico confirma el salto oximétrico, mide las presiones y resistencias pulmonares, evaluando la magnitud del cortocircuito. El estudio angiográfico mediante aortograma biplano en proyecciones lateral y oblicua anterior derecha a 30º facilita el diagnóstico morfológico. Las medidas habituales son diámetro mínimo ductal y longitud ductal, ampolla aórtica y diámetro aórtico **(Figura 17.6).** Con los datos obtenidos se decide el tipo de dispositivo más adecuado y el tamaño necesario.

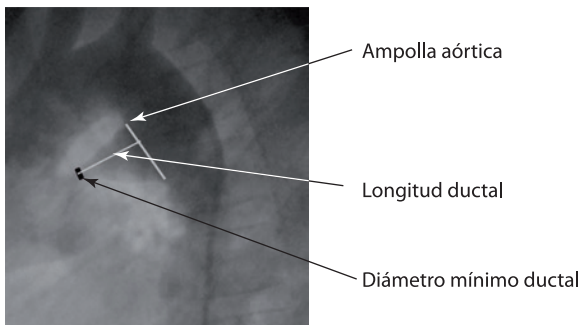



**Figura 17.6.** Aortograma en plano lateral. Visualización del *ductus* y medidas más frecuentes

El cierre ductal se suele realizar por acceso transvenoso, que se describe seguidamente, aunque determinados dispositivos pueden ser implantados por acceso arterial. Se efectúa sondaje anterógrado del *ductus* desde el tronco pulmonar con catéter con curva multipropósito y guía hidrofílica, avanzando este catéter hasta la aorta descendente. A su través, se deja guía larga de intercambio en aorta y, sobre ella, se avanza vaina o catéter transportador según el dispositivo elegido. Se introduce y avanza el dispositivo a su través. Se abre la parte aórtica, retirada hasta el punto de anclaje (diámetro mínimo ductal) y se abre la parte del dispositivo o *coil* que quedará en el extremo pulmonar. Se realizan angiografías de control en aorta para demostrar posición adecuada, oclusión y ausencia de protrusión en aorta. Finalmente, se libera, normalmente por un mecanismo de rosca.

## Resultados

El cierre percutáneo del *ductus* con la variedad de dispositivos disponibles es una técnica segura y eficaz. La curva de aprendizaje corta, y se consigue oclusión total inmediata en aproximadamente un 90% de casos, y del 98-100% a los 6 meses. El cierre con *coil* requiere una mayor experiencia del operador y se asocia con un ligero mayor índice de complicaciones y de cortocircuito residual; no estará indicada su utilización en *ductus* moderados y grandes, ni en morfologías tipo tubular o ventana. En la actualidad, el cierre quirúrgico sigue siendo la alternativa de elección en pacientes recién nacidos prematuros y de bajo peso, así como en *ductus* muy grandes (diámetro > 12 mm), por riesgo de embolización del dispositivo. Según los centros, los pacientes pueden ser dados de alta 1 año después del cierre total no complicado, aunque en algunos se realiza un seguimiento cada 5 años. Las pautas de profilaxis de endocarditis bacteriana deben mantenerse hasta 6 meses después del cierre si se confirma oclusión total.

## Complicaciones

La técnica de cierre percutáneo en manos expertas es segura. La principal complicación es la embolización indeseada del dispositivo descrita con una frecuencia inferior al 1%. Con experiencia y material extractor, se pueden recuperar la mayoría de los dispositivos, aunque ocasionalmente se ha precisado cirugía cardíaca o vascular. La hemólisis es otra complicación infrecuente, que puede suceder en un contexto de cortocircuito residual significativo y más relacionada con el uso de *coils*. Esta complicación puede precisar retirada del dispositivo y cierre quirúrgico. Otras posibles complicaciones son obstrucción de aorta o arteria pulmonar izquierda por protrusión del dispositivo. Esta complicación es más frecuente en pacientes recién nacidos y de bajo peso y, en muchas ocasiones, se resuelve espontáneamente con el crecimiento.

## Conclusiones

El cierre percutáneo del DAP es una técnica eficaz, sencilla y con mínimas complicaciones. La amplia variedad de dispositivos disponibles permite el tratamiento de prácticamente cualquier anatomía ductal y, salvo excepciones, es la técnica de elección actual, frente a la cirugía, en todos los grupos de edad, fuera del periodo neonatal. Proporciona un cierre completo en la mayoría de los casos y cura sin secuelas esta enfermedad.

## Ideas para recordar

- La historia natural de la CIA no intervenida puede conllevar complicaciones como fallo cardíaco derecho, arritmias auriculares, embolismo paradójico e incluso HTP a largo plazo.

El tratamiento percutáneo únicamente será planteado en los defectos tipo *ostium secundum,* que suponen aproximadamente el 70% del total, previo estudio detallado con ETE. El cierre percutáneo no se indicará en defectos pequeños (< 6 mm) en pacientes menores de 5 años de vida, por su dudosa repercusión y posibilidad de evolución hacia cierre espontáneo. En casos bien seleccionados, el cierre percutáneo alcanza una tasa de éxito del 95-98%, con muy baja incidencia de complicaciones. Existe la posibilidad de erosión cardíaca como complicación tardía del procedimiento, sobre todo en dispositivos sobredimensionados y con escaso borde anterosuperior; por este motivo, se recomienda seguimiento indefinido.

- El cierre percutáneo del *ductus* es, en la actualidad, la técnica de elección, frente a la cirugía, en casi todas las edades y anatomías ductales, fuera del periodo perinatal y del paciente prematuro. Es necesario un adecuado estudio angiográfico multiplanar para definir adecuadamente la anatomía y así decidir el dispositivo más adecuado para el cierre. La oclusión total se consigue a los 6 meses en el 98-100% de los casos, con mínima incidencia de complicaciones.

## Bibliografía


- Amin Z, Hijazi ZM, Bass JL, Cheatham JP, Hellenbrand WE, Kleinman CS. Erosion of Amplatzer Septal Occluder device after closure of secundum atrial septal defects: review of registry of complications and recommendations to minimize future risk. *Catheter Cardiovasc Interv* 2004; 63: 496-502.
- Amin Z. Transcatheter closure of secundum atrial septal defects. *Catheterization and Cardiovascular Interventions* 2006; 68: 778-787.
- Berdat PA, Chatterjee T, Pfammatter JP, Windecker S, Meier B, Carrel T. Surgical management of complications after transcatheter closure of an atrial septal defect or patent foramen ovale. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000; 120: 1034-1039.
- Berger F, Vogel M, Alexi-Meskishvili V, Lange PE. Comparison of results and complications of surgical and Amplatzer device closure of atrial septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118: 674.
- Bermúdez-Cañete R, Santoro G, Bialkowski J, Herráiz JI, *et al.* Patent ductus arteriosus occlusion using detachable coils. *Am J Cardio* 1998; 82: 1547-1549.
- Cambier PA, Kirby WC, Wortham DC, Moore JW. Percutaneous closure of the small (less than 2.5 mm) patent ductus arteriosus using coil embolization. *Am J Cardiol* 1992; 69: 815-816.
- Celiker A, Aypar E, Karagöz T, *et al.* Transcatheter closure of patent ductus arteriosus with Nit-Occlud coils. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005; 65: 569.
- Chessa M, Carminati M, Butera G, Bini RM, Drago M, Rosti L, *et al.* Early and late complications associated with transcatheter occlusion of secundum atrial septal defect. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1061-1065.
- Giroud JM, Jacobs JP. Evolution of strategies for management of the patent arterial duct. *Cardiol Young* 2007; 17 Suppl 2: 68.
- Goetschmann S, Dibernardo S, Steinmann H, *et al.* Frequency of severe pulmonary hypertension complicating "isolated" atrial septal defect in infancy. *Am J Cardiol* 2008; 102: 340.
- Hanslik A, Pospisil U, Salzer-Muhar U, *et al.* Predictors of spontaneous closure of isolated secundum atrial septal defect in children: a longitudinal study. *Pediatrics* 2006; 118: 1560.
- Kotowycz MA, Therrien J, Ionescu-Ittu R, *et al.* Long-term outcomes after surgical versus transcatheter closure of atrial septal defects in adults. *JACC Cardiovasc Interv* 2013; 6: 497.
- Krichenko A, Benson LN, Burrows P, *et al.* Angiographic classification of the isolated, persistently patent ductus arteriosus and implications for percutaneous catheter occlusion. *Am J Cardiol* 1989; 63: 877.
- Magee AG, Huggon IC, Seed PT, Qureshi SA, Tynan M. Transcatheter coil occlusion of the arterial duct. Results of the European Registry. *European Heart Journal* 2001; 22: 1817-1821.
- Masura J, Gavora P, Formanek A, Hijazi ZM. Transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the new selfcentering Amplatzer Septal Occluder: initial human experience. *Catheterization and Cardiovascular Diagnosis* 1997; 42: 388–393.
- Masura J, Gavora P, Podnar T. Long-term outcome of transcatheter secundum-type septal defect closure using Amplatzer Septal Occluders. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45: 505-507.
- Pass RH, Hijazi Z, Hsu DT, *et al.* Multicenter USA Amplatzer patent ductus arteriosus occlusion device trial initial and one-year results. *Journal of the American College of Cardiology* 2004; vol. 44, n.º 3.
- Rigatelli G, Cardaioli P, Giordan M, Dell'Avvocata F, *et al.* Transcatheter intracardiac echocardiography-assisted closure of interatrial shunts: complications and midterm follow-up. *Echocardiography* 2009; 26: 196-202.
- Thanopoulos B, Eleftherakis N, Tzannos K, Stefanadis C. Transcatheter closure of the patent ductus arteriosus using the new Amplatzer Duct Occluder: initial clinical applications in children. *Am Heart J* 2008; 156: 917.e1-917.e6.

# 18

# Nociones básicas sobre marcapasos y desfibriladores automáticos implantables

Inmaculada Sánchez Pérez
Antonio Hernández Madrid

*Unidad de Arritmias. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid*

***OBJETIVOS***

- Saber en qué consisten la estimulación cardíaca y los desfibriladores, y los términos básicos relacionados con la misma.
- Conocer las posibilidades de distintas estimulaciones.
- Identificar las posibilidades diagnósticas y terapéuticas de los distintos dispositivos, y en qué casos estará indicado el implante de cada uno de ellos.

## 18.1. Generalidades

### Introducción

La rápida evolución de la tecnología aplicada a la terapéutica mediada por dispositivos cardíacos, especialmente en las décadas de 1970 y 1980, produjo una reducción del tamaño y un aumento de la durabilidad de los mismos. Esto incrementó la indicación en los pacientes pediátricos, quienes se beneficiaron de tales avances por la posibilidad de implantar dispositivos con sistemas transvenosos en los primeros años de la vida. El uso más frecuente y más conocido es para el tratamiento de las bradicardias, aunque también son de gran utilidad para el diagnóstico de arritmias y el tratamiento de taquiarritmias, tanto auriculares como ventriculares, y un arma útil en el diagnóstico y tratamiento de alteraciones cardíacas no relacionadas con el ritmo.

### Marcapasos

Un marcapasos es un dispositivo compuesto por un generador capaz de generar estímulos y unos electrodos conductores capaces de transmitir esos estímulos al corazón. Además, determinados marcapasos permiten detectar y analizar la actividad eléctrica propia del corazón y actuar en función de esa detección **(Figura 18.1).**

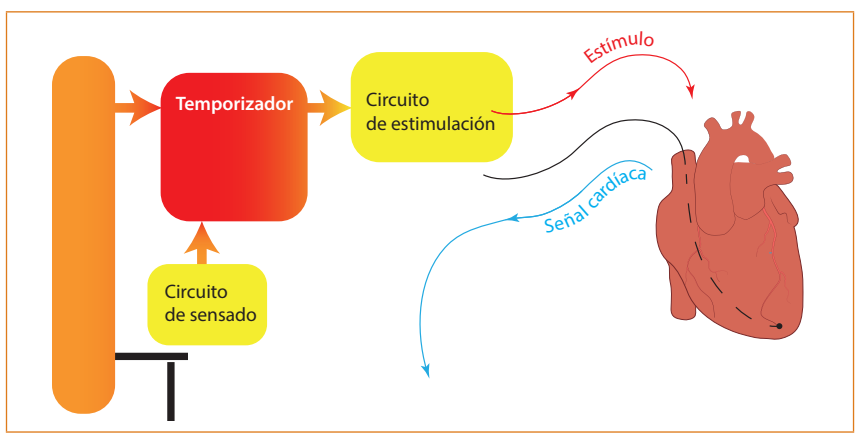



**Figura 18.1.** Funcionamiento de un marcapasos

## Tipos

### Estimulación transitoria

- **Estimulación transcutánea.** Consta de dos parches, uno positivo, que se debe ubicar en la región subclavicular derecha o la espalda (en niños más pequeños), y otro negativo, que se pone en la región del ápex cardíaco **(Figura 18.2).** Estimula casi siempre el VD. Su gran ventaja es la rapidez y facilidad de emplazamiento, por lo que es recomendable en situaciones de emergencia si no se dispone de adiestramiento en canalización de vías. Su inconveniente es que necesita salidas de hasta 40-80 mV y con frecuencia produce estimulación muscular, siendo doloroso e incómodo para el paciente y requiriendo analgesia y sedación, lo que limita el tiempo recomendable para este tipo de estimulación.

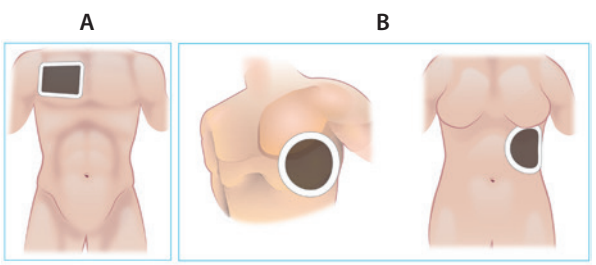



**Figura 18.2.** Estimulación transcutánea. **A:** Parche positivo: esternón. **B:** Parche negativo: ápex y lateral

- **Estimulación transesofágica.** Consiste en la estimulación cardíaca a través de un electrodo introducido por la boca o nariz del paciente hasta la región esofágica más próxima a la AD. La estimulación del VD desde cámara gástrica es mucho más difícil e inconstante. La longitud del electrodo que se debe introducir se calcula como la talla cm/5 aproximadamente **(Figura 18.3).** Esta técnica es útil para el diagnóstico de arritmias cardíacas no distinguibles adecuadamente por ECG de superficie y para el tratamiento de bradiarritmias por disfunción sinusal (nunca BAV) y taquiarritmias mediante sobreestimulación, lo que la hace útil en el tratamiento de arritmias posoperatorias. Su inconveniente es que necesita salidas de estimulación altas (> 20 mV) y es, al igual que la anterior, una técnica transitoria.

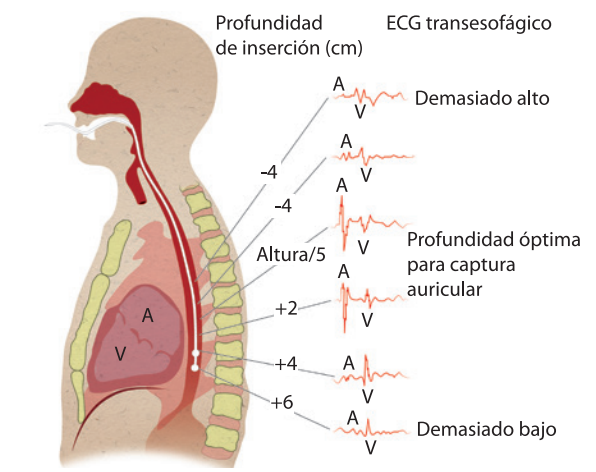



**Figura 18.3.** Estimulación transesofágica

### Estimulación epicárdica transitoria

Se utiliza generalmente en el posoperatorio de cirugía cardíaca durante los 7-10 días posteriores a la misma. El cirujano implanta dos electrodos epicárdicos auriculares y dos ventriculares que tuneliza hasta la superficie cutánea (a la derecha, los auriculares; a la izquierda, los ventriculares) **(Figura 18.4)** para el tratamiento y diagnóstico tanto de taquiarritmias como de bradiarritmias supraventriculares y ventriculares. Su problema es la pérdida de captura y detección del ritmo propio por parte de los electrodos cuando llevan varios días implantados, lo que hace necesario su recambio por unos definitivos si es que el paciente lo precisa.

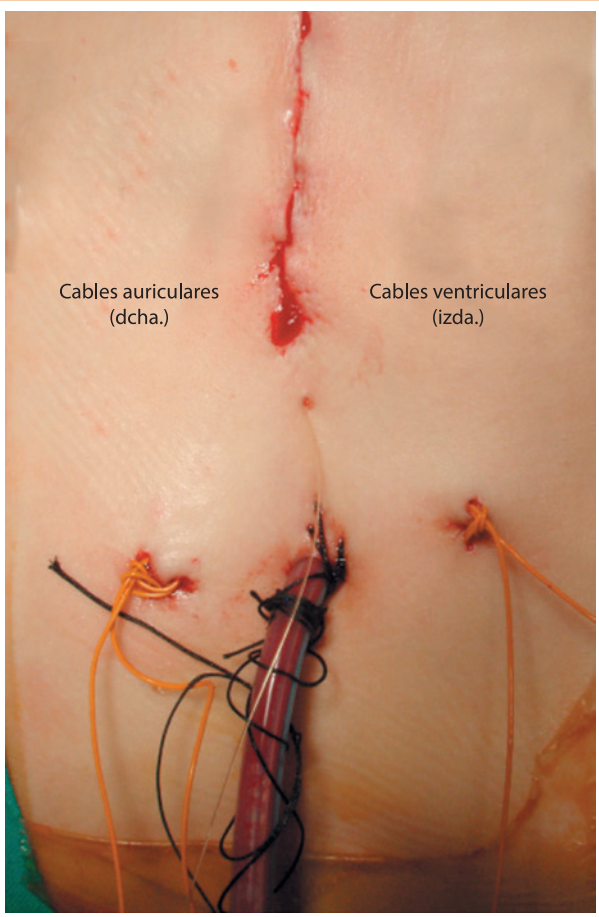



**Figura 18.4.** Estimulación transitoria

### Estimulación definitiva epicárdica o endocavitaria

Se emplea cuando el niño va a necesitar una estimulación de forma permanente (más adelante se revisarán las indicaciones actuales para este tipo de estimulación). El abordaje epicárdico se utiliza cuando el niño es muy pequeño y el abordaje endovascular supondría una obstrucción por cualquiera de sus vías de acceso, y cuando la anatomía de la lesión o corrección cardíaca impide el acceso por vía venosa a la AD y/o ventrículos. El acceso endovascular venoso suele ser de elección por cualquiera de sus vías, más frecuentemente el subclavio, pero también el yugular, el cefálico o el axilar **(Figura 18.5).**

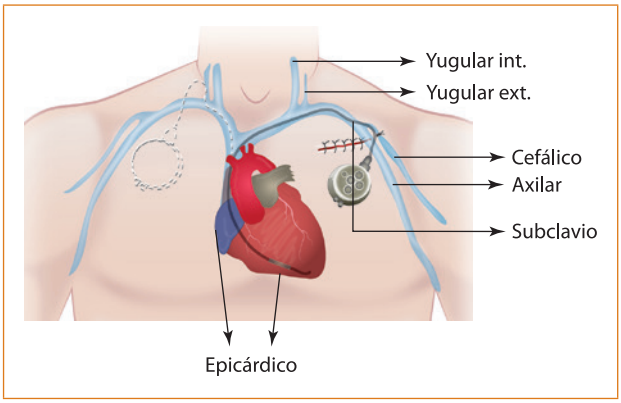



**Figura 18.5.** Accesos endovenosos y epicárdicos

## Tipos de estimulación

Hay que distinguir **(Figura 18.6):**

- **Estimulación monopolar.** El cátodo se sitúa en el extremo distal y la carcasa del generador hace de ánodo. La espiga en el ECG de superficie será mayor.
- **Estimulación bipolar.** El cátodo está en el extremo distal y el ánodo a 1 cm de éste, aproximadamente. La espiga en el ECG de superficie será menor.

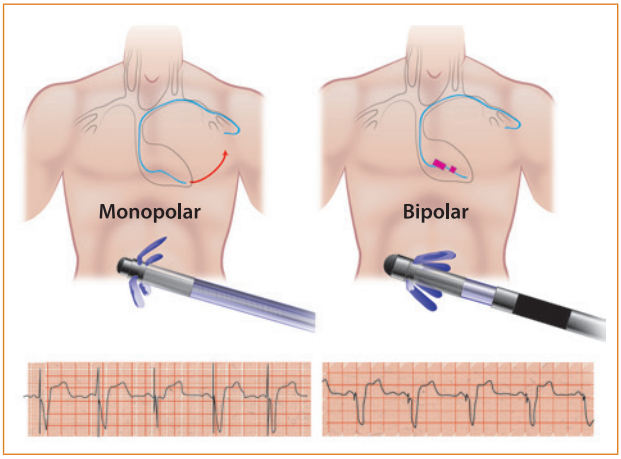



**Figura 18.6.** Estimulación monopolar y bipolar

## Nomenclatura

### Umbral de estimulación

Es el mínimo impulso eléctrico del generador cuantificado por su intensidad (voltaje: reobase: V) y duración de pulso (cronaxia: ms) necesario para conseguir el umbral de despolarización celular miocárdica (captura) **(Figura 18.7).**

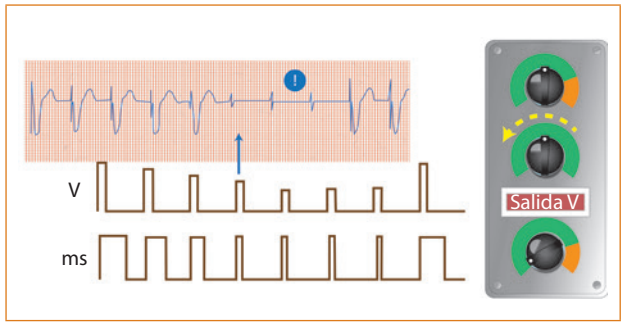



**Figura 18.7.** Captura

### Umbral de detección: sensado

Es la capacidad por parte del dispositivo de detectar el frente de despolarización miocárdica, ya sea propia o inducida por estímulo eléctrico (sensibilidad: mV). Si la sensibilidad es baja, la capacidad de detección será mayor; si es alta, será menor (es como una valla, si está más baja, dejará ver mejor lo que hay detrás de ella) **(Figura 18.8).**

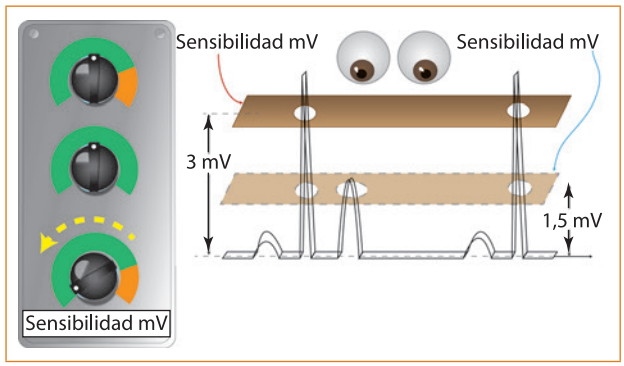



**Figura 18.8.** Sensado

### Modos de estimulación

Siguiendo el código general de la *North American Society for Pacing and Electrophysiology* (NASPE), se asignan unas iniciales **(Figura 18.9)** que corresponden a la **cámara estimulada** (O, ninguna; A, aurícula; V, ventrículo; D: ambas), a la **cámara detectada** (O, ninguna; A, aurícula; V, ventrículo; D, ambas), a la **respuesta a esta detección** (O, ninguna; I, inhibición; T, disparo; D, ambas); y, por último, si existe modulación de FC mediante sensores para detec-

| Cámara estimulada | Cámara detectada | Respuesta a detección |
|---|---|---|
| **0** = ninguna | **0** = ninguna | **0** = ninguna |
| **A** = aurícula | **A** = aurícula | **I** = inhibición |
| **V** = ventrículo | **V** = ventrículo | **T** = disparo |
| **D** = ambas | **D** = ambas | **D** = ambas |

**Sensado Ar = estimulación Var**
**Sensado Var = inhibición Ar**

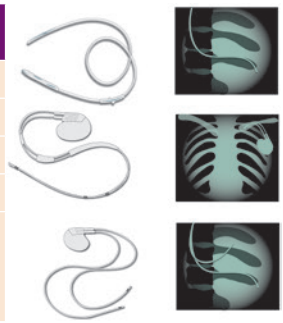


**Figura 18.9.** Nomenclatura de la NASPE

tar el aumento de la actividad metabólica y con ello acelerar la FC y compensar la incompetencia cronotópica (O, ninguna; R, si existe).

Así, dependiendo de cuál sea la patología que motive la indicación de estimulación cardíaca, precisará uno u otro modo de estimulación **(Figura 18.10).**

Se resumen seguidamente los modos de estimulación más frecuentes:

- **Estimulación monocameral:**
  - *AAI*. Estimula en la aurícula y se inhibe si ve actividad propia. Indicado en bradicardia sinusal, paro sinusal, arritmias auriculares. No se debe indicar en BAV. En el ECG de superficie, se observa P diferente a la sinusal posterior a una espícula **(Figura 18.11).**
  - *VVI*. Estimula en el ventrículo y se inhibe si ve actividad propia. Se utiliza en BAV en niños muy pequeños en los que no se pueden introducir dos electrocatéteres o no se consigue un adecuado lugar de captura auricular. En el ECG de superficie, se observa QRS ancho con morfología de bloqueo de rama izquierda precedido de una espícula **(Figura 18.12).**
- **Estimulación bicameral:**
  - *VDD*. No es capaz de estimular la aurícula, pero sí detecta la actividad auricular y estimular el ventrículo sincrónicamente con ésta. Es el de estimulación de elección cuando no existe patología sinusal en BAV, fundamentalmente en niños en los que no se pueden introducir dos electrocatéteres. En el ECG de superficie, se observa una P sinusal seguida de QRS ancho con morfología de bloqueo de rama izquierda precedido por una espícula **(Figura 18.13).**
  - *DDD*. Sensa y estimula sincrónicamente ambas cámaras. Es el modo de estimulación de elección para las disfunciones sinusales asociadas a trastorno de la conducción AV. Generalmente, se implanta en niños más mayores **(Figura 18.14).**

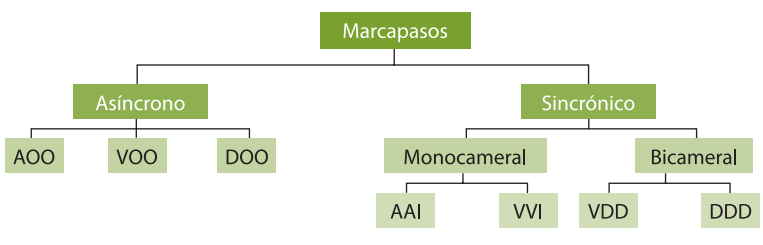



**Figura 18.10.** Tipos de marcapasos

## Desfibriladores automáticos implantables

Los desfibriladores automáticos implantables (DAI) son dispositivos que, al igual que los marcapasos, tienen la facultad de estimular el corazón en determinadas bradiarritmias. Además, permiten analizar la actividad eléctrica propia del corazón detectando las arritmias ventri-

**Figura 18.11.** Estimulación AAI

**Figura 18.12.** Estimulación VVI

**Figura 18.13.** Estimulación VDD

**Figura 18.14.** Estimulación DDD

culares y actuando sobre ellas con sobreestimulación o choque eléctrico **(Figura 18.15).**

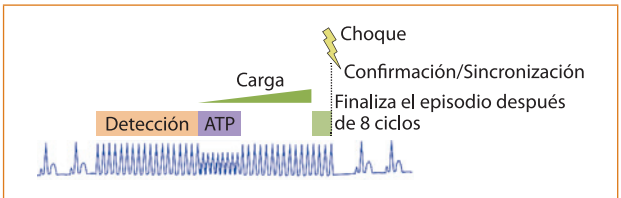



**Figura 18.15.** Terapia con sobreestimulación

## 18.2. Marcapasos y DAI para diagnóstico

### Diagnóstico de arritmias

Los marcapasos, tanto temporales como definitivos, además de su función de estimulación por su ubicación endocavitaria, epicárdica o transesofágica, son de gran utilidad en el diagnóstico de ritmo sinusal normal **(Figura 18.16)** cuando el trazado de superficie es dudoso o artefactado por su mayor proximidad al tejido cardíaco. También son útiles en la discriminación de taquiarritmias supraventriculares y ventriculares **(Figura 18.17 y Figura 18.18).**

### Diagnóstico de disfunción del dispositivo

#### Fallo de captura

El impulso enviado por el dispositivo no consigue la despolarización celular. Se registra una espícula que no se sigue de actividad auricular o ventricular. El paciente, sobre todo si es dependiente, manifestará clínica de mareo o síncope. Puede deberse a desplazamiento o fractura del electrodo. Ocurre en electrodos crónicos o epicárdicos transitorios que llevan muchos días o por agotamiento

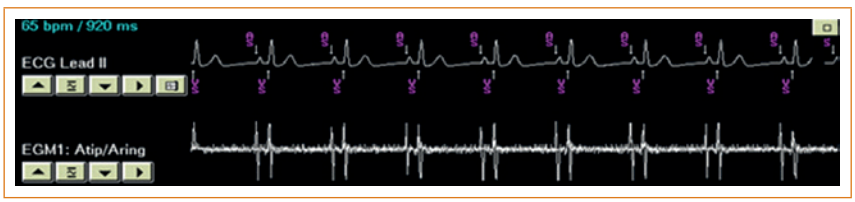



**Figura 18.16.** Registro endocavitario sinusal

**Figura 18.17.** Registro de *flutter* auricular

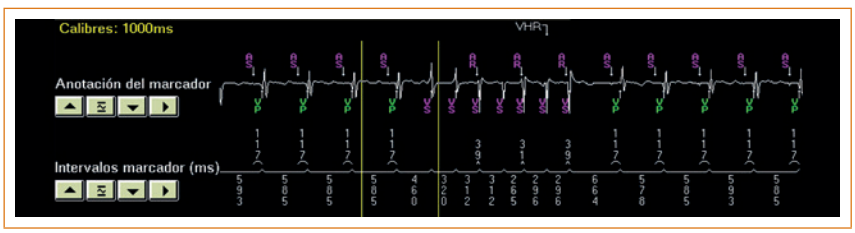



**Figura 18.18.** Registro de taquicardia ventricular

de la batería. Se debe chequear el buen estado y posicionamiento del electrodo (radiografía e impedancia del electrodo), el estado del generador e intentar incrementar la salida (umbral de estimulación) para lograr la captura **(Figura 18.19).**

### Fallo de sensado

- **Infrasensado.** El dispositivo no es capaz de ver la actividad propia auricular o ventricular y no actúa por tanto en consecuencia, inhibiéndose o sincronizando la estimulación con esa actividad propia. El paciente manifestará fatiga o palpitaciones. Puede deberse a desplazamiento o fractura del electrodo o a agotamiento de la batería, y también a infarto en la región del electrodo o a alteración metabólica. Habrá que revisar todas estas eventualidades e intentar bajar la sensibilidad para lograr un adecuado sensado **(Figura 18.20).**
- **Suprasensado.** El dispositivo se inhibe en el caso de los marcapasos o da un choque (terapia inapropiada) en el caso de los DAI porque sensa actividad eléctrica que en realidad es un artefacto o P prominente u onda T. Ocurre también cuando el QRS es pequeño. Se registra una pausa sin espícula. Habrá que subir la sensibilidad lo suficiente para que no detecte estos artefactos **(Figura 18.21).**

## Diagnóstico de descompensación cardíaca

Además de su capacidad de registro de la actividad eléctrica cardíaca, los nuevos dispositivos tienen la posibilidad de detectar una disminución de la impedancia torácica como expresión de congestión pulmonar por acúmulo líquido anticipándose a la aparición de sintomatología y posibilitando la terapia precoz **(Figura 18.22).**

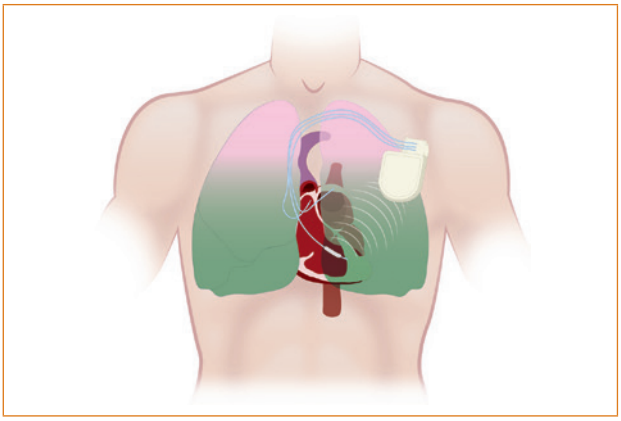


**Figura 18.22.** Medición de impedancia torácica

**Figura 18.19.** Fallo captura

**Figura 18.20.** Fallo de sensado

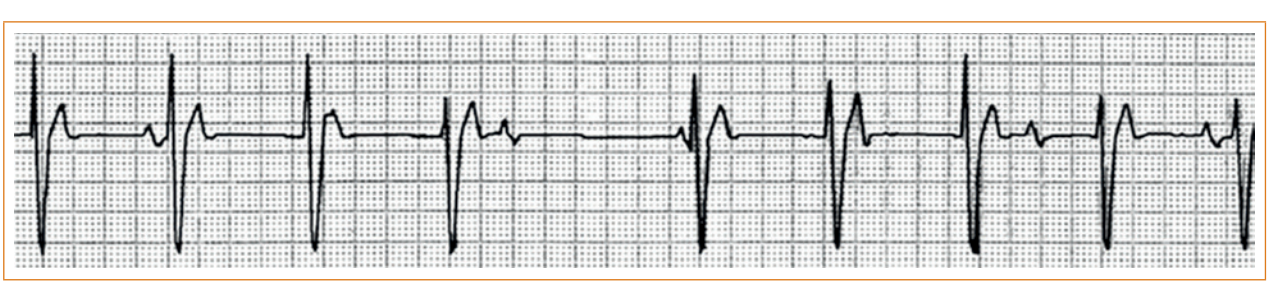


**Figura 18.21.** Suprasensado

## 18.3. Marcapasos y DAI para tratamiento

### Tratamiento de taquiarritmias

- **Supraventriculares.** Mediante la sobreestimulación auricular, bien sea manual o con los dispositivos antitaquicardia auricular, que ya tienen unas zonas de detección y pautas de estimulación programables, se puede conseguir la detección de taquicardias supraventriculares por reentrada auricular, taquicardias de la unión posquirúrgica **(Figura 18.23)…**
- **Ventriculares.** Los DAI tienen la posibilidad de suprimir taquicardias ventriculares mediante sobreestimulación ventricular *(antitachycardia therapy pace,* ATP) o choque eléctrico. En niños, la tendencia actual es la actuación rápida mediante choque eléctrico sin ATP previo **(Figura 18.24).** En la población pediátrica están indicados en la prevención primaria y secundaria de muerte súbita, en determinadas MCD hipertróficas, SQTL, síndrome de Brugada o CC corregidas o no asociadas a taquicardias ventriculares sostenidas sincopales no tratables farmacológicamente o con ablación.

**Figura 18.23.** Terapia de sobreestimulación auricular

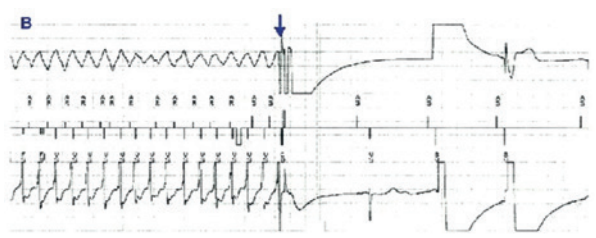



**Figura 18.24.** Choque sobre taquicardia ventricular

### Tratamiento de bradiarritmias: indicaciones de estimulación permanente

**Clase I:**

1. BAV de segundo grado avanzado o tercer grado:
   - Asociado con bradicardia sintomática.
   - Disfunción ventricular o bajo gasto cardíaco.
   - Después de 7 días de cirugía cardíaca.
   - Congénito con ritmos de escape con QRS ancho, complejos ventriculares ectópicos.
   - En infantes (< 1 año) con FC < 50-55 lpm; con CC, FC < 70 lpm.
2. Disfunción del nodo sinusal con síntomas durante bradicardia inapropiada para edad. La definición de bradicardia varía según la edad y la FC estimada para ella.
3. Paciente con pausa sostenida de la que depende iniciación de taquiarritmia ventricular, con o sin QT prolongado, y en el que la eficacia del marcapasos esté bien documentada.

**Clase II a:**

1. Síndrome de bradicardia-taquicardia que precise durante largo tiempo tratamiento con fármacos antiarrítmicos, distintos de la digital.
2. BAV de tercer grado congénito, después del primer año de vida, con FC < 50 lpm, pausas bruscas en la frecuencia ventricular (doble o triple del ciclo base de escape), o asociado a síntomas por incompetencia cronotrópica.
3. SQTL con BAV 2:1 o de tercer grado.
4. Bradicardia sinusal asintomática en niños con CC compleja, FC < 40 lpm en reposo, o pausas en la frecuencia ventricular > 3 segundos.
5. Pacientes con CC y afectación hemodinámica debida a bradicardia sinusal o a pérdida de la sincronía AV.

**Clase II b:**

1. BAV de tercer grado transitorio tras cirugía, que revierte a ritmo sinusal con bloqueo bifascicular residual (nivel C).
2. BAV de tercer grado congénito, asintomático en infantes, niños, adolescentes y jóvenes adultos con aceptable FC, QRS estrecho y función ventricular normal (nivel B).
3. Bradicardia sinusal asintomática en adolescentes con CC y FC < 40 lpm en reposo, o pausas ventriculares ≥ 3 segundos (nivel C).
4. Enfermedad neuromuscular con algún grado de BAV (incluido primer grado), con o sin síntomas, por la impredecible progresión de la afectación de la conducción AV (nivel B).

**Clase III:**

1. BAV transitorio tras cirugía, con retorno a conducción A-V normal (nivel B).
2. Bloqueo bifascicular tras cirugía, con o sin BAV de primer grado (nivel C).
3. BAV de segundo grado de tipo I asintomático (nivel C).
4. Bradicardia sinusal asintomática, en adolescentes con intervalo R-R máximo < 3 segundos y FC ≥ 40 lpm (nivel C).

## Ideas para recordar

- Un marcapasos es un dispositivo compuesto por un generador capaz de generar estímulos y unos electrodos conductores capaces de transmitir estos estímulos al corazón.

- La estimulación puede ser transitoria (transcutánea, transesofágica), epicárdica transitoria, y definitiva epicárdica o endocavitaria. Por lo que respecta a la nomenclatura, el umbral de estimulación es el mínimo impulso eléctrico del generador, y el umbral de detección, sensado, es la capacidad por parte del dispositivo de detectar el frente de despolarización miocárdica En cuanto a los modos de estimulación, siguiendo el código general de la NASPE, se asignan unas iniciales que corresponden a la cámara estimulada (A, aurícula; V, ventrículo; D, ambas); a la cámara detectada (O, ninguna; A, aurícula; V, ventrículo; D, ambas), y a la respuesta a esta detección (O, ninguna; I, inhibición; T, disparo; D, ambas).

- Los DAI son dispositivos que, como los marcapasos, tienen la facultad de estimular el corazón en determinadas bradiarritmias. Además, permiten analizar la actividad eléctrica propia del corazón detectando las arritmias ventriculares y actuando sobre ellas con sobreestimulación o choque eléctrico.

## Bibliografía


- Altamura G, Toscano S, Lo Bianco F, *et al.* Emergency cardiac pacing for severe bradycardia. *Pacing Clin Electrophysiol* 1990; 13: 2038-2043.
- Bernstein A, Daubert JC, Fletcher R, *et al*. The revised NASPE/BPEG generic code for antibradycardia, adaptive-rate, and multisite pacing. *Pacing and Clinical Electrophysiology* 2001; Volume 25 Issue 2: 260-264.
- Coma R, Alvarez JA, Hernando A, *et al.* Estimulación cardíaca transcutánea: nuestra experiencía y valoración. *Medicina intensiva* (Madrid. Ed. impresa) 1987; 11:66: 308-312.
- Coma Samartín R. Registro Español de Marcapasos. II Informe de la Sección de Estimulación Cardíaca de la Sociedad Española de Cardiología (1994-2003). *Rev Esp Cardiol* 2004; 57: 1205-1212.
- Danilovic D, Ohm OJ. Pacing threshold trends and variability in modern tined leads assessed using high resolution automatic measurements: conversion of pulse width into voltage thresholds. *Pacing and clinical electrophysiology PACE* 1999; 22(4 Pt 1): 567-587.
- DiMarco J. Implantable cardioverter–defibrillators. *N Engl J Med* 2002; 346: 1845-1853.
- Ellenbogen KA, Mark A. Pacemaker selection—The changing definition of physiologic pacing. *N Engl J Med* 2005; 14, Volume 353: 202-204.
- Falk RH, Battinelli NJ. External cardiac pacing using low impedance electrodes suitable for defibrillation: a comparative blinded study. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 1354-1358.
- Funck RC, Adamec R, Lurje L, *et al.* Atrial overdriving is beneficial in patients with atrial arrhythmias: first results of the PROVE study. *Pacing clin electrophysiol* 2000; 23: 1891.
- Gallagher JJ, Smith WM, Kerr CR, *et al.* Esophageal pacing: a diagnostic and therapeutic tool. *Circulation* 1982; 65: 336-341.
- Lamas G, Ellenbogen KA, *et al.* Evidence base for pacemaker mode selection. *Circulation* 2004; 109: 443-451.
- Lapicque L. *La chronaxie et ses applications physiologiques.* Paris. Hermann & Cie, 1938; 67–113.
- Levine P. Evaluation and management of pacing system malfunction cardiac pacing. En *Cardiac Pacing,* 4ª ed. Ellenbogen KA, Woods M (eds). Boston. Backwell scientific publications, 2002.
- Mirowski M, Reid PR, Mower MM, *et al.* Termination of malignant ventricular arrhythmias with an implanted automatic defibrillator in human beings. *N Engl J Med* 1980 Aug 7; 303(6): 322-324.
- Mond HG. Unipolar versus bipolar pacing–Poles apart. *Pacing and Clinical Electrophysiology* 1991; Volume 14 Issue 9: 1411-1424.
- Reade MC.Temporary epicardial pacing after cardiac surgery: a practical review. Part 1: General considerations in the management of epicardial pacing. *Anaesthesia* 2007; 62(3) March: 264-271.
- Rosenthal E, Bostock J. VDD pacing in children with congenital complete heart block: advantages of a single pass lead. *Pacing and Clinical Electrophysiology* 1997; Volume 20 Issue 8: 2102–2106.
- Smith SC Jr. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: executive summary. *Circulation* 2008; 117: 2820-2840.
- Trigano A, Blandeau O, Souques M, *et al.* Clinical study of interface with cardiac pacemakers by a magnetic field at powerline frecuencies. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45(6): 896-900.
- Weigand U, Potratz J, Bode F, *et al.* Age dependency of sensing performance and av synchrony in single lead VDD pacing. *PACE* 2000; 23: 863–869.
- Wood MA, Swerdlow C, Olson WH. *Clinical cardiac pacing and defibrillation.* WB Saunders, 2000.
- Ypenburg C, Bax J, Van der Wall E, *et al.* Intrathoracic impedance monitoring to predict decompensated heart failure. *The American Journal of Cardiology* 2007; Volume 99, Issue 4: 554-557.
- Zipes, DP, *et al.* ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *JACC* 2006; Vol. 48, N. 5: e247–e346.

# 19

# Cirugía cardíaca en cardiopatías congénitas

Juan Miguel Gil-Jaurena

*Cirugía Cardíaca Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid*

***OBJETIVOS***

- Enfatizar la idea de la complejidad de la cirugía cardíaca infantil, subrayando la colaboración de los distintos profesionales implicados.
- Apuntar las distintas estrategias de abordaje quirúrgico, tanto desde el punto de vista cosmético como de seguridad del paciente.
- Desarrollar aspectos básicos de la CEC, elemento indispensable para la cirugía a corazón abierto.
- Describir la fisiopatología del daño inflamatorio en la CEC, además de subrayar la importancia de la protección miocárdica (en el corazón parado, mientras es abierto y reparado).

## 19.1. Introducción

Debido a la gran variedad de procesos quirúrgicos, así como edades y pesos de los pacientes, no siempre coinciden las clasificaciones anatómicas, clínicas y quirúrgicas. Desde la perspectiva del cirujano, las intervenciones pueden clasificarse en paliativas o correctoras, cerradas (sin CEC) o abiertas (con CEC), neonatales o escolares, etc. Esta tarea supone un ejemplo de **trabajo en equipo**, donde se coordinan cirujanos, anestesiólogos, perfusionistas, enfermeras, cardiólogos e intensivistas, confirmando la complejidad de esta labor.

## 19.2. Accesos quirúrgicos

La esternotomía media es el acceso habitual para las correcciones con CEC. Por motivos estéticos, en casos seleccionados se realizan incisiones más breves y mini-esternotomías, además de abordajes laterales (submamario, toracotomía lateral-posterior y axilar). La toracotomía bilateral submamaria *(clamshell)* apenas se practica, habiendo quedado reducido su uso a los trasplantes bipulmonares secuenciales y al trasplante cardiopulmonar **(Figura 19.1).**

Muchas de las cirugías "cerradas" (sin CEC) se llevan a cabo a través de toracotomías laterales. Así, *banding* pulmonar, *ductus* y coartación aórtica se corrigen por el lado izquierdo, mientras que las fístulas sistemicopulmonares (Blalock-Taussig) pueden abordarse por toracotomía derecha.

Mención especial merecen las reintervenciones, cada vez más habituales en esta práctica. Las adherencias por intervenciones previas y el riesgo de lesión de estructuras bajo el esternón (aorta, conductos previos ) aconsejan extremar las precauciones de una reentrada esternal. En estos casos, se puede instaurar la CEC a través de accesos alternativos como el cuello (carótida y yugular) o la ingle (vasos femorales) antes de abrir el esternón. Incluso, se puede optar por un abordaje lateral (toracotomía), obviando la esternotomía previa.

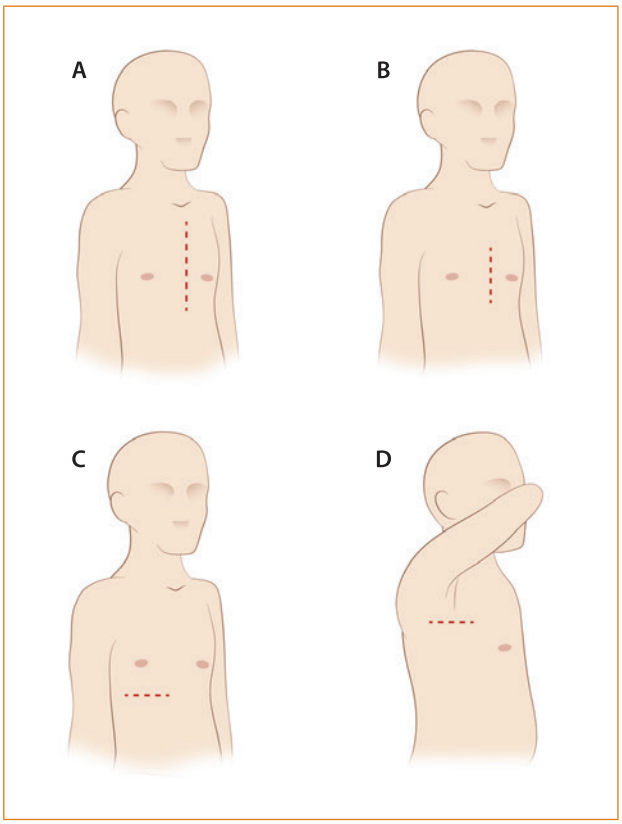



**Figura 19.1.** Accesos quirúrgicos. **A:** esternotomía media. **B:** mini-esternotomía inferior. **C**: submamario. **D:** axilar

## 19.3. Monitorización anestésica. Pre-*bypass*

Habitualmente, la intubación es orotraqueal, aunque en niños pequeños puede preferirse la nasotraqueal. Se monitoriza el ritmo cardíaco mediante ECG y la diuresis (sonda vesical). Se introducen dos termómetros, nasofaríngeo y rectal (alternativamente, timpánico y vesical).

Accesos vasculares. Además de 2-3 vías periféricas, se precisa una central trilumen y una arteria. Normalmente, se canula una vena femoral o yugular, así como la arteria radial o femoral (alternativamente, una humeral). En pacientes multioperados es recomendable un estudio Doppler del sector ilíaco-femoral para determinar la permeabilidad vascular, con objeto de planificar la monitorización y posterior canulación quirúrgica.

Recientemente, se han introducido monitorizaciones adicionales como el NIRS cerebral y somático, la saturación venosa mixta en línea ($SVO_2$) y el electroencefalograma (EEG) continuo (útil en casos de hipotermia profunda y paro circulatorio).

## 19.4. Fisiopatología de la circulación extracorpórea

La CEC o *bypass* cardiopulmonar se utiliza para la cirugía "a corazón abierto", cuando se precisa parar el corazón y abrirlo para su posterior reparación. Los componentes de la CEC son una bomba hidráulica sofisticada, un oxigenador, un intercambiador de calor y una serie de tubos que conectan el corazón y la máquina **(Figura 19.2).** Básicamente, la sangre no oxigenada es derivada desde las venas cavas (drenaje venoso) hasta la máquina, donde se oxigena **(Figura 19.3)** y es bombeada hacia la aorta (retorno arterial).

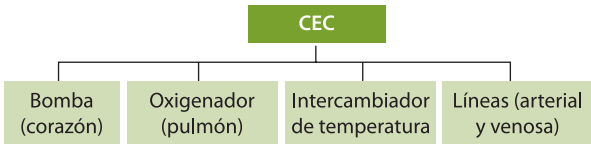



**Figura 19.2.** Componentes de la circulación extracorpórea

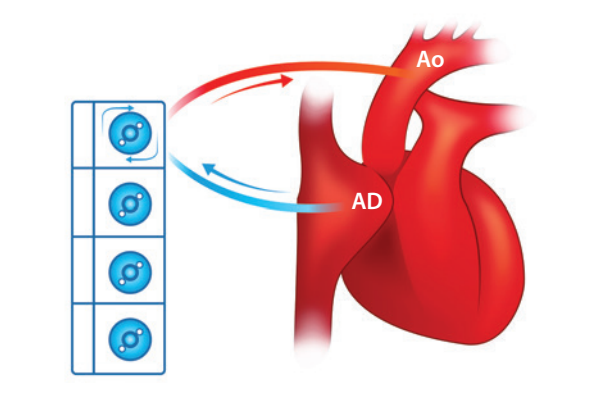



**Figura 19.3.** Circulación extracorpórea: la sangre no oxigenada es drenada desde la aurícula derecha (AD) hacia la máquina de CEC, donde es oxigenada, y retorna a la aorta (Ao)

La CEC es una asistencia que supone un estado circulatorio anómalo: flujo no pulsátil, hemodilución, hipotermia, contacto de sangre con superficies extrañas, hemólisis, etc., y un cuadro general similar a una respuesta inflamatoria. Aunque necesaria, la CEC desencadena un daño mecánico, humoral y celular.

### Hemodilución

El objetivo es disminuir la viscosidad de la sangre y facilitar así la perfusión tisular. Además, minimiza la destrucción de los elementos formes de la sangre en contacto con las líneas y tubos de la extracorpórea. Se obtienen cifras de hematocrito entre 25-30, provocando variaciones en la presión oncótica que son respon-

sables de los movimientos de fluido entre los espacios intracelular y extracelular (edema tisular).

### Hipotermia

Se utiliza para disminuir la actividad metabólica y proteger así los órganos. Se acepta una disminución de alrededor del 5% del metabolismo por cada grado de descenso de temperatura. La hipotermia aumenta la tolerancia a la disminución del flujo de la bomba (gasto cardíaco) cuando ésta se precisa para obtener un campo quirúrgico exangüe. Provoca vasoconstricción y alteración de proteínas plasmáticas.

A 18 ºC (hipotermia profunda) se pueden realizar paros circulatorios con un periodo "seguro" de un máximo de 30-45 minutos. La protección cerebral en hipotermia profunda se completa con hielo local *(ice packs)*. Junto con los mecanismos de autorregulación del flujo cerebral, la hipotermia actúa como neuroprotector.

### Respuesta inflamatoria

El contacto de la sangre con la superficie no endotelial del circuito provoca una respuesta inflamatoria en mayor o menor medida, tras ser reconocido como "extraño" al organismo. Dicha respuesta es compleja y está mediada por mecanismos tanto humorales como celulares. El daño mecánico asociado a glóbulos rojos, plaquetas y leucocitos potencia dicha respuesta. Lógicamente, el impacto es directamente proporcional a la duración de la extracorpórea y profundidad de la hipotermia, además de ser más acusado en neonatos.

La respuesta se traduce en aumento de la permeabilidad capilar (síndrome de fuga capilar), coagulopatía, leucocitosis y destrucción de hematíes y plaquetas. Asimismo, se liberan numerosos mediadores inflamatorios como citocinas, IL-6, C3a, TNF, entre otros.

Con objeto de reducir el efecto inflamatorio, se utilizan componentes heparinizados y biocompatibles en el circuito, se administran antiinflamatorios (corticoides, aprotinina) y se combate la fuga capilar mediante ultrafiltración.

## 19.5. Canulación

Tras abrir el tórax y el pericardio, se colocan suturas circulares ("bolsas de tabaco") protegidas por torniquetes en los vasos que se van a canular. Simultáneamente, los perfusionistas preparan la máquina y los tubos que conectarán ésta con los vasos. La aorta ascendente es canulada y conectada a la línea arterial de la bomba tras purgar el aire. A continuación, ambas cavas son canuladas por separado y conectadas (en "Y") a la línea venosa de la bomba.

Establecido el circuito, la sangre desaturada proveniente de las venas cavas es derivada a la máquina (drenaje venoso), donde es oxigenada, y regresa a la aorta (retorno arterial). Alcanzado el flujo máximo teórico (2,4 l/min/m$^2$), la máquina asume el gasto cardíaco y la ventilación. En este punto, el anestesista deja de ventilar y la curva de presión arterial adopta una morfología plana (el ECG es normal, pero el corazón late en vacío y no eyecta). La CEC actúa como una *máquina corazón-pulmón* **(Figura 19.4).**

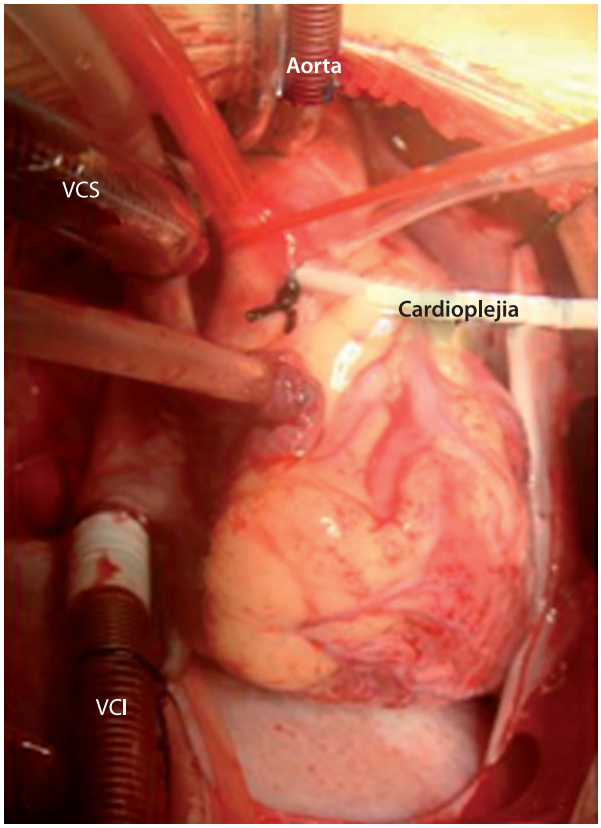



**Figura 19.4.** Cánulas en aorta, vena cava superior (VCS), vena cava inferior (VCI) y cardioplejia (en raíz de aorta)

Una serie de aspiradores adicionales permite descomprimir las cavidades cardíacas y aspirar la sangre que pueda provenir del interior. El contenido aspirado es conducido al mismo reservorio del drenaje venoso, de forma que toda la sangre recogida en el campo es reinfundida a través de la máquina. Todo ello, con objeto de obtener un campo operatorio exangüe que facilite la corrección. Una vez en bomba, se completa la disección necesaria y se desciende a la temperatura prevista para la corrección pertinente.

### Protección miocárdica

El corazón debe ser parado y, simultáneamente, protegido de la isquemia y consiguiente reperfusión. Los principios de la protección miocárdica se basan en detener el corazón en diástole

(mediante **cardioplejia,** solución compuesta de potasio) manteniendo descomprimidas las cavidades cardíacas. Tras **clampar** la aorta ascendente, se excluye al corazón de la CEC y se consigue dicha protección al administrar cardioplejia por la raíz aórtica (coronarias). En este punto, el ECG se aplana. La hipotermia supone una protección miocárdica adicional (estimada en un 10-15%). Finalizada la corrección, la aorta es desclampada y el corazón (coronarias) se reperfunde con sangre arterial de la máquina. Paulatinamente, el ventrículo recupera el ritmo y contractilidad propios. Lógicamente, el daño atribuido a CEC y clampaje es mayor cuanto más prolongados son los tiempos de *bypass* cardiopulmonar e isquemia (indicativos de la complejidad de la cirugía).

### Ultrafiltración

El síndrome de fuga capilar consecuencia de la CEC provoca edema tisular e incrementa el riesgo de disfunción orgánica, principalmente en neonatos y procedimientos prolongados. Una forma de contrarrestarlo, particularmente la hemodilución inicial, es mediante la ultrafiltración. A través de un ultrafiltro intercalado en el *bypass,* se consigue eliminar agua del circuito, bien durante las fases finales de la extracorpórea (ultrafiltración convencional [CUF]) o bien al concluir la misma (ultrafiltración modificada [MUF]). Además de conseguir un balance negativo por la eliminación de agua (en exceso, por la fuga capilar) se eleva el hematocrito hasta valores similares al preoperatorio, ahorrando así hemoderivados. Igualmente, se ha demostrado la depuración de numerosos mediadores inflamatorios (IL-6, C3a, TNF), además de un descenso de la presión pulmonar y menor necesidad de inotrópicos en el posoperatorio inmediato.

## 19.6. Post-*bypass*

Al completar la corrección, se "sale de bomba". Tras retomar la ventilación, y una vez comprobados ritmo y contractilidad correctos, se pide al perfusionista que disminuya la asistencia circulatoria de forma gradual. Se interrumpe el drenaje venoso hacia la máquina, permitiendo que se "llene" el corazón al aumentar la precarga y, si la respuesta es adecuada, se finaliza el *bypass*. Sin modificar las cánulas de sitio, se comprueba la calidad de la corrección mediante ETE. En caso de defectos residuales, se "vuelve a bomba" para corregirlos.

No es infrecuente cierto grado de disfunción ventricular posbomba, generalmente transitorio. La mayoría de protocolos incluyen fármacos inotrópicos y vasodilatadores en este punto, siendo los más habituales milrinona más adrenalina (o dopamina). En caso de arritmias, y de manera profiláctica, se implantan electrodos epicárdicos transitorios (auriculares y ventriculares), tunelizados en el tejido subcutáneo y conectados a generadores externos. Permiten una estimulación secuencial AV.

El sangrado tras la CEC es habitual y multifactorial (trombopenia, disfunción plaquetar, fibrinólisis, heparina residual, hipotermia…). Además de protamina, son necesarios factores, plaquetas, fibrinógeno, plasma, etc. En la actualidad, no se dispone de aprotinina y se ha incrementado el uso de factor VII. Cada vez es más común el uso del tromboelastograma para optimizar la reposición de factores.

Al abandonar el quirófano, es habitual que el paciente presente dos drenajes torácicos (pleuropericárdicos), electrodos transitorios (auriculares y ventriculares) y, ocasionalmente, líneas transtorácicas (en AI y AD). En neonatos, se puede colocar un catéter de diálisis peritoneal profiláctico. Cada vez en menor medida, algunos neonatos presentan el esternón abierto ("cerrado" con una malla estéril) durante 1-4 días.

## Ideas para recordar

- La cirugía cardíaca infantil es un buen ejemplo de trabajo en equipo. Cirujanos, anestesistas, perfusionistas y enfermeras -en quirófano-, además de cardiólogos e intensivistas, colaboran estrechamente en una tarea compleja.
- El manejo preoperatorio y anestésico incluye una cuidadosa monitorización, así como numerosos mecanismos de control durante la intervención.
- Se denomina CEC o *bypass* cardiopulmonar a la máquina corazón-pulmón que permite realizar intervenciones a corazón abierto. Mediante diversas cánulas, se conecta el corazón a la CEC, instaurando un circuito que mantiene el gasto cardíaco. Se acompaña de hemodilución, hipotermia y una respuesta fisiopatológica similar a un estado inflamatorio.
- Antes de "abrir" el corazón, se para con una solución cardiopléjica. El corazón queda protegido de la isquemia-reperfusión y recupera su latido al final del procedimiento.
- Tras el *bypass* cardiopulmonar, se revierte parcialmente el "daño" causado por la CEC. Los niños pasan a la UCI monitorizados al abandonar el quirófano.

## Bibliografía

- Andropoulos DB, Stayer SA, McKenzie ED, *et al.* Novel cerebral physiologic monitoring to guide low-flow cerebral perfusion during neonatal aortic arch reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125: 491-499.

- Asou T, Kado H, Imoto Y, *et al.* Selective cerebral perfusion technique during aortic arch repair in neonates. *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 1546-1548.
- Bartels C, Gerdes A, Babin-Ebell J, *et al.* Cardiopulmonary bypass: evidence or experience based? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 124(1): 20-27.
- Bellinger DC, Wypij D, Du Plessis AJ, *et al.* Neurodevelopmental status at eight years in children with dextrotransposition of the great arteries: the Boston Circulatory Arrest Trial. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126(5): 1385-1396.
- Cid R, Gil-Jaurena JM, Peláez G, *et al*. Cirugía de arco a corazón latiendo. ¡Let it beat! *Perfusión* 2012; 53: 30-33.
- Corno AF, Bethencourt DM, Laks H, *et al*. Myocardial protection in the neonatal heart. A comparison of topical hypothermia and crystalloid and blood cardioplegic solutions. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93(2): 163-172.
- Elliott MJ. Ultrafiltration and modified ultrafiltration in pediatric open heart operations. *Ann Thorac Surg* 1993b; 56(6): 1518-1522.
- Gil-Jaurena JM, Zabala JI, Conejo L, *et al*. Cirugía mínimamente invasiva en niños. Corrección de la comunicación interauricular por vía axilar y submamaria. *Rev Esp Cardiol* 2011; 64(3): 208-212.
- Greeley WJ, Kern FH, Ungerleider RM, *et al*. The effect of hypothermic cardiopulmonary bypass and total circulatory arrest on cerebral metabolism in neonates, infants, and children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101(5): 783-794.
- Hoffman TM, Wernovsky G, Atz AM, *et al*. Efficacy and safety of milrinone in preventing low cardiac output syndrome in infants and children after corrective surgery for congenital heart disease. *Circulation* 2003; 107: 996-1002.
- Jonas RA, Wypij D, Roth SJ, *et al*. The influence of hemodilution on outcome after hypothermic cardiopulmonary bypass: results of a randomized trial in infants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126(6): 1765-1774.
- Jones T, Elliott MJ. Perfusion techniques. *Surgery for congenital heart defects, Third Edition*. Edited by JF Stark, MR de Leval and VT Tsang. John Wiley & Sons, Ltd., 2006.
- Lake CL, Booker PD (eds.). *Pediatric cardiac anesthesia*. Philadelphia. Lippincott, Williams & Wilkins, 2005.
- Langley SM, Chai PJ, Miller SE; *et al*. Intermittent perfusion protects the brain during deep hypothermic circulatory arrest. *Ann Thorac Surg* 1999; 68(1): 4-12.
- Mezrow CK, Midulla PS, Sadeghi AM, *et al*. Evaluation of cerebral metabolism and quantitative electroencephalography after hypothermic circulatory arrest and low-flow cardiopulmonary bypass at different temperatures. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107(4): 1006-1019.
- Naik SK, Knight A, Elliott M. A prospective randomized study of a modified technique of ultrafiltration during pediatric open-heart surgery. *Circulation* 1991; 84: III422-431.
- Newburger JW, Jonas RA, Wernovsky G, *et al*. A comparison of the perioperative neurologic effects of hypothermic circulatory arrest versus low-flow cardiopulmonary bypass in infant heart surgery. *N Engl J Med* 1993; 329(15): 1057-1064.
- Pigula FA, Nemoto EM, Griffith BP, *et al*. Regional low flow perfusion provides cerebral circulatory support during neonatal aortic arch reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119(2): 331-339.
- Rosengart TK, Stark JF. Repair of atrial septal defect through a right thoracotomy. *Ann Thorac Surg* 1993; 55(5): 1138-1140.
- Sumner E. *Anaesthesia. Surgery for congenital heart defects, Third Edition*. Edited by JF Stark, MR de Leval and VT Tsang. John Wiley & Sons, Ltd., 2006.

# 20

# Defectos septales auriculares

Lourdes Conejo Muñoz
Beatriz Picazo Angelin
Juan Ignacio Zabala Argüelles
Victorio Cuenca Peiró

*Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil del Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.*

***OBJETIVOS***

- Dar respuesta a las incógnitas que pudieran tenerse en cuanto al reconocimiento clínico, diagnóstico y medios diagnósticos disponibles para pacientes con CIA.
- Analizar la indicación del momento y tipo de tratamiento más adecuado para este tipo de pacientes.

## 20.1. Introducción

Cualquier apertura a nivel del septo interauricular se considera un defecto del mismo. Según su posición con respecto a la fosa oval, su embriogénesis y su tamaño, se pueden clasificar de la siguiente manera:

- **CIA tipo *ostium secundum*.** Alrededor de la fosa oval. Es la más frecuente.
- **CIA tipo seno venoso.** Posterior a la fosa oval. Prácticamente siempre con drenaje venoso pulmonar anómalo parcial derecho asociado a VCS o a aurícula.
- **CIA del seno coronario.** Próxima a la desembocadura del mismo, habitualmente con VCS izquierda persistente.
- **CIA tipo *ostium primum*.** Caudal a la fosa oval (derivado de defectos de los cojines endocárdicos).

## 20.2. Epidemiología

Los defectos septales auriculares representan el 10-15% de todas las CC y son los que con más frecuencia aparecen de forma aislada en adolescentes y adultos. La CIA *ostium secundum* representa el 70% de todos los defectos interauriculares (6-10% de todas las CC, 5-6 casos/10.000 nacidos vivos), con prevalencia 2:1 en mujeres.

Este número se refiere solamente a los defectos que tienen relevancia clínica, pues muchos defectos pequeños no se detectan clínicamente o a veces son hallazgos casuales al realizar una ecocardiografía por otros motivos.

Los defectos del seno venoso representan el 10% de todas las CIA; las CIA *ostium primum,* el 20%; y los defectos del seno coronario (muy raros), menos del 1% de todas las CIA.

## 20.3. Etiología y fisiopatología

El cortocircuito a través de una CIA está determinado por la distensibilidad relativa entre los dos ventrículos y no por el tamaño relativo del defecto, a menos que éste sea muy pequeño. El VD es más distensible (es capaz de aceptar grandes aumentos de volumen sin incrementar la presión, lo que fa-

cilita el cortocircuito izquierda-derecha) que el izquierdo, la presión en la AD es menor que en la AI en la mayor parte del ciclo cardíaco y, por tanto, la dirección del cortocircuito es izquierda-derecha.

Durante los primeros días de vida puede existir un pequeño cortocircuito derecha-izquierda debido a que el VD es más rígido e hipertrófico. A medida que disminuye la RVP, el VD se vuelve más distensible y el cortocircuito izquierda-derecha se incrementa, habitualmente hasta 3 o 4 veces el sistémico, aunque la presión pulmonar se incrementa sólo ligeramente y las resistencias permanecen en el rango normal.

## 20.4. Historia natural y presentación clínica

La historia natural de pequeños defectos septales es excelente aun sin tratamiento específico. Debido a que son difíciles de detectar, su incidencia está probablemente infraestimada. Dentro de ellos se encuadra:

- **FOP.** Se detecta en el 20-30% de personas adultas y representa una comunicación potencial entre ambas aurículas. Se baraja como factor de riesgo de embolia paradójica.
- **Defectos pequeños.** Definidos como los que tienen Qp/Qs inferior a 1,5/1, no tienen repercusión sobre la hemodinámica cardíaca, presentando como único riesgo la posibilidad de embolia paradójica.
- **Defectos medianos y grandes.** No provocan síntomas durante la infancia. Rara vez algunos lactantes pueden presentar retraso ponderal o pondoestatural, infecciones respiratorias de repetición y signos de insuficiencia cardíaca, siendo difícil hacer responsable de los síntomas al defecto septal auricular, ya que los hallazgos hemodinámicos objetivados en cateterismo en los niños con CIA y síntomas no difieren de los de los niños con CIA y sin síntomas; en cambio, cuando tienen síntomas, sí presentan una alta incidencia de anomalías extracardíacas.

La presencia y gravedad de los síntomas de insuficiencia cardíaca se incrementan con la edad, encontrándose habitualmente en los pacientes en la cuarta década de la vida. El progresivo aumento de tamaño de la AD predispone a la aparición de taquiarritmias supraventriculares, que también van aumentando en frecuencia con la edad.

En un 5-10% de pacientes puede aparecer HTP por enfermedad vascular pulmonar, de forma preferente en mujeres, no encontrándose una clara relación con la cuantía del cortocircuito ni con la edad, por lo que el debate sobre la causa de la enfermedad vascular pulmonar en estos pacientes continúa.

La endocarditis bacteriana es muy rara en los pacientes con CIA, no recomendándose la profilaxis antiendocarditis en ellos.

El cierre espontáneo de defectos septales está bien documentado durante la infancia, fundamentalmente durante el primer año de vida.

## 20.5. Enfoque diagnóstico

### Exploración física

El peso y la talla de los niños con CIA suele ser normal. Durante el periodo neonatal la exploración física suele ser normal, pero a medida que aumenta el cortocircuito derecha-izquierda comienzan a detectarse los signos de sobrecarga de volumen de VD:

- Impulso VD aumentado.
- Soplo sistólico eyectivo suave en BEI con segundo ruido cardíaco fijo y ampliamente desdoblado.
- Soplo protomesodiastólico en borde esternal izquierdo bajo (hiperaflujo a través de la válvula tricúspide).

### Radiografía de tórax

Con esta prueba se demuestra cardiomegalia con crecimiento de AD y VD, tronco de arteria pulmonar prominente y plétora **(Figura 20.1).**

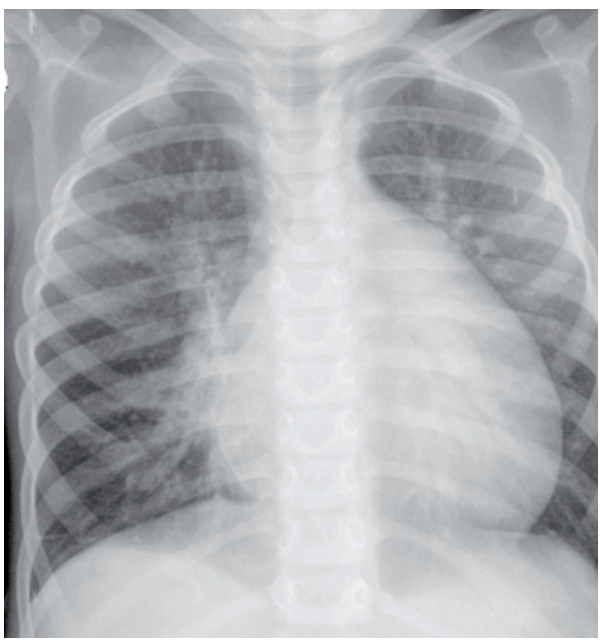


**Figura 20.1.** Radiografía de tórax de un paciente con CIA *ostium secundum* muy amplia, con crecimiento de cavidades derechas y plétora

## Electrocardiograma

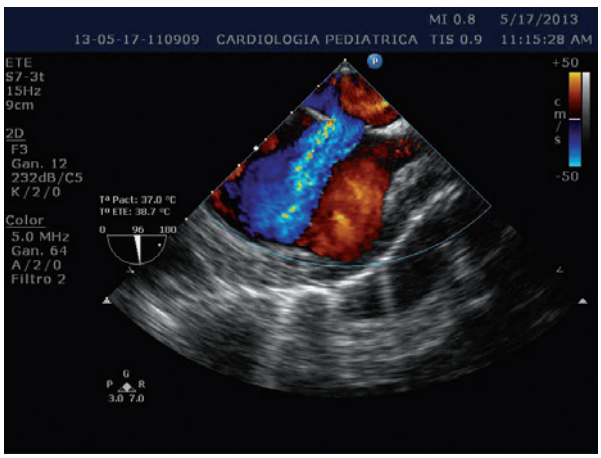
Con el ECG se observa:

- Eje de QRS desviado a la derecha.
- Intervalo PR ligeramente prolongado, sobre todo en los pacientes mayores.
- Crecimiento auricular derecho.
- rsR' o RSR' en V1, típico de sobrecarga de volumen de VD.

## Ecocardiografía

La ecocardioagrafía es la técnica diagnostica imprescindible en todos los pacientes con sospecha de CIA, ya que proporciona información anatómica (demostrando el tamaño y localización del defecto en el septo interauricular y descartando lesiones asociadas), funcional (grado de dilatación de cavidades derechas, movimiento septal, dirección y cuantía aproximada del cortocircuito, presión pulmonar, etc.). La proyección subcostal es la más efectiva porque el haz de ultrasonidos se dirige perpendicularmente al plano del septo interauricular.

La ETE o la ecocardiografía intracardíaca es necesaria en los niños mayores en los que la ventana subcostal es más dificultosa y para la definición de los bordes y localización exacta de la CIA en los niños candidatos a cierre percutáneo de la misma **(Vídeo 20.1).**




**Vídeo 20.1.** Ecocardiografía transesofágica de un paciente con CIA *ostium secundum* bien centrada en *septum*. Eje de cavas

## Cateterismo cardíaco

En la gran mayoría de los pacientes, el estudio clínico, junto con el resto de técnicas diagnósticas no invasivas es suficiente para el diagnóstico. Ocasionalmente, el cateterismo es necesario ante la sospecha de enfermedad vascular pulmonar o determinadas lesiones asociadas.

# 20.6. Tratamiento

El cierre de un defecto septal interauricular está indicado en niños siempre que exista un cortocircuito significativo (tamaño del defecto por encima de 5-6 mm y crecimiento de cavidades derechas). En los casos dudosos puede plantearse realizar un cateterismo para cuantificar el flujo pulmonar. La edad para el cierre electivo del defecto son los 3-5 años; retrasarlo demasiado implica que la sobrecarga crónica de volumen cause cambios irreversibles en la aurícula, el VD y la circulación pulmonar, que no retornen a la normalidad una vez cerrado el defecto.

No está recomendado el cierre quirúrgico de los defectos muy pequeños o FOP porque tienen un buen pronóstico y el beneficio de su cierre no parece superar el riesgo de una cirugía extracorpórea, aunque la aparición de dispositivos (Helex Septal occluder®, CardioSEAL®, Amplatzer PFO®) para el cierre percutáneo de los mismos hace que tenga su lugar en algunas indicaciones concretas y prácticamente todas en pacientes adultos (accidentes cerebrovasculares sin causa conocida, migrañas, síndrome platipnea ortopnea). El cierre del defecto en caso de enfermedad vascular pulmonar avanzada no está indicado.

Se discute la indicación del cierre del defecto en adultos mayores de 35 años asintomáticos. En el único estudio aleatorizado comparando la cirugía con tratamiento médico, la mortalidad no fue significativamente distinta en ambos grupos, aunque la morbilidad fue mayor en el grupo no operado.

## Cirugía

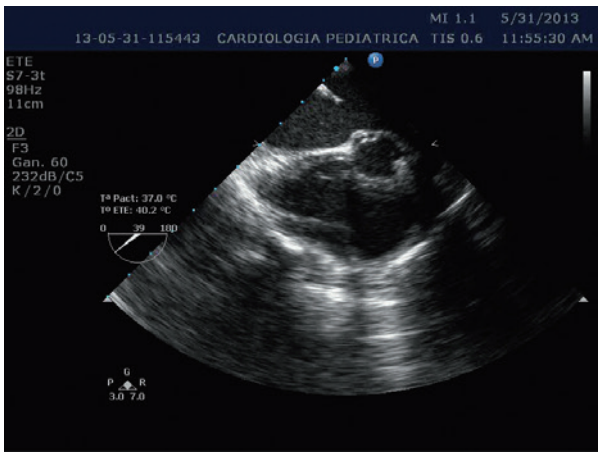
La cirugía de la CIA es una técnica segura y eficaz en un centro con experiencia, con una mortalidad quirúrgica que tiende a cero y una baja morbilidad, relacionada principalmente con la aparición de arritmias en el periodo posoperatorio (disfunción sinusal en el posoperatorio de CIA seno venoso, BAV de diferente grado en el posoperatorio de CIA *ostium primum,* derrames pericárdicos…).

Existen vías de abordaje mínimamente invasivas, como la submamaria o la axilar, que han demostrado unos resultados similares, con mejoría estética de la cicatriz.

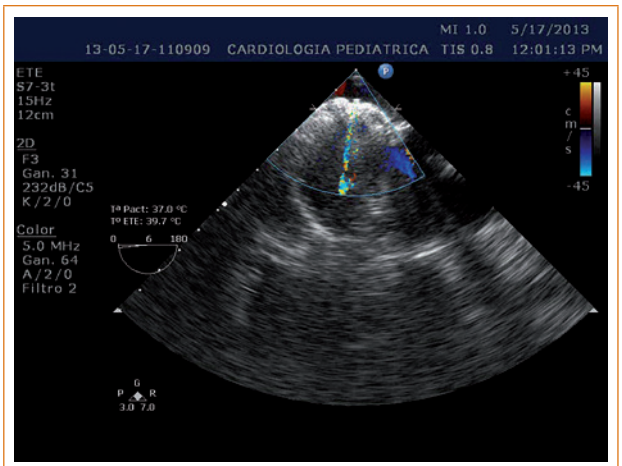
## Cierre percutáneo

La utilización de dispositivos para el cierre percutáneo de las CIA está plenamente implantada en la actualidad. Las indicaciones son las mismas que para el cierre quirúrgico, aunque los pacientes deben superar además unos estrictos criterios de selección. Sólo pueden utilizarse en CIA *ostium secundum* y con bordes de tamaño adecuado para dar estabilidad y apoyo al dispositivo.

La ecocardiografía transesofágica o intracardíaca juega un papel muy importante como guía en estos procedimientos **(Vídeo 20.2 y Vídeo 20.3).**




**Vídeo 20.2.** Ecocardiografía transesofágica en un paciente con CIA *ostium secundum* y ausencia de borde aórtico




**Vídeo 20.3.** Ecocardiografía transesofágica en un paciente con CIA *ostium secundum* cerrada con dispositivo Amplatzer®

Aunque muchas publicaciones han demostrado la seguridad y eficacia con estos dispositivos, las complicaciones pueden ocurrir, incluyendo embolización del dispositivo, perforación cardíaca, endocarditis y arritmias. De estas complicaciones, la más común es la embolización del dispositivo, que ocurre en aproximadamente el 1% de los pacientes. La posibilidad de perforación cardíaca tardía ocurre raramente (0-1%). En una revisión realizada por Saint Jude Medical, el 88% de los casos de perforación tenían deficiencia de borde aórtico y la perforación se producía a dicho nivel. A raíz de estos datos el fabricante no recomienda la implantación cuando dicho borde no exista. Mallula *et al.* contraindican el cierre sólo cuando falta el borde aórtico en múltiples cortes secuenciales mediante ecocardiografía transesofágica o intracardíaca.

En los últimos años se han introducido nuevos dispositivos para el cierre percutáneo de CIA. El Solysafe Septal Occluder® es autocentrable, se libera en una guía de emplazamiento mediante un mecanismo de control y contiene una cantidad mínima de metal. El Occlutech Figulla device® es muy similar al Amplatzer® y parece que tiene iguales ventajas y prestaciones.

Varios estudios han demostrado que los resultados del cierre percutáneo de la CIA *ostium secundum* son comparables con los resultados quirúrgicos, teniendo además menor frecuencia de complicaciones, menor tiempo anestésico y una hospitalización más corta. Las recomendaciones actuales de la AHA para el cierre percutáneo de CIA son:

- **Clase I.** El cierre percutáneo está indicado en los pacientes con CIA hemodinámicamente significativa y anatomía adecuada (nivel de evidencia B).
- **Clase IIa.** Es razonable el cierre percutáneo de defectos septales auriculares en pacientes con cortocircuito D-I transitorio y que presentan secuelas por embolismos paradójicos o accidentes isquémicos transitorios (nivel de evidencia B).
  También es razonable el cierre percutáneo de defectos interauriculares en pacientes con cianosis y cortocircuito transitorio D-I a nivel auricular, y que no requieren dicha comunicación para mantener un adecuado gasto cardíaco (nivel de evidencia B).
- **Clase IIb.** El cierre percutáneo de defectos interauriculares podría considerarse en pacientes con pequeñas comunicaciones y que estén en riesgo de sufrir eventos embólicos (p. ej., pacientes con cable de marcapasos endovenosos, hipercoagulabilidad, etc.) (nivel de evidencia C).
- **Clase III.** El cierre percutáneo de CIA no está indicado en defectos pequeños, no hemodinámicamente significativos y sin otros factores de riesgo (nivel de evidencia B).
  Además, el cierre percutáneo de comunicaciones interauriculares distintas del tipo *ostium secundum* no debería realizarse (p. ej., seno venoso, *ostium primum* o ausencia de techo de seno coronario) (nivel de evidencia C).
  El cierre percutáneo de CIA también está contraindicado en el manejo de pacientes con enfermedad vascular pulmonar avanzada (nivel de evidencia C).

## 20.7. Pronóstico

Diferentes estudios de seguimiento en pacientes intervenidos demuestran que la expectativa de vida es normal si la cirugía se realizó antes de los 25 años y la presión pulmonar era normal antes de la misma.

En pacientes sintomáticos existe una clara disminución de los síntomas tras la cirugía. En cuanto a la incidencia de arritmias en

el seguimiento, éstas aparecen con una clara y mayor frecuencia en pacientes intervenidos por encima de los 40 años, no siendo excepcional que aparezcan a largo plazo en pacientes intervenidos durante la infancia.

Los pacientes intervenidos de CIA tipo seno venoso tienen más probabilidad de desarrollar arritmias durante el posoperatorio y seguimiento. La mayoría de ellas debidas a disfunción sinusal, dada la proximidad del defecto interauricular al nodo sinusal, que puede verse dañado durante la cirugía. Otro problema de este tipo de CIA es la aparición de estenosis a nivel de la VCS tras la cirugía.

## Ideas para recordar

- La CIA es una CC frecuente, a menudo asintomática durante muchos años.
- La ecocardiografía es una herramienta básica como diagnóstico y guía terapéutica en esta entidad.
- En la actualidad el tratamiento de elección de la CIA *ostium secundum* en la mayoría de los centros es el cierre percutáneo, siempre que la anatomía sea adecuada.
- No deben cerrarse todas las CIA, como queda claro en las recomendaciones de la AHA.

## Bibliografía


- Attie F, Rosas M, Granados N, *et al.* Surgical treatment for secundum atrial septal defects in patients 40 years old: a randomized clinical trial. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 2035-2042.
- Du ZD, Hijazi ZM, Kleinman CS, Silverman NH, Larntz K. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults: results of multicenter nonrandomized trial. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1836-1844.
- Feltes T, Bacha E, Beekman R, *et al.* Indications for cardiac catheterization and Intervention in pediatric cardiac disease. A scientific statement from the american heart association. *Circulation* 2011; 123: 2607-2652.
- Gil-Jaurena JM, Zabala JI, Conejo L, *et al.* Minimally invasive pediatric cardiac surgery. Atrial septal defect closure through axillary and submammary approaches. *Rev Esp Cardiol* 2011; 64(3): 208-212.
- Knepp MD, Rocchini AP, Lloyd TR, *et al.* Long-term follow up of secundum atrial septal defect closure with the Amplatzer septal occluder. *Congenit Heart Dis* 2010; 5: 32-37.
- Mamula K, Amin Z. Recent changes in instructions for use for the Amplatzer atrial septal occluder: how to incorporate these changes while using transesophageal echocardiography or intracardiac echocaardiography? *Pediatr Cardiol* 2012; 33: 995-1000.
- Moss AJ, Siassi B. The small atrial septal defect: operate or procrastinate? *Am J Cardiol* 1973; 32: 978-981.
- Moss AJ, Siassi B. The small atrial septal defect: operate or procrastinate? *Am J Cardiol* 1973; 32: 978-981.
- Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, *et al.* Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. *N Engl J Med* 1990; 323: 1645-1650.
- Prada F, Mortetra C, Bartrons J, Rissech M, Jiménez L, Carretero J, Levadias J, Araica M. Tratamiento percutáneo de la comunicación interauricular, la comunicación interventricular y el *ductus* arterioso permeable en niños menores de un año. *Rev Esp Cardiol* 2009; 62(9): 1050-1054.
- Suchon E, Pieculewicz M, Tracz W, Przewlocki T, Sadowski J, Podolec P. Transcatheter closure as an alternative and equivalent method to the surgical treatment of atrial septal defect in adults: comparison of early and late results. *Med Sci Monit* 2009; 15: CR612-CR617.

# 21

# Comunicación interventricular

Beatriz Insa Albert
Belén Fernández Tudela
Ana Cano Sánchez

*Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia*

***OBJETIVOS***

- Conocer los diferentes tipos de CIV y la fisiopatología de los cortocircuitos ventriculares.
- Describir las repercusiones clínico-hemodinámicas, la evolución natural de los defectos interventriculares y las implicaciones que se derivan para el tratamiento.
- Exponer el enfoque diagnóstico y terapéutico de las CIV.

## 21.1. Introducción, anatomía y clasificación

El término CIV describe un orificio en el tabique interventricular, que puede ubicarse en cualquier punto del mismo, ser único o múltiple, y de forma y tamaño variables. Puede ocurrir de forma aislada o formando parte de cardiopatías más complejas (tetralogía de Fallot, canal AV común, TGA…). Este capítulo centrará su contenido en el primer tipo.

### Clasificación

Las CIV se clasifican **(Figura 21.1)** atendiendo a su situación en el tabique:

- **CIV perimembranosas** (membranosas, infracristales o conoventriculares). Constituyen el 75-80% del total. El septo membranoso es una pequeña zona adyacente a la válvula aórtica, por debajo de la misma en el lado izquierdo y contiguo a la válvula tricúspide en el lado derecho, dividido por su valva septal en una porción interventricular y otra AV. La denominación *perimembranosa* subraya la extensión del defecto a una o varias de las porciones musculares próximas. En el VD, se localizan por debajo de la inserción de la valva septal tricuspídea, que con frecuencia presenta tejido accesorio, el llamado **aneurisma del septo membranoso,** que ocluye parcial o completamente la CIV. El cortocircuito de VI a AD por defecto del septo membranoso AV se denomina **CIV tipo Gerbode.**
- **CIV musculares o del septo trabeculado.** Suponen entre el 5-20% del total. En el lado derecho, el septo trabeculado se extiende entre las inserciones de las cuerdas tricuspídeas, el ápex y la cresta supraventricular. Se subdividen en apicales (las más frecuentes), centrales y anteriores o marginales (cercanas al límite entre septo y pared libre). Con frecuencia, son múltiples (septo en queso suizo) o se asocian a CIV de otra localización.
- **CIV infundibulares** (supracristales, conales, subpulmonares o subarteriales doblemente relacionadas). Representan el 5-7% de las CIV (30% en la población asiática). El septo infundibular comprende la porción entre la cresta supraventricular y la válvula pulmonar, y estos defectos están en el TSVD debajo de la sigmoidea. Asocian, con frecuencia, insuficiencia aórtica.

- **CIV del septo de entrada** (posteriores o tipo canal AV). Suponen el 5-8% de las CIV. El septo de entrada separa las porciones septales de los anillos mitral y tricuspídeo. Son CIV posteriores e inferiores a las membranosas, por detrás de la valva septal tricuspídea.

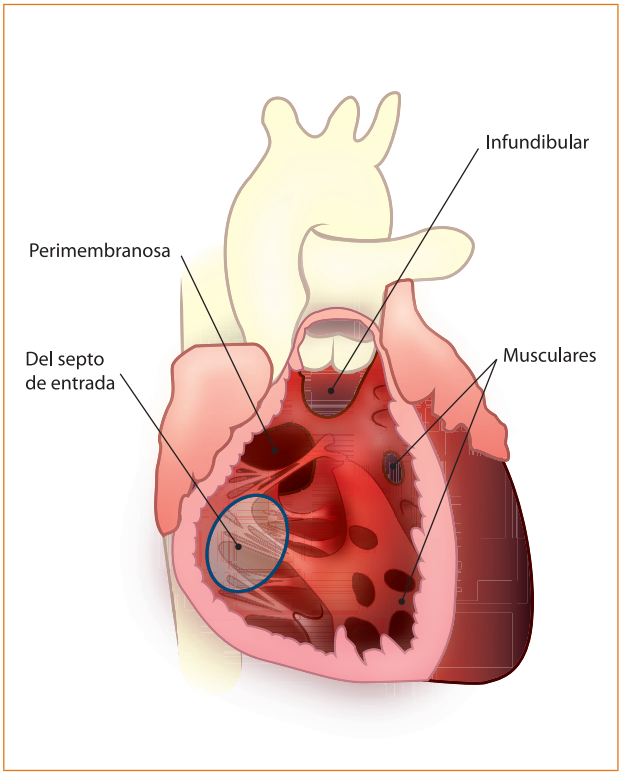



**Figura 21.1.** Localización anatómica de los diferentes tipos de CIV

La localización del defecto condiciona la relación del tejido de conducción con el mismo, lo que es importante desde el punto de vista quirúrgico. El haz de His cursa subendocárdico por el borde inferior de las CIV perimembranosas, por el borde superior de las del septo de entrada y no tiene relación directa con el resto.

Con frecuencia, en las CIV infundibulares y, en ocasiones, en las perimembranosas, puede producirse insuficiencia aórtica por prolapso de alguna de las valvas de la sigmoidea (coronariana derecha o no coronariana) relacionadas con el defecto.

En las CIV perimembranosas, puede existir mal alineamiento del septo infundibular, lo que condiciona, si es anterior, cabalgamiento de la válvula aórtica sobre el defecto, u obstrucción subaórtica, si es posterior.

Un porcentaje reducido de defectos medianos-grandes desarrolla estenosis pulmonar infundibular o subinfundibular. La obstrucción medioventricular por hipertrofia de bandas musculares crea la entidad denominada **VD de doble cámara.**

## 21.2. Epidemiología

La CIV es la CC más frecuente (excluyendo la válvula aórtica bicúspide). En su forma aislada, representa, aproximadamente, el 20% de todas las CC. La prevalencia se sitúa entre 1-3,5/1.000 recién nacidos vivos, aunque recientemente se han dado cifras muy superiores. Con cribado ecográfico neonatal, la incidencia es más elevada a expensas de pequeñas-mínimas CIV musculares de las que el 85-90% cerrará espontáneamente en el primer año y queda excluido en otro tipo de estudios.

## 21.3. Etiología y fisiopatogenia

### Etiología

Las CIV son consecuencia de una alteración en el proceso de septación interventricular embrionaria, para lo que se ha propuesto una etiología multifactorial con interacción entre predisposición hereditaria y factores ambientales.

En las CIV no asociadas a cromosomopatía o a enfermedades con herencia mendeliana, el riesgo de recurrencia de CC en familiares de primer grado del afectado se sitúa en el 3-4%, siendo también CIV en más de la mitad de los casos.

### Fisiopatogenia

Las repercusiones funcionales dependen, fundamentalmente, de la dirección y del grado del cortocircuito. A su vez, la magnitud de éste está condicionada por el tamaño del defecto y por la relación de presiones entre ambos ventrículos a través del ciclo cardíaco, lo que, en ausencia de lesiones asociadas, depende de las resistencias relativas de los lechos vasculares pulmonar y sistémico.

Las RVP varían dependiendo de la edad y del estado evolutivo del paciente. Están elevadas en el recién nacido normal, por lo que las manifestaciones clínicas de cortocircuito I-D son raras en los primeros días. Tras el nacimiento, se reducen progresivamente, hasta alcanzar en unas semanas valores similares al adulto, disminuyendo la presión ventricular derecha y aumentando gradualmente el cortocircuito y sus repercusiones.

En presencia de CIV se produce cortocircuito de VI a VD, lo que comporta aumento del flujo pulmonar y del retorno venoso que tiene que ser manejado por la aurícula y el ventrículo izquierdos.

Esta sobrecarga de volumen conduce al crecimiento de las cavidades izquierdas y a la puesta en marcha de mecanismos compensadores destinados a evitar el fallo ventricular.

El tamaño del defecto se expresa habitualmente en relación con el del anillo aórtico, grande (similar o mayor que el tamaño del anillo), mediano (entre un tercio y dos tercios) y pequeño (inferior a un tercio del anillo aórtico).

Las CIV pequeñas se comportan como restrictivas, el cortocircuito es escaso, la presión ventricular derecha normal y no existe tendencia a aumentar las RVP.

Los defectos medianos permiten un cortocircuito moderado a importante, pero son lo bastante pequeñas como para ofrecer resistencia a la presión; la presión ventricular derecha puede estar elevada, pero es inferior a la sistémica, y es infrecuente una elevación significativa de las RVP.

En las CIV grandes no existe resistencia al flujo a través del orificio y es la relación de resistencias entre la circulación sistémica y la pulmonar la que regula la situación hemodinámica; la presión es similar en ambos ventrículos y el cortocircuito I-D es significativo, mientras no aumenten las RVP.

Con sobrecarga de volumen importante del VI se produce ICC entre las 2-8 semanas de vida. La elevación de la presión en el lecho capilar pulmonar resulta en aumento del líquido intersticial, lo que reduce la distensibilidad pulmonar y el intercambio gaseoso, pudiendo llegar a manifestarse como edema pulmonar franco. A su vez, el edema de la pared bronquial y el aumento de secreción mucosa empeoran la mecánica ventilatoria y contribuyen a la dificultad respiratoria y la fatigabilidad a esfuerzos.

El hiperaflujo pulmonar severo y mantenido puede conducir al desarrollo de **enfermedad vascular pulmonar obstructiva,** con cambios anatómicos irreversibles en las arterias pulmonares de pequeño calibre, que se traducen en elevación de las RVP a nivel sistémico o suprasistémico, lo que llevará a la inversión del cortocircuito con aparición de cianosis. Esta combinación de CIV, enfermedad vascular pulmonar y cianosis se denomina **síndrome de Eisenmenger.**

## 21.4. Manifestaciones clínicas

Los niños con una CIV pequeña están asintomáticos, con patrón alimentario, de crecimiento y desarrollo normales. Habitualmente, se detecta un soplo en las primeras semanas de vida, en el 3.º-4.º espacio intercostal izquierdo, con irradiación a ápex o 2.º espacio intercostal izquierdo. El soplo es pansistólico, de alta frecuencia, III-VI/VI y acompañado de frémito. El carácter holosistólico y la intensidad del soplo se correlacionan con la presencia de gradiente de presión continuo y significativo entre ambos ventrículos. En algunas CIV musculares muy pequeñas, el soplo es poco intenso y corto, por cierre del orificio al final de la sístole. El segundo ruido es normal y no existen soplos diastólicos.

Los pacientes con CIV mediana o grande pueden desarrollar síntomas en las primeras semanas de vida. Presentan taquipnea con aumento de trabajo respiratorio, sudoración excesiva debida al tono simpático aumentado y fatiga con la alimentación, lo que compromete la ingesta calórica y conduce, junto al mayor gasto metabólico, a escasa ganancia ponderal. El latido precordial es hiperdinámico y el hemitórax izquierdo puede estar abombado. El soplo de los defectos medianos es pansistólico, rudo, con intensidad III-VI/VI y asociado a frémito. Pueden auscultarse en ápex tercer ruido y soplo mesodiastólico de llenado mitral. El segundo ruido está ampliamente desdoblado con escasa variación respiratoria y componente pulmonar de intensidad normal o ligeramente aumentada. En caso de CIV grande, el soplo suele ser menos intenso, decrescendo y desaparece en el último tercio de la sístole antes del cierre valvular aórtico, por igualación de presiones en ambos ventrículos. El componente pulmonar del segundo ruido es fuerte, con desdoblamiento estrecho. Suele haber tercer tono cardíaco y soplo mesodiastólico apical.

Ciertos niños presentan gradualmente **reducción en la magnitud del cortocircuito,** lo que puede deberse a disminución del tamaño del defecto o a aumento de presión en el VD. En el primer caso, el soplo aumenta en frecuencia y se acorta (desaparece si ocurre el cierre espontáneo) y el segundo ruido es normal. En caso de aumentar la presión en el VD, el cortocircuito I-D se reduce e incluso se invierte, apareciendo cianosis. Si el incremento de presión es secundario al desarrollo de estenosis infundibular, el soplo es intenso, más eyectivo, con irradiación a borde esternal izquierdo alto y componente pulmonar del segundo tono disminuido. Si se produce por aumento de las RVP, el soplo disminuye de intensidad y duración, pudiendo acompañarse de clic de eyección, el segundo ruido se estrecha reforzándose el componente pulmonar y, en ocasiones, aparece soplo diastólico de insuficiencia pulmonar.

Algunos lactantes con defectos grandes tienen escaso descenso de las RVP, por lo que desarrollan sólo ligero a moderado cortocircuito, sin pasar por la fase de ICC. Su curso clínico, aparentemente benigno, enmascara la anomalía subyacente con el riesgo de desarrollar enfermedad vascular pulmonar obstructiva.

La aparición de un soplo diastólico aspirativo precoz en borde esternal izquierdo, en ausencia de cambios en las características del soplo sistólico y del segundo tono, sugiere el desarrollo de insuficiencia aórtica relacionada con prolapso valvular.

# 21.5. Enfoque diagnóstico

## Electrocardiograma

Es normal en las CIV pequeñas. A medida que aumenta el cortocircuito I-D, aparecen signos de crecimiento auricular izquierdo y ventricular izquierdo por sobrecarga diastólica. En defectos medianos, al crecimiento ventricular izquierdo se añade crecimiento ventricular derecho de grado variable, con patrón típico de crecimiento biventricular en las CIV grandes. Con el desarrollo de HTP o estenosis pulmonar, la hipertrofia biventricular progresa a hipertrofia ventricular derecha dominante.

## Radiografía de tórax

Es normal en niños con CIV pequeña. En las CIV medianas y grandes, existe cardiomegalia de severidad variable, a expensas de cavidades izquierdas y VD, las marcas vasculares pulmonares están aumentadas y el tronco pulmonar dilatado **(Figura 21.2)**.

**Figura 21.2.** Radiografía de tórax de lactante con CIV. Cardiomegalia moderada y aumento de vascularización pulmonar tipo plétora

Cuando existe marcada elevación de las RVP, el tamaño cardíaco puede ser normal, con tronco y ramas pulmonares principales prominentes y disminución de la vascularización en el tercio externo de los campos pulmonares.

## Ecocardiografía

Ante sospecha clínica de CIV, la **ETT** es la técnica diagnóstica principal. En la mayoría de CIV no complicadas, es el único estudio de imagen requerido, tanto para el control clínico como para la cirugía.

La ecocardiografía permite determinar el número, tamaño y localización de la(s) CIV, la magnitud y características del cortocircuito y las repercusiones funcionales de éste. Se deben valorar diversos planos ecocardiográficos para definir la ubicación y tamaño del defecto **(Figura 21.3; Vídeos 21.1, 21.2, 21.3, 21.4 y 21.5; Tabla 21.1).** El Doppler proporciona información fisiológica sobre la presión ventricular derecha y arterial pulmonar, mediante el cálculo del gradiente de presión interventricular y/o el gradiente de insuficiencia tricuspídea si existe. La medida del diámetro auricular y ventricular izquierdo proporciona información indirecta del volumen del cortocircuito. Aunque puede cuantificarse la relación de flujo pulmonar a flujo sistémico (Qp/Qs) a partir del diámetro y curvas de velocidad en los tractos de salida ventriculares, esta valoración es poco precisa.

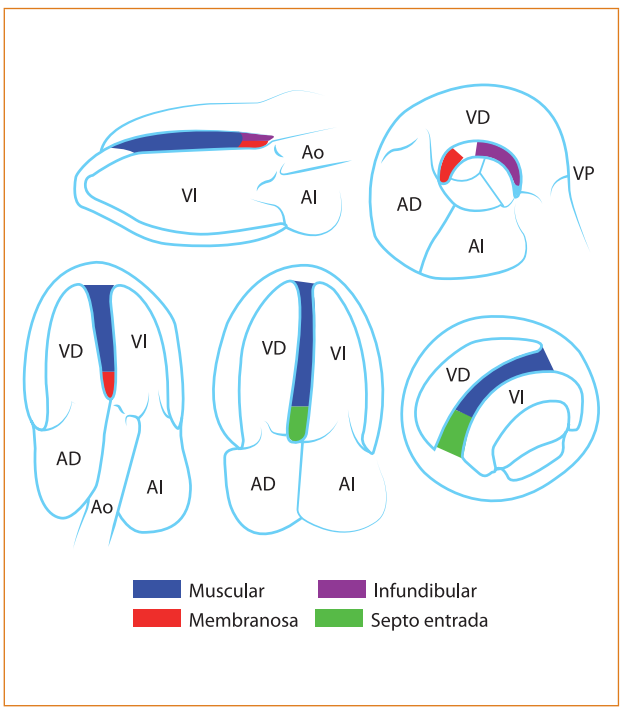
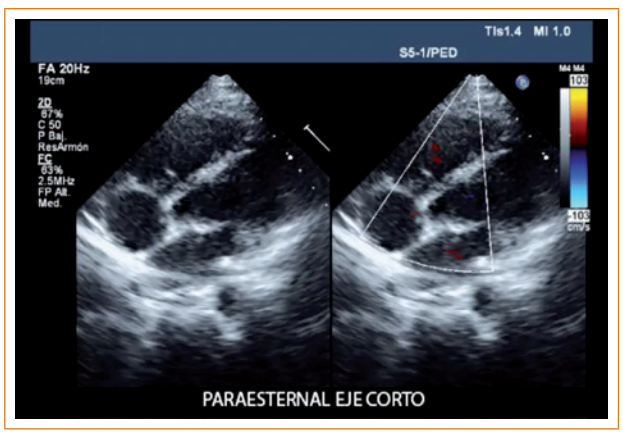
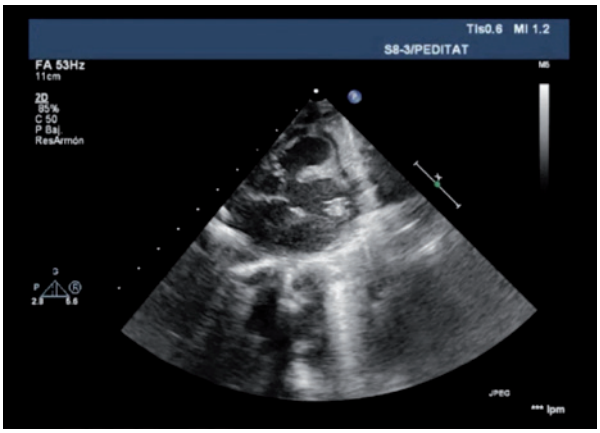


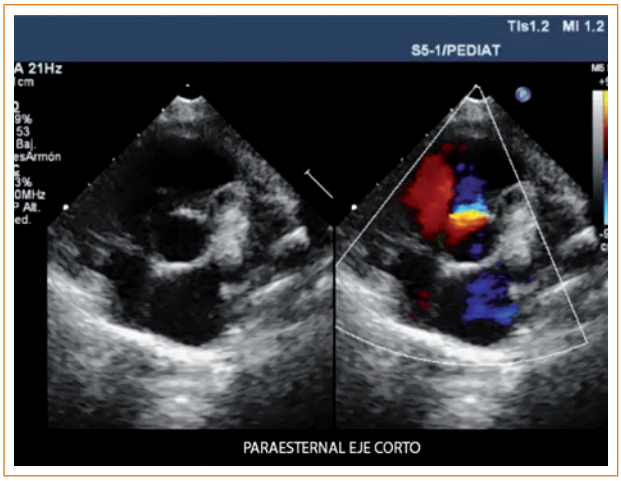

**Figura 21.3.** Localización ecográfica de las CIV



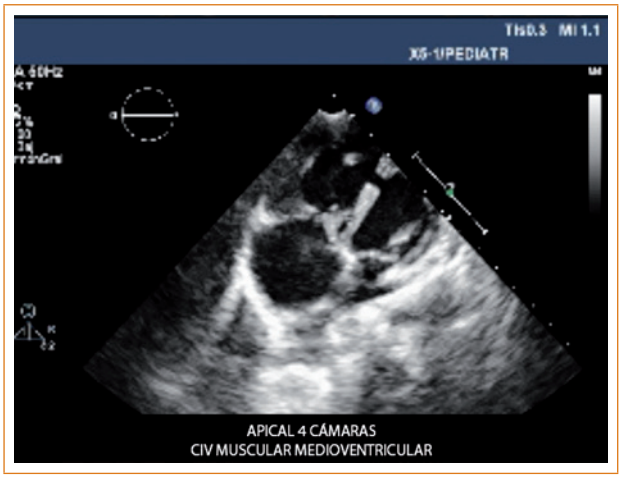

**Vídeo 21.1.** CIV perimembranosa restrictiva



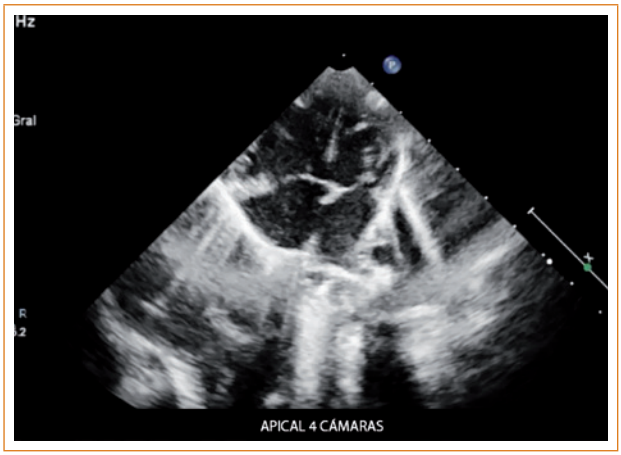

**Vídeo 21.2.** CIV perimembranosas grandes. Varios ejemplos: ejes cortos, paraesternales y subcostales




**Vídeo 21.4.** CIV subpulmonar




**Vídeo 21.3.** CIV musculares

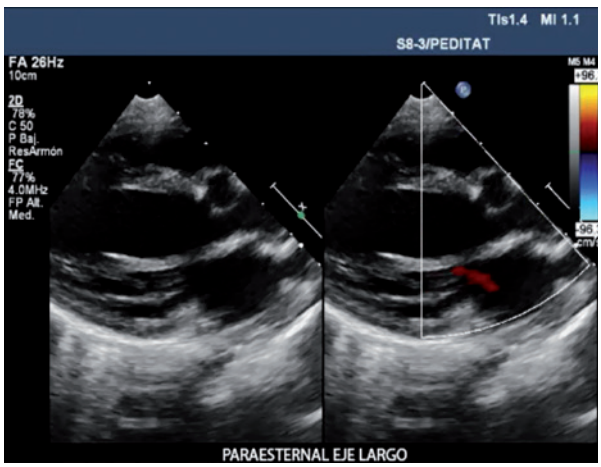



**Vídeo 21.5.** CIV posterior: amplia CIV posterior con cortocircuito bidireccional

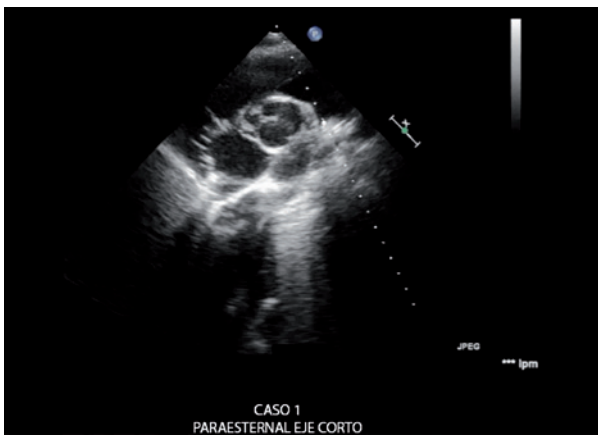
| Proyecciones | Comentarios |
|---|---|
| Vistas de 4 cámaras apical y subcostal | · Rastrear todo tabique muscular 2D + Doppler color<br>· Visualizan CIV septo de entrada entre válvulas auriculoventriculares y CIV musculares en resto del tabique interventricular<br>· Valorar dilatación cavidades izquierdas + insuficiencia mitral secundaria |
| Vistas de 5 cámaras apical y subcostal | · Detectan CIV perimembranosas y subaórticas y aneurisma septal<br>· Estudiar cabalgamiento aórtico u obstrucción del tracto de salida ventricular izquierdo<br>· Descartar insuficiencia aórtica |
| Vista paraesternal eje corto | · Detecta, con adecuadas angulaciones, todos los tipos de CIV<br>· Definir tamaño y dirección de cortocircuito y registrar gradiente<br>· Recorrer sistemáticamente (Doppler color) de base a ápex: descartar CIV múltiples<br>· Diferenciar CIV supracristal de infracristal subaórtica, según defecto a derecha o izquierda de línea media |
| Vista paraesternal eje largo | · Estudiar función ventricular y medir diámetros de AI y VI<br>· Identifica CIV musculares<br>· CIV membranosa no visible en eje largo estándar, pero posible angulando transductor |

**Tabla 21.1.** Estudio ecográfico de las CIV: datos fundamentales

Además, la ecografía detectará la presencia de lesiones asociadas (anomalías de válvulas AV, prolapso y/o insuficiencia aórtica, obstrucción en tractos de salida, otros cortocircuitos o coartación aórtica) y permitirá identificar los posibles mecanismos de disminución del cortocircuito **(Vídeo 21.6 y Vídeo 21.7).**




**Vídeo 21.6.** Prolapso seno aórtico: prolapso de seno Valsalva aórtico derecho en CIV perimembranosa e insuficiencia aórtica leve




**Vídeo 21.7.** Ejemplos de aneurisma septal y/o implicación de válvula tricúspide en CIV perimembranosas

La **ETE** puede ser útil en casos con mala ventana transtorácica (adultos y niños mayores) y es necesaria en la valoración previa a la oclusión con dispositivo por cateterismo cardíaco y como guía durante dicho procedimiento.

La **ecocardiografía intraoperatoria,** epicárdica o transesofágica, se realiza sobre todo en defectos complejos o múltiples para confirmar la reparación y descartar precozmente defectos residuales a corregir antes de finalizar la intervención.

La **ecocardiografía tridimensional,** aunque no es de uso generalizado, está en expansión. Ofrece mayor precisión, define la forma y extensiones del orificio, valora su dinámica a lo largo del ciclo cardíaco y mejora el estudio de la relación espacial de la CIV con estructuras adyacentes. Tiene especial relevancia para seleccionar los casos susceptibles de ser ocluidos por cateterismo y para planificar la técnica a utilizar en la corrección de algunas CIV complejas (múltiples, residuales poscirugía o localización difícil de evaluar).

### Resonancia magnética

Puede resultar de utilidad en algunos casos en los que la ecocardiografía no sea concluyente, generalmente por sospecha de defectos asociados extracardíacos y en lesiones complejas o anatomía atípica no bien visualizada con ecografía. Procede también en casos de mala ventana acústica.

### Cateterismo cardíaco

El cateterismo cardíaco permite evaluar la magnitud del cortocircuito, medir la PAP y estimar las resistencias vasculares, además de determinar el tamaño, número y localización de los defectos y excluir lesiones asociadas. Cuando las RVP estén elevadas, debe valorarse la respuesta a la administración de vasodilatadores pulmonares. En la actualidad, la ecocardiografía Doppler permite obviar la necesidad de estudio hemodinámico y angiocardiográfico en la mayoría de pacientes, quedando reservado a la medición de RVP en presencia o sospecha de enfermedad vascular pulmonar. En pacientes con HTP y cortocircuito I-D ligero o moderado, se considera la indicación de tratamiento, admitiendo que hasta valores de 6-8 UW x $m^2$ el paciente se beneficia del cierre del defecto.

Otras indicaciones del cateterismo son la valoración preoperatoria de defectos amplios y/o múltiples, con sospecha de patología asociada insuficientemente identificada por procedimientos no invasivos; y, por supuesto, la oclusión de la CIV mediante implante de dispositivo por vía percutánea.

## 21.6. Evolución natural

Los defectos membranosos y musculares pueden reducir su tamaño con el tiempo y, en muchos casos, se cierran espontáneamente, sobre todo durante los 2 primeros años de vida, aunque pueden hacerlo más tarde. Las CIV infundibulares y las del septo de entrada, así como los defectos con mala alineación, no se cierran espontáneamente. El porcentaje global de cierre espontáneo es del 30-35%, mayor en las CIV musculares en relación con crecimiento e hipertrofia del músculo alrededor del defecto.

Muchas CIV perimembranosas se cierran mediante una formación aneurismática del septo membranoso **(Figura 21.4)** constituida, más que por tejido septal, por aposición de tejido redundante de la valva tricuspídea que se adhiere al borde del defecto y lo reduce. Un pequeño número de enfermos (3-5%), sobre todo con defectos infundibulares y algunos con perimembranosos, desarrolla insuficiencia aórtica por prolapso valvular, de carácter progresivo, pudiendo la valva deformada cerrar parcialmente la CIV.

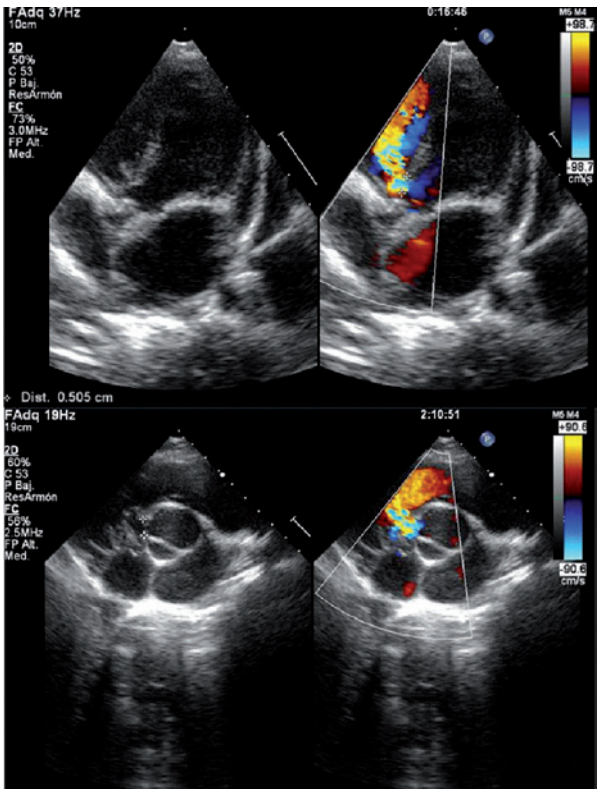



**Figura 21.4.** Imágenes pareadas (2D-Doppler color) de CIV membranosa con aneurisma septal: plano apical 5 C *(superior)* y plano paraesternal eje corto *(inferior)*

Los pacientes con CIV pequeñas tienen un pronóstico excelente, estando el 95% asintomático en seguimiento a 25 años. No obstante, debe mantenerse control cardiológico a largo plazo pues existe cierto riesgo de complicaciones (endocarditis, regurgitación aórtica, dilatación ventricular izquierda, arritmias).

En enfermos con CIV medianas, el riesgo de ICC es máximo en los primeros 6 meses. En principio, deben manejarse médicamente en espera de reducción del defecto y sus repercusiones. Alcanzada dicha edad sin signos de ICC ni HTP, el niño puede ser tratado de forma conservadora. En bastantes casos, nunca requerirá intervención, pero aproximadamente el 15-20% sigue teniendo cortocircuito importante y se recomendará cirugía.

Los pacientes con defectos grandes son de manejo difícil, con morbimortalidad asociada a ICC, HTP e infecciones pulmonares recurrentes, por lo que muchos deben ser intervenidos durante el primer año. Las CIV grandes no corregidas evolucionan al desarrollo de enfermedad pulmonar vascular obstructiva, que una vez establecida es progresiva, con inversión del cortocircuito, aparición de cianosis y deterioro clínico (fatigabilidad, policitemia, hemoptisis, etc.), generalmente a partir de la adolescencia.

## 21.7. Tratamiento

El manejo de las CIV varía dependiendo de varios factores, como la magnitud del cortocircuito interventricular, la probabilidad de disminución de tamaño, el desarrollo de otras lesiones (fundamentalmente, implicación de válvula aórtica) y la dificultad y efectividad previsibles del cierre **(Tabla 21.2).**

| Respecto a indicación de cierre |
|---|
| · Cantidad de flujo interventricular (magnitud cortocircuito):<br>- Tamaño del defecto<br>- Resistencias relativas de los lechos vasculares sistémico y pulmonar |
| · Probabilidad de disminución del tamaño o cierre espontáneo con el tiempo:<br>- Tamaño del defecto<br>- Localización del defecto:<br>› CIV perimembranosas y trabeculares: posible<br>› CIV infundibulares y de tracto de entrada: no |
| · Desarrollo o asociación de otras lesiones estructurales:<br>- Participación de válvula aórtica: prolapso valva ± insuficiencia aórtica<br>- Otras anomalías: estenosis infundibular, ventrículo derecho de doble cámara, cabalgamiento tricuspídeo… |
| **Respecto a momento de cierre** |
| · Gravedad de la insuficiencia cardíaca<br>· Probabilidad de progresión a enfermedad vascular pulmonar (consideración especial: síndrome de Down)<br>· Dificultad y efectividad previsibles del cierre:<br>- Tamaño y localización del defecto<br>- Edad del paciente<br>- Morbimortalidad del procedimiento en el centro hospitalario |

**Tabla 21.2.** Factores que influyen en la decisión de cierre de las CIV

En los niños con CIV pequeña, no hay indicación de tratamiento médico ni quirúrgico. Si los niños con CIV mediana o grande desarrollan ICC, está indicado el tratamiento médico y considerar el cierre del defecto en función de la respuesta y de otros factores.

### Tratamiento médico

En el paciente con signos de ICC, se indica tratamiento farmacológico con IECA y diuréticos (furosemida, espironolactona), con los que es frecuente la mejoría sintomática. La administración de digoxina es debatida, pero su uso ha evidenciado mejoría sintomática y se puede asociar a los vasodilatadores y diuréticos en casos muy sintomáticos.

El tratamiento en el lactante debe incluir, además, medidas de control nutricional, aumentando la densidad calórica con suplementos o fórmulas hidrolizadas concentradas si la leche materna o fórmula normal son insuficientes. Ocasionalmente, se requiere realizar o completar la nutrición por sonda nasogástrica.

Según la revisión en 2007 de las recomendaciones de profilaxis de endocarditis infecciosa de la AHA, ésta debe limitarse a procedimientos dentales y del tracto respiratorio. En pacientes con CIV, se considera indicada en los 6 meses posteriores al cierre del defecto con material protésico o dispositivo, en CIV reparada con defecto residual a nivel del material protésico o dispositivo y en endocarditis previa.

## Tratamiento quirúrgico

### Indicaciones

La mejoría en los resultados quirúrgicos ha llevado a recomendar la cirugía correctora temprana si persisten los síntomas a pesar del tratamiento médico. El proceso de decisión se ha modificado con el tiempo y así, del énfasis puesto en el pasado en el cálculo de la relación Qp/Qs y las RVP, se ha pasado a una valoración más cualitativa con parámetros ecográficos y clínicos e indicación de cierre precoz. Son motivos de intervención la presencia de ICC no controlada, HTP, hipodesarrollo importante y/o infecciones respiratorias recurrentes. Las decisiones relativas al momento de la cirugía y al tipo de procedimiento quirúrgico, deben individualizarse.

Las CIV grandes, incluso asintomáticas, si asocian HTP, deben intervenirse durante el primer año de vida. En pacientes con presión pulmonar normal, la cirugía se recomienda cuando el Qp/Qs es > 2 (> 1,5 en algunos centros) o en presencia de defecto mediano o grande con dilatación de cavidades izquierdas. Los lactantes con respuesta al tratamiento médico pueden operarse en el primer o segundo año de vida (según instituciones, con tendencia actual a intervención a menor edad), y los niños asintomáticos incluso en edades superiores. En pacientes con insuficiencia aórtica, el umbral de indicación quirúrgica es más bajo, dado que la reparación temprana puede evitar la progresión de la misma **(Tabla 21.3 y Figura 21.5).**

| Indicaciones |
|---|
| · Cortocircuito I-D significativo:<br>- ICC<br>- Evidencia ecográfica de sobrecarga de cavidades mantenida<br>- ± estimación Qp/Qs > 2 (cateterismo, RM, ecografía…)<br><br>· HTP reversible<br>· Insuficiencia aórtica<br>· Anomalía asociada (obstrucción del tracto de salida pulmonar, estenosis subaórtica…)<br>· Endocarditis previa |
| **Contraindicaciones** |
| · Absolutas: IRVP > 12 UW x $m^2$<br>· Relativas: 8-12 UW x $m^2$ |
| IRVP: índice resistencias vasculares pulmonares<br>UW (unidades Wood) = mmHg/l/min/$m^2$ |

**Tabla 21.3.** Indicaciones y contraindicaciones de cirugía de las CIV

Cuando el diagnóstico se ha efectuado tardíamente con RVP ya elevadas, la decisión de operar es más problemática. La pre-

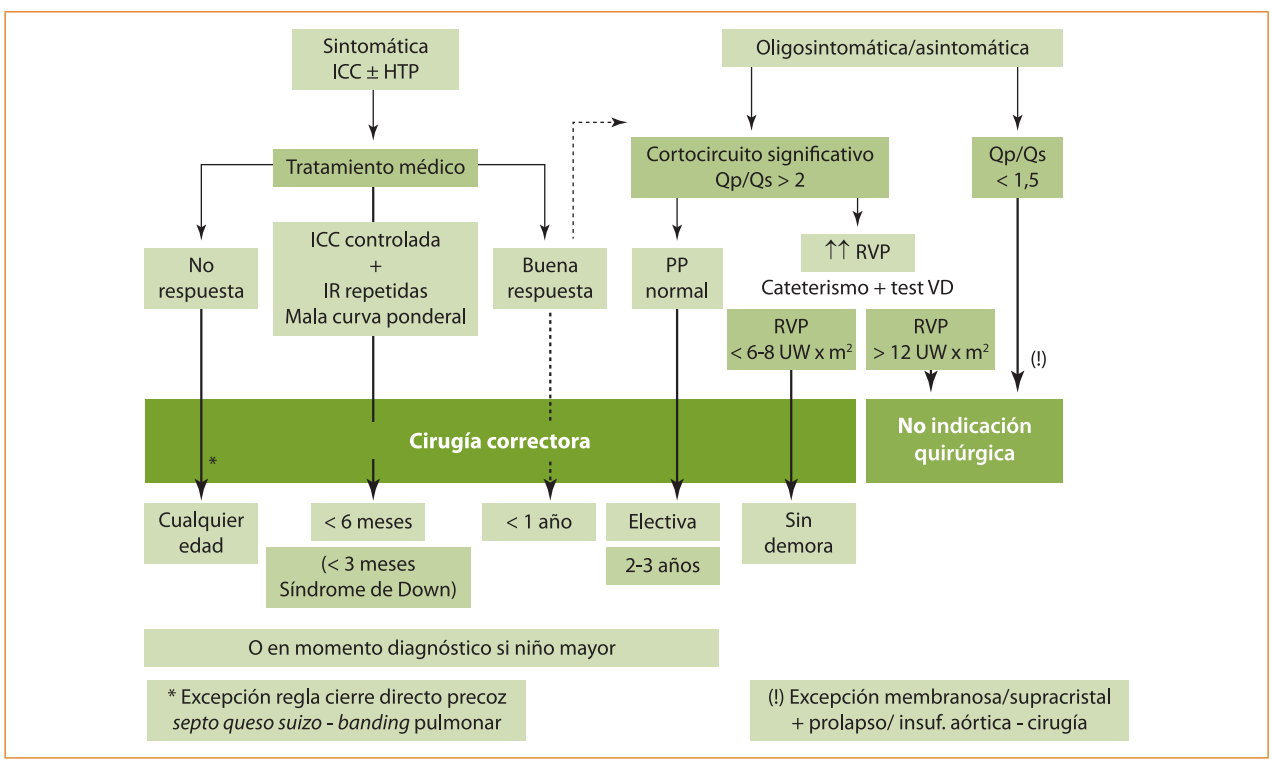



**Figura 21.5.** Algoritmo de tratamiento de las CIV

sencia de RVP > 12 UW x $m^2$ y/o relación de resistencias pulmonares y sistémicas (Rp/Rs) de 1 es contraindicación absoluta de cierre de CIV. Con RVP entre 8-12 UW x $m^2$ y Rp/Rs de 0,75-1, el pronóstico a largo plazo se afecta desfavorablemente, siendo contraindicación relativa. Sin embargo, algunos centros pueden proceder a cirugía con estrategia perioperatoria de tratamiento vasodilatador pulmonar y óptimo manejo ventilatorio. También puede valorarse el inicio de vasodilatadores pulmonares por vía oral y revisión de indicación de cierre meses después si hay cambio hemodinámico.

### Técnica

El **cierre directo con parche** del defecto es, actualmente, el tratamiento de elección. La corrección se lleva a cabo con CEC y la vía de acceso habitual es transtricuspídea, aunque en ocasiones se emplean otras vías (ventriculotomía derecha, transpulmonar, transaórtica o ventriculotomía izquierda apical) en función de la anatomía de la CIV o presencia de lesiones asociadas.

La mortalidad quirúrgica global es menor del 3% para CIV aislada o CIV con insuficiencia aórtica en niños por encima de 1 año de edad, y ligeramente mayor en lactantes y pacientes con defectos múltiples.

El ***banding*** **pulmonar,** como procedimiento paliativo, no suele realizarse salvo que existan factores adicionales que dificulten la reparación (CIV múltiples, cabalgamiento de válvulas AV, muy bajo peso o enfermedad sistémica grave de pronóstico incierto).

### Seguimiento posoperatorio

Tras la corrección, los resultados son excelentes en la mayoría de casos, con buena supervivencia a largo plazo (87% a 25 años) y buena calidad de vida. No es rara la existencia de pequeños cortocircuitos residuales, sin significación hemodinámica. La profilaxis de endocarditis infecciosa puede interrumpirse 6 meses tras la intervención, salvo defectos residuales.

Se produce BAV aproximadamente en el 2-5% de pacientes. Puede ser transitorio, por lo que la indicación de marcapasos definitivo debe demorarse hasta la segunda semana del posoperatorio y se precisará en menos del 2%. No es infrecuente la aparición de bloqueo de rama derecha del haz de His. Pueden ocurrir arritmias supraventriculares o ventriculares tardías, y hay riesgo de muerte súbita de origen cardiológico de 0,2/1.000 pacientes/año.

## Oclusión por cateterismo

El cierre de la CIV con dispositivo mediante cateterismo cardíaco se ha convertido en una técnica prometedora en los últimos 15 años, con aplicación clínica y experiencia crecientes. La principal limitación técnica es el posible compromiso de estructuras próximas (válvulas, nodo AV) al implantar el dispositivo. Es aplicable a CIV musculares y perimembranosas seleccionadas, disponiéndose de dispositivos diseñados específicamente para ambos tipos de defectos **(Tabla 21.4).**

| Indicaciones* |
|---|
| · Existe indicación de cierre quirúrgico<br>· No hay otras lesiones que requieren tratamiento quirúrgico concomitante (o considerar híbrido)<br>· Defectos perimembranosos (> 4 mm entre defecto y válvulas) y musculares |
| **Contraindicaciones** |
| · HTP irreversible<br>· Imposibilidad de antiagregar<br>· Sepsis<br>· Defectos del seno de entrada e infundibular (sin distancia adecuada a válvulas) |
| * El tamaño de la CIV puede ser factor limitante |

**Tabla 21.4.** Indicaciones de cierre de las CIV con dispositivo

En pacientes con defectos musculares y bajo peso, o CIV múltiples o en el seno de cardiopatías complejas, se han utilizado los dispositivos oclusores para su implantación en quirófano **(técnica híbrida)** por vía transventricular, evitando la CEC y en ocasiones la necesidad de ventriculotomía izquierda apical.

Según las recomendaciones de la AHA, en las CIV musculares hemodinámicamente significativas se puede considerar la oclusión percutánea con anatomía favorable por encima de los 5 kg de peso. Por debajo, se considera bien la cirugía, bien el cierre híbrido perventricular. En las CIV membranosas, la cirugía es el tratamiento de elección en menores de 3 años con indicación de cierre. El tratamiento percutáneo se realiza en algunos centros en niños mayores, pero debido a la posibilidad de BAV completo, inmediato o diferido, no es una técnica generalizada.

## Ideas para recordar

- Las CIV se clasifican en membranosas, musculares, infundibulares y del septo de entrada. Su posición condiciona mayor o menor tendencia a reducción espontánea de tamaño y diferente predisposición a desarrollar anomalías asociadas.
- La ecocardiografía es la técnica diagnóstica fundamental, permite la caracterización anatómica de la CIV y valorar las repercusiones funcionales; además, muestra el posible mecanismo de reducción del cortocircuito y el desarrollo de prolapso aórtico u obstrucción en tractos de salida.

- Las estrategias de manejo incluyen vigilancia conservadora, tratamiento médico, cierre quirúrgico y oclusión con dispositivo (percutánea o perventricular). La decisión del momento de cerrar una CIV tiene en cuenta el tamaño, la estimación de RVP y las características respecto a posición, posibilidad de cierre del defecto e implicación de válvula aórtica.

- Los lactantes con CIV se vigilan estrechamente en los primeros meses, cuando la caída de RVP puede causar aumento del cortocircuito I-D y aparición de ICC. Si no hay respuesta a tratamiento médico, se indica la reparación precoz. Durante el primer año de vida, si la sintomatología se controla, se mantiene seguimiento: con HTP se realiza el cierre en los primeros 6 meses; si la presión pulmonar es normal, pero hay cortocircuito I-D significativo, se recomienda intervenir antes del año. En niños asintomáticos, puede diferirse la intervención.

## Bibliografía


- Bacha EA, Cao Q-L, Galantowicz ME, *et al.* Multicenter experience with perventricular device closure of muscular ventricular septal defect. *Pediatr Cardiol* 2005; 26: 169-175.

- Carminatti M, Butera G, Chessa M, *et al.* Transcatheter closure of congenital ventricular septal defects: results of the European Registry. *Eur Heart J* 2007; 28: 2361-2368.

- Dummer KB, Graham TP Jr. Management of isolated ventricular septal defect. En: *UpToDate.* Kim MS (ed.), *UpToDate,* Waltham MA, 2013.

- Dummer KB, Graham TP Jr. Pathophysiolgy and clinical features of isolated ventricular septal defect in infants and children. En: *UpToDate.* Kim MS (ed.), *UpToDate,* Waltham MA, 2013.

- Gabriel HM, Heger M, Innerhofer P, *et al.* Long-term outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical clousure during childhood. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1066-1071.

- Hoffman J, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1890-1900.

- Keane JF, Fyler DC. Ventricular septal defect. En: *Nadas' Pediatric Cardiology.* Keane JF, Lock JE, Fyler DC. Saunders Elsevier, 2006; 526-547.

- Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, *et al.* Second natural history of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defect. *Circulation* 1993; 87 (suppl I): I-31-I-51.

- Kouchoukos NT, Blackstone EH, Hanley FL, *et al.* Ventricular septal defect. En: *Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, and indications.* 4th Edition. Saunders. Elsevier Inc, 2013; 1274-1325.

- Magee AG, Boutin C, McCrindle BW, *et al.* Echocardiography and cardiac catheterization in the preoperative assessment of ventricular septal defect in infancy. *Am Heart J* 1998; 135: 907-913.

- Marx GR, Sherwood MC. Three-dimensional echocardiography in congenital heart disease: a continuum of unfulfilled promises? No. A presently clinically applicable technology with an important future? Yes. *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 266-285.

- McDaniel NL, Gutgesell HP. Ventricular septal defects. En: *Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult.* 7th Edition. Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins, 2008; 669-683.

- Otterstad JE, Erikssen J, Michelsen S, *et al.* Long-term follow-up in isolated ventricular septal defect considered too small to warrant operation. *J Intern Med* 1990; 228: 305-309.

- Penny DJ, Vick III GW. Ventricular septal defect. *Lancet* 2011; 377: 1103–1112.

- Rudolph A. Ventricular septal defect. En: *Congenital diseases of the heart: clinical-physiological considerations.* New York. Futura Publishing Company, 2001; 197-244.

# 22

# Defectos de cojines endocárdicos

Jaume Casaldàliga Ferrer

*Unidad de Cardiología Pediátrica y Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adolescente y Adulto.*
*Hospital Universitari Vall d'Hebron. Universitat Autónoma de Barcelona. Barcelona*

***OBJETIVOS***

- Describir de forma resumida y práctica las anomalías cardíacas congénitas derivadas de defectos en los cojines endocárdicos, haciendo especial énfasis en su anatomía, etiopatogenia, presentación clínica, historia natural, proceder diagnóstico y estrategia terapéutica, así como en su evolución a medio y largo plazos.

## 22.1. Introducción

### Descripción de la cardiopatía

Se catalogan como defectos de los cojines endocárdicos, también denominados defectos del canal AV o defectos septales AV, a los defectos de la septación auricular y/o ventricular situados en la zona de tabique interauricular inmediatamente por encima de las válvulas AV y/o por debajo de éstas en el tabique interventricular y que coexisten con diferentes grados de afectación de dichas válvulas. El rasgo básico de la forma completa de la malformación es la presencia de una unión AV común (expresada en un anillo valvular único y común) y dos defectos septales adicionales: CIV, que involucra a las porciones perimembranosa y del septo de entrada, y CIA del tipo *ostium primum*.

Además de las deficiencias en las estructuras septales del corazón y las alteraciones en las válvulas AV, se agregan alteraciones en la geometría ventricular, el esqueleto fibroso y el sistema de conducción.

### Variantes anatómicas

Entre la expresión anatómica completa de la malformación y la expresión mínima de la anomalía, que puede limitarse a una falta de tejido en una valva de la mitral *(cleft* o hendidura mitral), existe un amplio espectro de posibilidades que se podría esquematizar como:

- **Defectos parciales.** Habitualmente consisten en un defecto limitado al septo interauricular (CIA del tipo *ostium primum)* asociado a diferentes grados de insuficiencia de las válvulas AV, más frecuentemente de la izquierda, debido a la falta de tejido a nivel de la valva septal de la mitral *(cleft* o hendidura mitral).
- **Defectos completos** (canal AV común). Combinan un gran defecto de septación a nivel auricular y ventricular (CIA de tipo *ostium primum* y CIV a nivel del septo membranoso de la entrada ventricular) con una grave anomalía de las válvulas AV, consistente en la existencia de una válvula AV común (tampoco se ha producido la partición del primitivo anillo AV) que conecta las dos aurículas con los dos ventrículos. Habitualmente, dicha válvula disfunciona con regurgitación importante hacia una o ambas aurículas. Fre-

cuentemente, la válvula AV común esta constituida por 5 valvas incompletas: 2 anterosuperiores (derecha e izquierda), 2 laterales (derecha e izquierda) y 1 posterior común. Dependiendo de la inserción de las cuerdas tendinosas de las valvas anterosuperiores, se ha establecido la clasificación de Rastelli **(Figura 22.1):**

- *Tipo A de Rastelli.* Es la forma más frecuente (aproximadamente el 75% de los casos). La valva anterosuperior tiene una completa división por encima de la cresta del septo en dos componentes, derecho e izquierdo, que se insertan a través de sus cuerdas tendinosas sobre la cresta del tabique ventricular, con CIV a través de espacios intercordales.
- *Tipo B de Rastelli.* Es la forma menos frecuente. La inserción de esas valvas se establece en un músculo papilar situado en la unión del tabique ventricular con la pared libre del VD, y la valva anterosuperior izquierda pasa como puente por encima de la CIV.
- *Tipo C de Rastelli.* Abarca aproximadamente el 25% de los casos. Es la forma más común en los casos en que dicha malformación asocia la tetralogía de Fallot. La inserción de las valvas anterosuperior izquierda (valva puente) y derecha se inserta en un músculo papilar de la pared libre del VD y esta valva "puente" se ubica por encima de la CIV.

- **Formas intermedias (o transicionales).** Habitualmente consisten en un defecto septal a nivel auricular y/o ventricular, pero en el que existe una pequeña fusión de parte de las valvas anterior y posterior de la válvula AV común, a nivel de la zona alineada con el septo interventricular, de manera que el canal AV queda dividido en un componente "mitral" y "tricuspídeo".

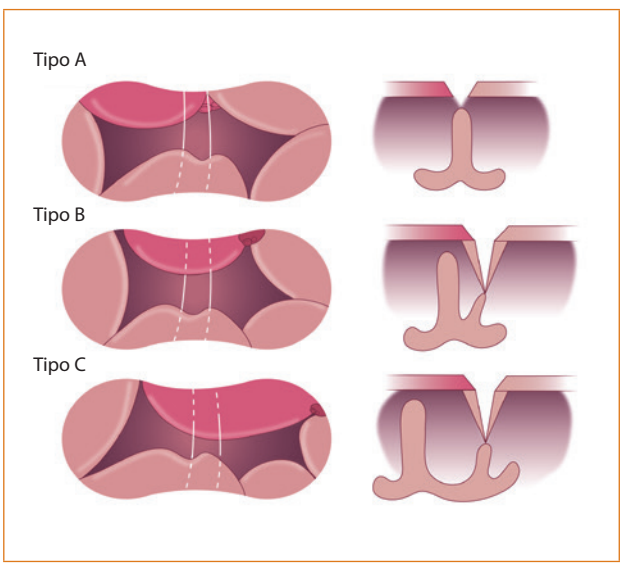



**Figura 22.1.** Inserciones de valvas anteriores de la válvula auriculoventricular común en la clasificación de Rastelli

## 22.2. Epidemiología

Los defectos de cojines endocárdicos representan un 3-5% de todas las CC. Se estima una incidencia aproximada de 0,2/1.000 recién nacidos vivos. No existe una clara predisposición de género, aunque es una malformación ligeramente más frecuente en mujeres. Los defectos de cojines endocárdicos constituyen la cardiopatía más frecuente en el síndrome de Down; el 40% de las personas que lo padecen tienen CC y aproximadamente un 50% de dichos casos corresponde a formas de defecto de cojines endocárdicos.

Esta malformación puede asociarse a otras anormalidades cardíacas como DAP, tetralogía de Fallot, CIV, CIA tipo *ostium secundum* y alteraciones del drenaje venoso sistémico y pulmonar.

## 22.3. Etiología y fisiopatogenia

En el tubo cardíaco primitivo, el canal AV conecta la aurícula primitiva con el ventrículo primitivo. En la circunferencia de este canal se forman cuatro almohadillas o cojines endocárdicos situados en la parte ventral, dorsal y laterales (derecha e izquierda) de dicha circunferencia. Estas almohadillas, de tejido mesenquimal, se desarrollan y fusionan dando origen al *septum intermedium,* que divide el canal AV en dos orificios (orificio AV derecho e izquierdo) y aporta el tejido que contribuye a la septación auricular *(septum primum)* y ventricular (la porción membranosa del septo de entrada), y a la formación de las valvas de las válvulas AV.

Las anomalías en la progresión y fusión de estas almohadillas dan lugar al amplio espectro de malformaciones cardíacas agrupadas en el epígrafe común de defectos de cojines endocárdicos, afectando las diferentes estructuras cardíacas que tienen su origen en estas almohadillas embrionarias (valvulas AV, la porción baja del septo auricular *[septum primum]* y la porción de entrada del septo membranoso interventricular [septo membranoso de entrada ventricular]).

Su etiología, como en la gran mayoría de las anomalías cardíacas congénitas, tiene una génesis multifactorial y probablemente depende de una imbricación de factores genéticos y ambientales. Sin embargo, el 20% de las personas que padecen una trisomía 21 presentan alguna anomalía cardíaca derivada de defectos en los cojines endocárdicos y el 65% de estas malformaciones cardíacas las padecen personas con síndrome de Down. A pesar de esta realidad, estas anomalías no pueden explicarse por las bases de la genética mendeliana, pero se conoce una serie de factores que pueden influir en su patogenia.

Así, entre las personas afectadas de síndrome de Down que padecen estas anomalías cardíacas se encuentran significativas

variantes genéticas con respecto a las personas con síndrome de Down que no padecen la cardiopatía. Estas variantes afectan fundamentalmente a seis genes (COL6A1, COL6A2, CRELD1, FBLN2, FRZB y GATA5) que demuestran una alta especificidad para las anomalías cardíacas derivadas de defectos en los cojines endocárdicos. Todos estos genes pertenecen a la vía de los *vascular endotelial growth factors-A* (VEGF-A), sugiriendo que variantes en la vía VEGF-A pueden contribuir en la base genética de las anomalías de los defectos de cojines endocárdicos en los humanos.

También, hay ciertas evidencias de que el factor de crecimiento placentario, una glicoproteína producida por la placenta y perteneciente a la familia de los VEGF, tiene que ver con la embriogénesis cardíaca. Los VEGF inducen la proliferación, migración y activación de las células endoteliales y estan involucrados en la angiogénesis y en la embriogénesis del corazón y es conocido su papel crítico en la activación, proliferación y remodelación de las almohadillas endocárdicas.

## 22.4. Fisiopatología, presentación clínica, historia natural y método diagnóstico

### Canal auriculoventricular común

Su fisiopatología e historia natural se caracteriza por la existencia de un importante cortocircuito desde las cavidades cardíacas izquierdas hacia las derechas a través de los defectos de tabicación. A ello se añade la sobrecarga de volumen, ocasionada por la regurgitación de la válvula AV, que suele ser menos grave en los pacientes con síndrome de Down. El cortocircuito izquierda-derecha produce un aumento del flujo pulmonar que interfiere en la normal caída de la presión y de la RVP, que tiene lugar en las primeras semanas de la vida. A esta edad, por la presencia de esta HTP, al existir poco gradiente de presión entre las cavidades cardíacas izquierdas y las derechas, el cortocircuito produce escasa turbulencia y, por ello, escasa manifestación semiológica a la auscultación, detectándose en ocasiones únicamente un suave soplo sistólico producido en la regurgitación AV y/o un ligero soplo sistólico eyectivo producido por el hiperaflujo a nivel de la vía pulmonar. En los pacientes con síndrome de Down, el retraso en la caída de las resistencias pulmonares es mucho más prolongado, incluso en algunos no llega a producirse, por lo que frecuentemente no se auscultan soplos y la única manifestación semiológica puede ser una cianosis intermitente debida a la inversión del cortocircuito.

La sobrecarga cardíaca producida por el aumento de volumen debido al cortocircuito y a la regurgitación valvular ocasiona insuficiencia cardíaca que, en los primeros meses de vida, se manifiesta clínicamente por polipnea, disnea, cansancio durante las tomas de alimento, desnutrición y estancamiento de la curva ponderal, con frecuentes infecciones respiratorias que deterioran todavía más el estado y desarrollo de estos pacientes. En esta fase, la radiografía simple de tórax demuestra una importante cardiomegalia con aumento del patrón vascular pulmonar.

Aunque el patrón electrocardiográfico suele ser bastante característico (es típica la desviación hacia los cuadrantes superiores e izquierdos **[Figura 22.2]** del eje de QRS en el plano frontal), la ecocardiografía Doppler proporciona el diagnóstico anatómico y funcional de la malformación y, durante los primeros 6 meses de edad, puede ser una técnica de evaluación diagnóstica suficiente para, sin necesidad de otras técnicas más invasivas, abordar con garantías la reparación quirúrgica de la malformación **(Figura 22.3 y Figura 22.4).**

En ausencia de intervención terapéutica, si el paciente sobrevive a estos primeros meses de la vida, el hiperaflujo pulmonar y la HTP generan lesiones a nivel del árbol vascular pulmonar que conducen a un rápido y progresivo desarrollo de enfermedad vascular pulmonar, condicionando un aumento de la resistencia al flujo pulmonar, que, en cierto modo, frena el hiperaflujo pulmonar debido al cortocircuito y se traduce en una ligera y

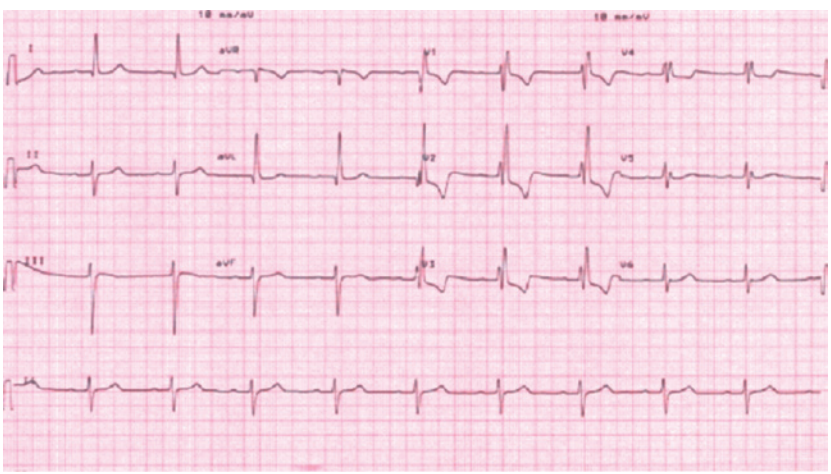


**Figura 22.2.** ECG característico de lactante con canal auriculoventricular común (hemibloqueo anterior izquierdo o eje típico superior izquierdo, y bloqueo incompleto de rama derecha)

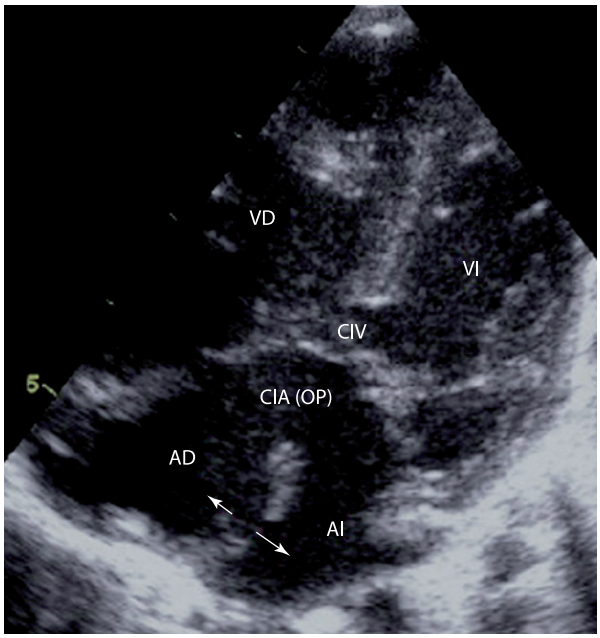



**Figura 22.3.** Ecocardiografía bidimensional plano apical de cuatro cámaras de un defecto auriculoventricular. Obsérvese el defecto de tabicación a nivel de la *crux cordis* separado por una válvula AV común, constituyendo una comunicación interauricular de tipo *ostium primum* y una comunicación interventricular del septo de entrada ventricular (CIV) (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; AV: auriculoventricular; CIA OP: comunicación interauricular de tipo *ostium primum*; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; flechas: comunicación interauricular asociada a nivel de la fosa oval)

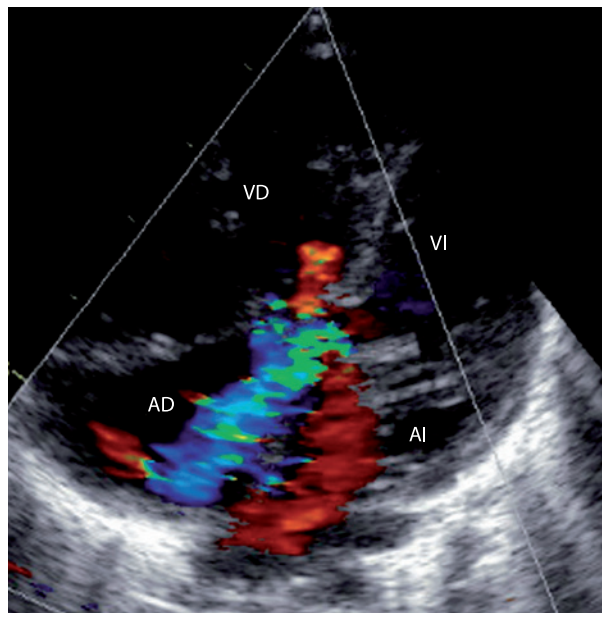



**Figura 22.4.** Ecocardiografía bidimensional Doppler color plano apical de cuatro cámaras de un defecto auriculoventricular. Obsérvese en señal Doppler codificada en azul la importante regurgitación de la válvula AV común, en este caso hacia la AD (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo)

progresiva mejoría de los signos de insuficiencia cardíaca. En muchos pacientes esta mejoría ya es evidente a partir del año de edad, cuando, debido a la enfermedad vascular pulmonar, la resistencia a la circulación pulmonar y las presiones a nivel de la arteria pulmonar y del VD han aumentado hasta alcanzar valores similares a los sistémicos. Generalmente, a esta edad, y debido a la existencia de una enfermedad vascular pulmonar establecida, en la mayoría de los pacientes ya se ha perdido la opción de tratamiento quirúrgico y se empieza una época de relativo buen estado clínico, pero, conforme van avanzando los cambios patológicos de la enfermedad vascular pulmonar, la resistencia al flujo pulmonar se incrementa, supera la sistémica e invierte el cortocircuito, convirtiéndose en venoarterial (desde las cavidades cardíacas derechas hacia las izquierdas), lo que causa hipoxemia, cianosis y todo el cortejo fisiopatológico del síndrome de Eisenmenger. A este nivel evolutivo, el deterioro de la calidad de vida es importante, convirtiéndose en un lento proceso de "muerte anunciada" que puede prologarse durante 2-3 décadas.

Ante la sospecha de HTP, sobre todo en pacientes con más de 6 meses de edad, puede estar indicada la realización de un estudio hemodinámico mediante cateterismo cardíaco, con la finalidad de evaluar el estado y la reversibilidad de la patología vascular pulmonar, ya que para esta situación la toma de una decisión quirúrgica acertada pasa por un cuidadoso estudio de la cuantía del cortocircuito, las presiones y resistencias pulmonares y su respuesta al test de vasodilatación con fármacos vasodilatadores pulmonares de acción rápida. Si se demuestra la reversibilidad de la HTP, la cirugía, aunque con mayor riesgo, es la opción de preferencia.

Ante la existencia ya de una patología vascular pulmonar no reversible, el riesgo quirúrgico es prohibitivo y condiciona además un peor pronóstico a largo plazo, por lo que la reparación quirúrgica no se considera indicada, quedando como única opción el tratamiento médico paliativo.

## Defectos parciales

La CIA de tipo *ostium primum* es la patología más frecuente en los defectos parciales de cojines endocárdicos. Como el cortocircuito sólo se produce a nivel auricular y entre dos cámaras de baja presión, su debut clínico es más tardío y depende en gran medida del grado de regurgitación a nivel de la válvula mitral.

Más allá del primer trimestre de vida suele auscultarse un soplo sistólico de eyección pulmonar, con un segundo ruido cardíaco desdoblado y poco móvil, y el soplo regurgitante en punta-axila producido por la regurgitación a nivel de la válvula mitral. El estado clínico es mejor que el de los pacientes con canal AV común,

y los signos de insuficiencia cardíaca aparecen mucho más tardíamente, en gran medida de forma dependiente y en relación con el grado de insuficiencia de la válvula mitral.

La radiografía simple de tórax suele mostrar distintos grados de cardiomegalia con aumento de la circulación pulmonar y el ECG muestra la típica desviación del eje de QRS hacia los cuadrantes superiores. La ecocardiografía bidimensional permite la visualización del defecto interauricular, situado en la zona de la *crux cordis*, y el Doppler detecta la regurgitación de la válvula mitral, característicamente producida por una hendidura o *cleft* a nivel de su valva anterior. Dicha exploración es suficiente para abordar el tratamiento quirúrgico, de manera que el cateterismo cardíaco debe reservarse únicamente para los casos en los que se sospeche una enfermedad vascular pulmonar o la existencia de otras anomalías asociadas que lo hagan aconsejable.

## 22.5. Tratamiento

### Canal auriculoventricular común

La estrategia terapéutica para esta malformación pasa por realizar un diagnóstico precoz que permita su reparación quirúrgica en las mejores condiciones clínicas posibles y antes de que se hayan ocasionado y establecido los cambios patológicos en el árbol vascular pulmonar, pues la HTP añade un importante riesgo a la reparación quirúrgica y la existencia de enfermedad vascular pulmonar establecida la contraindica.

Todos los cambios patológicos que conducen al establecimiento de una enfermedad vascular pulmonar suelen producirse durante el primer año de vida, pero en los pacientes con síndrome de Down suele producirse antes, por lo que el tiempo ideal para la reparación de esta malformación es en los primeros 6 meses de vida. El tratamiento médico de la insuficiencia cardíaca ayuda a evitar el deterioro clínico de estos pacientes y permite abordar el tratamiento quirúrgico en la mejor situación clínica posible.

La reparación quirúrgica de la malformación debe hacerse precozmente y consiste en el cierre de los defectos de septación y la confección, a expensas del tejido disponible de la válvula AV común, de dos válvulas AV independientes que permitan una correcta conexión de cada aurícula con su correspondiente ventrículo y un funcionamiento valvular adecuado. En la literatura se describen tres técnicas quirúrgicas:

- Técnica clásica, realizada con parche único.
- Técnica de doble parche.
- Técnica de parche único, también conocida como técnica "australiana".

La ecocardiografía Doppler transesofágica realizada durante la intervención es de gran ayuda para la consecución de un correcto funcionamiento valvular.

En los pacientes que presentan un importante deterioro clínico, con muy mal estado nutricional y/o con importante HTP, en los que la cirugía reparadora se considera de alto riesgo, se puede considerar como opción terapéutica quirúrgica una cirugía paliativa, consistente en el cerclaje *(banding)* de la arteria pulmonar, con la finalidad de disminuir el cortocircuito y, con ello, mejorar la situación clínica y evitar el desarrollo y la progresión de la enfermedad vascular pulmonar. Tan pronto como sea posible, una vez alcanzada la estabilidad clínica, debe procederse al *debanding* y a la reparación quirúrgica de la cardiopatía.

Cabe citar lo que se denomina canal AV común con disbalance ventricular, que afecta aproximadamente a un 10% de los pacientes que padecen esta malformación. En esta grave patología, además de las malformaciones descritas para el canal AV común, uno de los dos ventrículos es hipoplásico, mientras que el otro recibe la mayor parte del flujo de la válvula AV común. La desproporción puede ser tan grande que imposibilite la septación quirúrgica, de modo que la única opción terapéutica serían las técnicas de reparación univentricular. En estos casos también es preciso realizar precozmente un *banding* de la arteria pulmonar, a fin de evitar el hiperaflujo y preservar la evolución a enfermedad vascular pulmonar. Posteriormente, a partir de los 3-4 meses de edad, debe realizarse una anastomosis cavopulmonar parcial (Glenn bidireccional) para, en un tercer tiempo, completarla con una derivación cavopulmonar total. En estos pacientes con indicación de reparación por técnica univentricular es obligado practicar un estudio hemodinámico mediante cateterismo cardíaco con la finalidad de examinar la anatomía, la presión y la resistencia del árbol vascular pulmonar antes de realizar las anastomosis cavopulmonares.

Algunos pacientes con predominio del VI y disbalance ventricular no tan importante son susceptibles de ser operados con la reparación convencional a la que se añade un Glenn bidireccional (reparación "uno y medio ventricular"). En cualquier caso, la estrategia terapéutica para estos pacientes debe individualizarse, por lo que es difícil su protocolización.

Un estudio multiinstitucional promovido por la *Congenital Heart Surgeons' Society* establece un índice *(atrioventricular valve index* [AVVI], área de "válvula AV izquierda"/área total de la válvula AV) que puede ayudar en la elección de la estrategia más adecuada para cada paciente.

### Defectos parciales

El tratamiento está indicado cuando existe sintomatología clínica o en pacientes asintomáticos con cortocircuito signifi-

cativo (relación flujo pulmonar/flujo sistémico ≥ 1,5). El tratamiento es quirúrgico y consiste en el cierre del defecto septal y de la hendidura mitral, aunque en ocasiones se precisa de anuloplastia para corregir fugas localizadas a nivel de la coaptación valvular. Suele realizarse durante la edad pediátrica, generalmente de modo electivo entre los 2-5 años, aunque en ocasiones debe realizarse antes debido a insuficiencia cardíaca o a fallo de medro, especialmente en los casos asociados a regurgitación mitral grave.

Sus resultados son buenos, aunque frecuentemente no se consigue una perfecta estanqueidad de la válvula mitral, ya que en los procedimientos quirúrgicos para la reparación de la regurgitación mitral debe tenerse en cuenta que la regurgitación residual se tolera mejor que la estenosis.

## 22.6. Pronóstico y supervivencia a largo plazo

### Canal auriculoventricular común

En ausencia de tratamiento quirúrgico, estos pacientes tienen una alta probabilidad de morir durante el primer año de vida debido a insuficiencia cardíaca y a sus complicaciones (malnutrición, infecciones respiratorias, etc.). Si superan ese primer año, el establecimiento de una enfermedad vascular permite que la vida de estos pacientes se alargue hasta la segunda, tercera o cuarta décadas de la vida, sufriendo todas las consecuencias del síndrome de Eisenmenger.

La mortalidad atribuible a la reparación quirúrgica depende de la anatomía de la malformación, del estado clínico del paciente y del grado de HTP, pero en la mayoría de las series es inferior a un 7-10%. Los resultados a medio-largo plazos son buenos, dependiendo en gran medida del grado de competencia que se haya podido conseguir en el funcionamiento de las válvulas AV. Aproximadamente, entre un 5-10% de los pacientes requieren a largo plazo revisión quirúrgica o reemplazo valvular por disfunción de la válvula AV izquierda. Otras complicaciones menos frecuentes descritas en el seguimiento de estos pacientes son endocarditis, BAV, arritmias auriculares y ventriculares y estenosis subaórtica (esta última, sobre todo en los pacientes que requirieron reemplazo de la válvula AV). La profilaxis frente a endocarditis bacteriana es aconsejable en los pacientes con insuficiencia de la válvula AV, defectos residuales de la septación cardíaca y estenosis a la salida ventricular izquierda.

Los resultados de la estrategia quirúrgica para los pacientes con disbalance ventricular también dependerán del grado de competencia de la válvula AV, aunque la evolución a largo plazo de las técnicas de reparación univentricular es todavía una incógnita. Recientemente se ha descrito la reconversión biventricular en pacientes con fallo de la reparación univentricular realizada para la paliacion de defectos AV disbalanceados.

### Defectos parciales

La mortalidad quirúrgica es inferior a un 5% y las complicaciones a largo plazo son las mismas que las descritas para el canal AV común, siendo también las más frecuentes las derivadas del funcionamiento de la válvula mitral. La supervivencia a los 20 años de la intervención es superior a un 95%.

### Embarazo y descendencia

Las pacientes con reparación completa sin lesiones residuales relevantes toleran bien el embarazo.

Un defecto septal AV parcial no intervenido supone un riesgo mayor de embolización paradójica. Debería considerarse el cierre de todos los defectos septales relevantes antes de un embarazo. El embarazo está contraindicado en pacientes con HTP grave. Como norma, las pacientes con regurgitación de la válvula AV izquierda que no tienen indicación para cirugía toleran el embarazo relativamente bien, aunque pueden sufrir arritmias y empeoramiento de la regurgitación de la válvula. El riesgo de recurrencia de CC es relativamente alto, de hasta el 11%, y el asesoramiento genético es necesario.

## Ideas para recordar

- Los defectos del canal AV son malformaciones que se caracterizan por anomalías en la septación auricular y/o ventricular en la zona de tabique interauricular inmediatamente por encima de las válvulas AV y/o por debajo de éstas en el tabique interventricular y que coexisten con diferentes grados de afectación de dichas válvulas.
- El diagnóstico se suele realizar dentro del primer mes de vida en los defectos completos y más tardíamente en los defectos parciales.
- El motivo de consulta cardiológica suele ser hallazgo de soplo, existencia de signos de insuficiencia cardíaca o padecer síndrome de Down.
- En caso de insuficiencia cardíaca debe establecerse el tratamiento de la misma a fin de optimizar la situación clínica.

- La evaluación cardíaca debe incluir obligatoriamente un estudio con ecocardiografía Doppler, ya que es la exploración que proporciona el diagnóstico, permite una buena definición de las distintas variantes anatómicas y el descarte de otras malformaciones cardíacas asociadas, y es suficiente para abordar con garantías la reparación quirúrgica.

- Ante la sospecha de HTP, sobre todo en pacientes mayores de 6 meses, puede estar indicada la realización de un estudio hemodinámico con la finalidad de evaluar el estado y la reversibilidad de la patología vascular pulmonar.

- En los pacientes con disbalance ventricular el estudio ecocardiográfico debe evaluar el AVVI y el estudio con RM puede ser una importante ayuda para la elección de la estrategia quirúrgica más adecuada (reparacion biventricular frente a reparación univentricular).

- Para evitar el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar, la reparación quirúrgica debe programarse antes de los 6 meses de edad, sobre todo en los pacientes con síndrome de Down, dada su especial predisposición al desarrollo de enfermedad vascular pulmonar.

- La solución paliativa mediante *banding* de la arteria pulmonar sólo está indicada en los pacientes en los que la reparación quirúrgica comporta alto riesgo (importante deterioro clínico, con muy mal estado nutricional y/o importante HTP); tan pronto como sea posible, una vez alcanzada la estabilidad clínica, debe procederse al *debanding* y a la reparación quirúrgica de la cardiopatía.

- Tras la reparación quirúrgica el pronóstico es bueno, aunque el defecto residual más habitual es la disfunción (más frecuentemente la insuficiencia) de la válvula AV izquierda, constituyendo la causa más frecuente de reintervención. Deben descartarse también defectos residuales en la tabicación cardíaca, estenosis en el TSVI y bloqueo en la conducción AV.

- La profilaxis frente a endocarditis bacteriana es aconsejable en los pacientes con insuficiencia de la válvula AV, defectos residuales de la septación cardíaca y estenosis a la salida ventricular izquierda.

- La evolución a largo plazo de los pacientes que requirieron reparación univentricular es problemática.

- Las pacientes con reparación completa sin lesiones residuales relevantes toleran bien el embarazo. El riesgo de recurrencia de CC es relativamente alto, de hasta el 11%, y el asesoramiento genético es necesario.

## Bibliografía


- Ackerman C, Locke AE, Feingold E, Reshey B, Espana K, Thusberg J, Mooney S, Bean LJH, Dooley KJ, Cua CL, Reeves RH, Sherman SL, Maslen CL. An excess of deleterious variants in VEGF-A Pathway genes in Down-syndrome-associated atrioventricular septal defects. *Am J Hum Genet* 2012; 91: 646-659.

- Armstrong EJ, Bischoff J. Heart valve development: endothelial cell signaling and differentiation. *J Circ Res* 2004; 95: 459-470.

- Backer CL, Stewart RD, Mavroudis C. What is the best technique for repair of complete atrioventricular canal? *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 19: 249-257.

- Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder BJ, Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe PR, Walma E; Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); Association for European Paediatric Cardiology (AEPC); ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010; 31: 2915-2957.

- Bendayán I, Casaldàliga J, Fuster N, Sánchez C, Girona J, Gonçalvez A. Evolución de un grupo de 265 niños con síndrome de Down, la mayoría afectos de cardiopatía congénita. *SD Revista Médica Internacional sobre Síndrome de Down* 2001; 5: 34-40.

- Bergin ML, Warnes CA, Tajik AJ, Danielson GK. Partial atrioventricular canal defect: longterm follow-up after initial repair in patients > or = 40 years old. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25: 1189-1194.

- Castañeda AR, Mayer JE, Jonas RA. Repair of complete atrioventricular canal in infancy. *World Surg* 1985; 9: 590-597.

- Cetta F, Minich LL, Edwards WD, Dearani JA, Puga FJ. *Atrioventricular septal defects.* En: *Heart disease in infants, children and adolescents.* Moss AJ, Adams FH (eds.). Williams & Wilkins, 2008, vol 1, part VII, cap 31; 646-666.

- De Oliveira NC, Sittiwangkul R, McCrindle BW, Dipchand A, Yun T-J, Coles JG, Caldarone C,. Williams WG, Van Arsdell GS. Biventricular repair in children with atrioventricular septal defects and a small right ventricle: Anatomic and surgical considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 130: 250-257.

- Dor Y, Camenish TD, Itin A, Fishman GI, McDonald JA, Cameliet P, Keshet E. A novel role for VEGF in endocardial cushion formation and its potential contribution to congenital heart defects. *Development* 2001; 128: 1531-1538.

- Fyler DC. Report of the New Regional Infant Cardiac Program (endocardial cushion defect). *Pediatrics* 1980; 65: 375-461.
- Gatzoulis MA, Hechters S, Webb GD, Williams WG. Surgery for partial atrioventricular septal defect in the adult. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 504-510.
- Halit V, Oktar GL, Imren VY, Iriz E, Erer D, Kula S, *et al.* Traditional single patch versus the "Australian" technique for repair of complete atrioventricular canal defects. *Surg Today* 2008; 38: 999-1003.
- Hanley FL, Fenton KN, Jonas RA, Mayer JE, Cook NR, Wernovsky G, Castaneda AR. Surgical repair of complete atrioventricular canal defects in infancy. Twenty-year trends. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 387-397.
- Jegatheeswaran A, Pizarro C, Caldarone CA,. Cohen MS, Baffa JM, Gremmels DB, Mertens L, Morell V, Williams WG, Blackstone EH, McCrindle BW, Overman DM. Echocardiographic definition and surgical decision-making in unbalanced atrioventricular septal defect. A Congenital Heart Surgeons' Society Multiinstitutional Study. *Circulation* 2010; 122 suppl 1: S209-S215.
- Kirklin JW, Pacifico EH, Kirklin JK. *The surgical treatment of atrioventricular canal defects.* En: *Pediatric cardiac surgery.* Arciniegas E (ed.). Chicago. Mosby-Year Book, 1985.
- Llurba E, Syngelaki A, Sánchez O, Carreras E, Cabero L, Nicolaides KH. Maternal serum placental growth factor at 11-13 weeks' gestation and fetal cardiac defects. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 42(2): 169-174.
- Maroto C, Enríquez de Salamanca F, Herráiz I, Zabala JI. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 67-82.
- Martínez Martínez E, Muñoz Castellanos L, Espinola Zavaleta N. *Arch Cardiol Méx* 2008; 78: 19-29.
- Nathan M, H Liu H, Pigula FA, Fynn-Thompson F, Emani S, Baird CA, Marx G, Mayer JE, Del Nido PJ. Biventricular conversion after single-ventricle palliation in unbalanced atrioventricular canal defects. *Ann Thorac Surg* 2013; 95: 2086-2096.
- Nicholson IA, Nunn GR, Sholler GF, Hawker RE, Cooper SG, Lau KC, Cohn SL, *et al.* Simplified single patch technique for the repair of atrioventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118: 642-646.
- Nunn GR. Atrioventricular canal: modified single patch technique. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2007; 28-31.
- Rastelli GC, Kirklin WJ, Titus LJ. Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valve. *Mayo Clin Proc* 1966; 41: 296-308.
- Samánek M. Prevalence at birth, "natural" risk and survival with atrioventricular septal defect. *Cardiol Young* 1991; 1: 285-289.
- Shinebourne EA, Ho SY. Atrioventricular septal defect. En: Diagnosis and management of adult congenital heart disease. Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PF (eds.). *Churchill Livinstone* 2003; 179-187.
- Spicer RL. Cardiovascular disease in Down syndrome. *Pediatr Clin North Am* 1984; 31: 1331-1334.
- Stulak JM, MD, Burkhart HM, Dearani JA, Cetta F, Barnes RD, Connolly HM, Schaff HV. Reoperations after repair of partial atrioventricular septal defect: a 45-year single-center experience. *Ann Thorac Surg* 2010; 89: 1352-1359.
- Ungerleider RM. *Atrioventricular canal defects.* En: *Critical heart disease in infants and children.* Nichols DG, Cameron DE (eds). Mosby-Year Book, 1995.
- Van Mierop LHS, Alley RD, Kausel HW, Stranahan A. The anatomy and embryology of endocardial cushion defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1962; 43: 71-83.

# 23

# *Ductus* arterioso persistente (en el niño a término) y ventana aortopulmonar

Fernando Ballesteros Tejerizo
Alejandro Rodríguez Ogando
Nuria Gil Villanueva

*Cardiología Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid*

***OBJETIVOS***

- Conocer la anatomía ductal y los distintos tipos morfológicos de DAP que se presentan en la infancia.
- Identificar los mecanismos de cierre ductal y los factores fisiopatológicos que determinan la repercusión hemodinámica de su permeablidad.
- Profundizar en la fisiología del DAP en el niño, correlacionándola con sus manifestaciones clínicas.
- Revisar las claves del diagnóstico ecocardiográfico del DAP en la infancia.
- Recordar las indicaciones actuales de cierre percutáneo, así como de las técnicas intervencionistas más habituales.
- Adquirir un adecuado conocimiento anatómico de la VAP y su espectro morfológico.
- Conocer la fisiopatología de la VAP y su correlación con las manifestaciones clínicas que presenta.
- Incidir en el enfoque diagnóstico ecocardiográfico de esta entidad.
- Repasar las opciones terapéuticas aceptadas actualmente.

## 23.1. *Ductus* arterioso persistente

### Introducción

#### Nomenclatura

Los términos ductus *arterioso permeable* (en inglés, *"patent"*) y ductus *arterioso persistente* (en inglés, "*persistent*") se han utilizado indistintamente en la literatura científica para indicar que el conducto arterioso está abierto, manteniendo flujo a su través. Sin embargo, sería más preciso elegir el término ductus *arterioso persistente* para hacer referencia a su presencia más allá del periodo neonatal en el que se debería haber cerrado, en niños nacidos a término, confiriéndole un carácter patológico. El término ductus *arterioso permeable* tendría especial cabida en el periodo perinatal, pero referido al paciente prematuro, en el cual podría usarse para describir su situación de apertura funcional, en oposición al *ductus* cerrado también funcionalmente pero con capacidad de reapertura.

#### Anatomía

Embriológicamente, el *ductus* arterioso deriva de la porción dorsal del sexto arco aórtico y conecta el tronco de la arteria pulmonar con la aorta descendente a un nivel distal al origen de la arteria subclavia izquierda. En el RNT, su tamaño es similar al de la aorta torácica. Su estructura microscópica difiere de los

vasos que conecta, aunque el grosor de la pared es similar; la capa media de la aorta se compone principalmente de fibras elásticas ordenadas en capas circunferenciales, mientras que en el *ductus* arterioso lo hace de células de músculo liso con orientación circunferencial y longitudinal. La íntima es una capa más gruesa y contiene mayor sustancia mucoide.

El *ductus* arterioso puede encontrarse en una gran variedad de morfologías y tamaños; en la mayoría, su extremo aórtico es mayor que su extremo pulmonar. Su forma y tamaño son factores determinantes en la resistencia al flujo de sangre y, por tanto, inciden en el grado de cortocircuito que genera su permeabilidad; además, tienen especial relevancia a la hora de determinar el método de cierre percutáneo más adecuado para cada caso. La **Figura 23.1** muestra una clasificación morfológica del DAP basada en una clasificación clásica de su imagen angiográfica y que consigue agrupar a la inmensa mayoría de ellos.

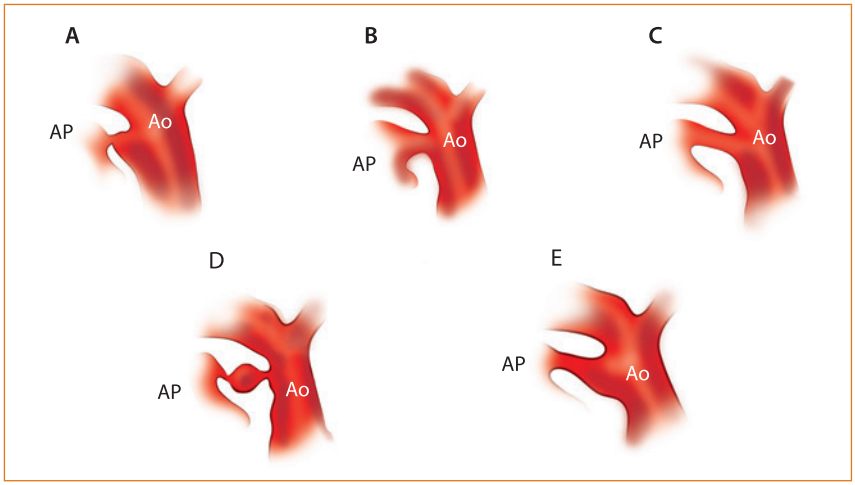



**Figura 23.1.** Variaciones en la morfología del DAP según la clasificación angiográfica de Krichenko. **A:** tipo A, cónico (ampolla ductal amplia y constricción cerca del cabo pulmonar). **B:** tipo B, ventana (amplio y de escasa longitud). **C:** tipo C, tubular (sin áreas de constricción). **D:** tipo D, complejo (con múltiples puntos de constricción). **E:** tipo E, elongado (con su punto de constricción lejano al borde anterior traqueal) (Ao: aorta; AP: arteria pulmonar)

## Epidemiología

La incidencia del DAP aislado en niños nacidos a término recogida en las series históricas, previas a la llegada de la ecocardiografía, es de 1/2.000-2.500 recién nacidos vivos, lo que representaría el 5-10% de todas las CC. Su incidencia real, teniendo en cuenta la frecuencia de *ductus* persistentes sin repercusión clínica que se diagnostican ecocardiográficamente de manera incidental, podría llegar, según algunas estimaciones, hasta 1/500 recién nacidos.

Su predominancia en niñas (2:1) apoyaría la posibilidad de una base genética. Además, su frecuencia está aumentada en distintos desordenes genéticos: cromosomopatías (trisomía 21 y 18), delección (4q–), síndromes de Rubinstein-Taybi, Carpenter, Holt-Oram y asociación CHARGE. Existen casos familiares con mecanismos autosómicos dominante y recesivo, así como familias con síndromes como el de Char (6p12-p21), el de disección de la aorta torácica con *ductus* persistente (TAA/AD, 6p12.2-p13.13) y el de *ductus* persistente con aorta bicúspide y anomalías en las manos. La tasa de recurrencia entre hermanos es del 1-5%.

Entre las asociaciones, cabe destacar la exposición a rubéola durante el primer trimestre del embarazo, que produce hasta un 60% de los casos de DAP asociado a otras lesiones de arterias pulmonares y renales. También hay mayor incidencia de DAP asociado a determinados teratógenos (alcohol, anfetaminas, anticonvulsivantes, fenitoína).

No obstante, en la mayoría de los casos de DAP no se encuentra una causa identificable; algunos autores proponen la necesidad de concurrencia de una base genética determinada y de un factor ambiental desencadenante, que tendría que actuar en un periodo embriológico vulnerable concreto.

## Etiología y fisiopatología

En el feto, el *ductus* arterioso gestiona la mayor parte del gasto cardíaco del VD, el cual maneja, a su vez, el 55-60% del gasto ventricular combinado fetal. Las prostaglandinas E1 (exógena), E2 e I2 producen y mantienen su relajación activa. Igualmente, otros productos implicados interactuarían por vías de la citocromo P450-monooxigenasa o del óxido nítrico.

En el periodo posnatal, el cierre del *ductus* se produce en dos fases. En las primeras 12 horas de vida, la contracción y migración del músculo liso acorta en sentido longitudinal y circunferencial el *ductus* arterioso, y se ocluye la luz por protrusión y necrosis de la íntima, produciendo su cierre funcional. A las 2-3 semanas de vida, concluye el proceso de fibrosis de las capas media e íntima con el cierre permanente de la luz y la conversión del *ductus* en el ligamento arterioso. En el 90% de los niños nacidos a término, el *ductus* arterioso está cerrado a las 8 semanas de vida. Los mecanismos exactos de estos procesos se conocen sólo parcialmente; entre los factores implicados destacan el aumento de la presión parcial de oxígeno y la disminución de PGE2. La presencia de una alteración genética que determinaría una deficiencia de músculo liso frente a un aumento del tejido elástico (con una composición de la pared similar a la de la aorta adyacente) predispondría a la persistencia del *ductus* arterioso.

La repercusión hemodinámica del DAP depende de la magnitud del cortocircuito que produce; dicha magnitud depende, a su vez, de las características de resistencia del propio *ductus*, de la diferencia de presión entre la aorta y la arteria pulmonar, y de la relación de resistencias vasculares entre ambos circuitos sistémico y pulmonar.

En condiciones normales, el DAP, más allá del periodo neonatal inmediato, y tras la disminución de la RVP, produce un cortocircuito izquierda-derecha, lo que conlleva una situación de sobrecirculación pulmonar y una sobrecarga de volumen del corazón izquierdo. En los casos de cortocircuitos grandes, esto conduce a la dilatación y al aumento de la presión telediastólica del VI, con dilatación y aumento de la presión en la AI. Los mecanismos compensatorios mediados por el sistema simpático adrenal y el sistema renina-angiotensina-aldosterona (SRAA) aumentan el volumen de eyección, y pueden inducir hipertrofia miocárdica y retención de líquidos con sobrecarga de volumen. En pacientes en situación de ICC, puede producirse, además, isquemia subendocárdica como resultado de la combinación de la disminución de la presión arterial diastólica, del acortamiento de la diástole por la taquicardia y del aumento del estrés de la pared miocárdica por la dilatación ventricular.

El aumento de flujo pulmonar en pacientes con cortocircuito moderado o grande puede también producir una disminución de la distensibilidad pulmonar, con un aumento del trabajo respiratorio; el edema pulmonar es infrecuente, aunque se puede encontrar especialmente en pacientes prematuros en los que el hiperaflujo y el aumento de la presión venosa pulmonar se combinan con un escenario de mayor permeabilidad capilar.

En pacientes con HTP o presencia de lesiones obstructivas izquierdas, el cortocircuito a través del *ductus* puede ser derecha–izquierda o bidireccional; aunque a costa de producir cierto grado de cianosis, su permeabilidad puede ayudar a mantener el gasto cardíaco y evitar un fallo cardíaco derecho al disminuir la poscarga del VD; en esta situación, podría estar desaconsejado su cierre.

## Manifestaciones clínicas

La historia clínica de los pacientes portadores de DAP varía ampliamente, desde aquéllos que presentan insuficiencia cardíaca, hasta los que están completamente asintomáticos. El estado clínico dependerá de la magnitud del cortocircuito y de los condicionantes anatómicos y fisiológicos ya discutidos previamente.

### *Ductus* arterioso pequeño

En estos casos, las RVP bajan normalmente tras el periodo neonatal; el flujo restrictivo produce un cortocircuito izquierda-derecha pequeño, con un leve aumento del flujo pulmonar respecto al sistémico y sin datos de insuficiencia cardíaca izquierda. Muy pocos pacientes tienen síntomas. El signo característico es el soplo a la auscultación; es un soplo sistólico en los niños pequeños, y continuo en los niños mayores. Se ausculta mejor en el segundo espacio intercostal izquierdo infraclavicular y aumenta con la inspiración. El ECG y la Rx Tx son normales, salvo por una leve prominencia del tronco de la arteria y las ramas pulmonares. La ecocardiografía es la prueba que confirma esta sospecha diagnóstica, como en el resto de los casos.

### *Ductus* arterioso moderado

La presencia de un cortocircuito izquierda-derecha moderado puede producir determinada sintomatología (dificultad en las tomas, irritabilidad, taquipnea y retraso ponderal), que aumenta a partir del segundo-tercer mes de vida. En la mayoría de los casos, se produce una hipertrofia miocárdica compensatoria y la situación general mejora. Pese a ello, los niños crecen en percentiles bajos y se fatigan fácilmente. El pulso está aumentado (son pulsos periféricos llenos y con rebote) y la presión arterial diferencial sistémica es amplia, con presión diastólica baja. El precordio es hiperdinámico, con aumento del impulso apical. Se suele palpar un frémito en el borde esternal superior izquierdo. A la auscultación, el primer y segundo ruidos están enmascarados por un soplo fuerte. A veces, se oye un tercer tono en el ápex. La progresión del soplo sistólico a continuo es más rápida que en el grupo anterior. El soplo es más intenso y se irradia más extensamente, también en la espalda, y por sus características de rudeza y remolino, que varía de latido a latido, se habla de "soplo en maquinaria". Si aparece insuficiencia cardíaca, el soplo vuelve a ser sólo sistólico y aparece otro soplo sistólico en el foco aórtico por hiperaflujo. El ECG suele ser normal en los lactantes, pero pueden aparecer signos de hipertrofia en los niños mayores: profundas ondas Q y R prominentes en II, III y aVF y precordiales izquierdas (V5, V6) como dato de hipertrofia del VI. Una onda P ancha indica una dilatación de la AI. La Rx Tx muestra cardiomegalia, con prominencia del VI y la AI, el tronco y las ramas pulmonares, así como aumento de la vasculatura pulmonar periférica.

### *Ductus* arterioso grande

Los lactantes con un DAP grande tienen síntomas como irritabilidad, dificultad en las tomas, retraso ponderal, cansancio fácil y sudoración con las tomas. Tienen taquipnea y tiraje y cuadros de infección respiratoria frecuentes; todo ello es reflejo de la insuficiencia cardíaca izquierda. En la exploración destacan taquicardia, taquipnea, ruidos crepitantes, pulsos saltones, tensión arterial diferencial amplia con disminución marcada de la presión diastólica y, en casos severos, disminución de la presión sistólica. El precordio es hiperdinámico; a la palpación, se siente el impulso del VI, así como un frémito marcado. El primer y segundo ruidos están acentuados y aparece un tercer tono en el ápex. Generalmente, se escucha un soplo sistólico rudo en el foco pulmonar y en el tercer-cuarto espacio intercostal. El soplo se extiende a toda la sístole y ocupa el primer tercio de la diástole. Es raro el soplo continuo. Se pueden encontrar otros soplos sistólicos inespecíficos en foco aórtico o retumbo diastólico mitral en el ápex.

El ECG muestra el crecimiento del VI con ondas Q profundas y R prominentes. Las ondas T pueden ser difásicas o invertidas. El crecimiento auricular izquierdo se objetiva con ondas P anchas. La Rx Tx exhibe cardiomegalia a expensas de la AI y el VI, junto con el crecimiento del tronco y de las ramas pulmonares, y el aumento de la vasculatura pulmonar periférica. Se puede encontrar un aumento del patrón venoso pulmonar e infiltrado intersticial. El crecimiento de la AI puede colapsar algún bronquio lobar y producir atelectasias o enfisema pulmonar.

### *Ductus* arterioso e hipertensión pulmonar

Aunque la PAP suele ser normal en la mayoría de pacientes con DAP, o sólo ligeramente elevada, en ocasiones sí tiene un aumento suficiente como para modificar los hallazgos exploratorios. Es importante recordar que las implicaciones de la HTP secundaria a hiperaflujo pulmonar, en oposición a la secundaria al aumento de RVP, son muy distintas, y ambas situaciones deben diferenciarse claramente. No es predecible el riesgo de desarrollo de enfermedad vascular pulmonar en el paciente con DAP, ya que se carece de información suficiente en términos de historia natural de la enfermedad. Se ha reportado que la pueden desarrollar algunos pacientes con *ductus* pequeños, especialmente cuando existen factores predisponentes, como el síndrome de Down. En este escenario de HTP, la disminución del cortocircuito izquierda-derecha, o la inversión del mismo, mejora los signos de insuficiencia cardíaca izquierda. El soplo sistólico se acorta y desaparece el componente diastólico, así como otros soplos sistólicos y el retumbo mitral. El segundo ruido permanece acentuado. El tercer tono desaparece, al igual que la hiperdinamia precordial. Los pulsos son poco saltones. La Rx Tx muestra una disminución de la vasculatura pulmonar y de la cardiomegalia previa.

Cuando la enfermedad vascular pulmonar ha progresado, el soplo sistólico puede llegar a desaparecer, con predominio del segundo tono, que se hace marcado y fijo. Hay un clic sistólico asociado con la aparición de un soplo diastólico en el foco pulmonar y un soplo sistólico en el borde esternal izquierdo secundario a insuficiencia tricuspídea. El impulso precordial se desplaza a la derecha. El ECG exhibe datos de hipertrofia del VD con ondas R marcadas en las precordiales derechas, así como ondas P picudas como dato de crecimiento de la AD. La Rx Tx presenta cardiomegalia a expensas de las cavidades derechas, dilatación del tronco y de las arterias pulmonares proximales con disminución de la vasculatura pulmonar periférica marcada. Pueden aparecer cianosis y disnea con el ejercicio, que finalmente son continuas y en reposo, por cortocircuito derecha-izquierda fijo.

### *Ductus* "silente"

En los últimos años, y debido al desarrollo de la ecocardiografía, ha sido frecuente el hallazgo de un DAP pequeño en una exploración ecocardiográfica en pacientes sin datos clínicos ni soplo típico de DAP. Algunos denominan también *silentes* a aquellos *ductus* que tras su cierre quedan con un mínimo cortocircuito no significativo con desaparición del soplo. No hay datos amplios sobre la evolución clínica a largo plazo o sobre el riesgo de endocarditis. El pediatra debe seguirlos y alertar al cardiólogo si encuentra algún dato clínico de nueva aparición.

## Diagnóstico

Ante la sospecha clínica de la existencia de un *ductus* arterioso (desde soplo típico a mala ganancia ponderal), el pediatra debe orientar al paciente al cardiólogo pediátrico, quien, mediante ecocardiografía, confirmará el diagnóstico y propondrá el manejo terapéutico posterior (en cuanto al ECG y la Rx Tx, véase el apartado previo, *Manifestaciones clínicas*).

### Ecocardiografía

La ecocardiografía es la técnica más útil en el diagnóstico y seguimiento. La ecocardiografía 2D permite objetivar tanto el DAP como su repercusión sobre las cavidades cardíacas. El Doppler pulsado y continuo, y el Doppler color permiten evidenciar el cortocircuito, así como realizar una aproximación cuantitativa de la presión pulmonar.

Los planos más usados para el diagnóstico son el eje corto paraesternal (donde se objetivan el DAP, el tronco y las ramas pulmonares), el supraesternal (donde se objetivan el DAP y el arco aórtico) y un plano intermedio entre los anteriores, paraesternal alto izquierdo, donde se despliega con facilidad el *ductus* arterioso entre el tronco de la arteria pulmonar y la aorta descendente **(Figura 23.2).** Los planos subcostales también son útiles en niños pequeños. Los *ductus* tortuosos pueden no verse completamente en un único plano. La ETE puede ser útil en niños mayores o en adultos con mala ventana transtorácica.

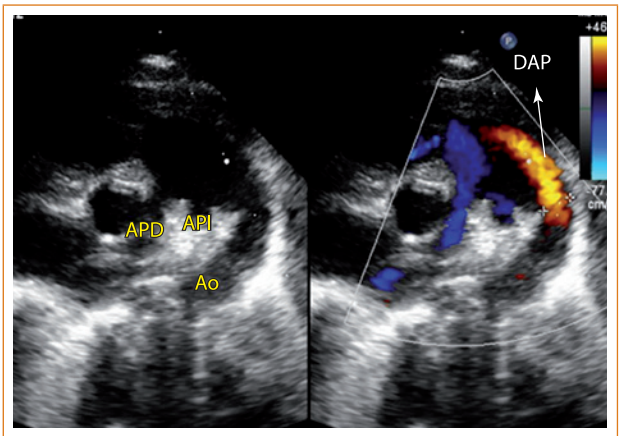



**Figura 23.2.** DAP visualizado en un plano paraesternal alto izquierdo, desplegándose entre la aorta y la arteria pulmonar (Ao: aorta; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda)

Se miden sus diámetros en el lado pulmonar y aórtico, y su longitud, para clasificarlos según el tamaño y el tipo morfológico. Mediante Doppler color se objetivará si el cortocircuito es izquierda-derecha en todo el ciclo cardíaco (flujo continuo con pico sistólico y diástole que no llega a la línea de base como hallazgo habitual con presión pulmonar normal), si es bidireccional, o derecha-izquierda (por HTP). Se medirá el gradiente pico máximo sistólico de presión y se calculará la presión sistólica de la arteria pulmonar mediante la siguiente fórmula:

**Presión arterial sistólica – Presión del pico sistólico máximo transductal = Presión sistólica de la arteria pulmonar**

Este cálculo tiene limitaciones y puede estar artefactado si el ángulo de abordaje no consigue alinear correctamente el *ductus* (casos de *ductus* tortuosos) o si la fórmula de cálculo no se puede aplicar correctamente (lesiones tubulares largas).

Para realizar una aproximación semicuantitativa (descrita en neonatos y también útil en niños pequeños) del *ductus*, el cortocircuito y su repercusión, se mide el tamaño por color del *ductus* en relación con el tronco pulmonar y se observa si llega hasta el plano de la válvula pulmonar (los grandes [> 2/3 del tronco] llegan a la válvula; los pequeños [< 1/3 del tronco] no llegan a la válvula). También se puede hacer mediante la medición de las cavidades afectadas. En el plano del eje largo paraesternal se puede medir la AI y relacionarla con la raíz aórtica: relación de tamaño normal de la AI/raíz aórtica < 1,2; dilatación grave > 2 **(Figura 23.3).** Se objetivará si existe dilatación del VI (habitualmente, aumento del diámetro diastólico con diámetro sistólico normal y elevación de la fracción de acortamiento y de eyección). En la aorta, se objetivará la presencia de una onda retrógrada diastólica ("robo diastólico") marcada en los casos de *ductus* moderados o grandes. En caso de HTP, se podrá evidenciar por otros hallazgos habituales (septo interventricular aplanado o desplazado de derecha a izquierda) y cuantificarla si existe insuficiencia tricuspídea.

Es importante recordar que debe realizarse un estudio ecocardiográfico completo y sistematizado, de modo que también se deben descartar lesiones asociadas y, en particular, aquéllas *ductus* dependientes.

Se debe realizar el diagnóstico diferencial con otras anomalías vasculares, como las colaterales aortopulmonares (el flujo Doppler es similar en características, pero no se objetiva la llegada a la arteria pulmonar), la fístula coronaria a tronco pulmonar o la dilatación idiopática del tronco pulmonar con presencia de flujo retrógrado sistólico tardío; en este último caso, el *jet* de Doppler color se identifica más medial y dirigido hacia la válvula pulmonar, pero sin evidencia de origen aórtico ni flujo durante la diástole **(Figura 23.4).**

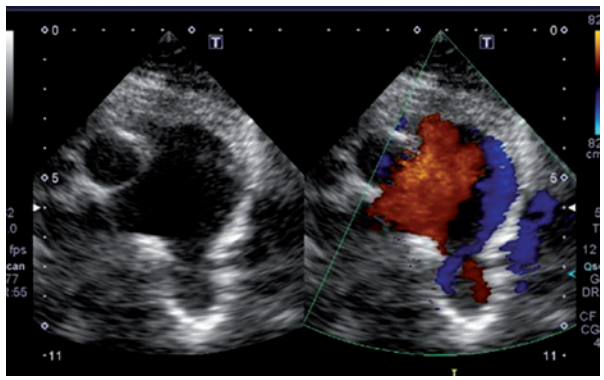


**Figura 23.4.** El flujo sistólico retrógrado en la arteria pulmonar puede confundirse con el flujo de un DAP. La imagen corresponde a un paciente con dilatación idiopática de la arteria pulmonar: en un eje corto paraesternal se visualiza la bifurcación pulmonar. Obsérvese que el espectro de Doppler color retrógrado *(en rojo)* se sitúa en la pared medial de la arteria pulmonar. Su carácter sistólico sin persistencia diastólica y su falta de conexión con la aorta completan las claves para su diagnóstico diferencial

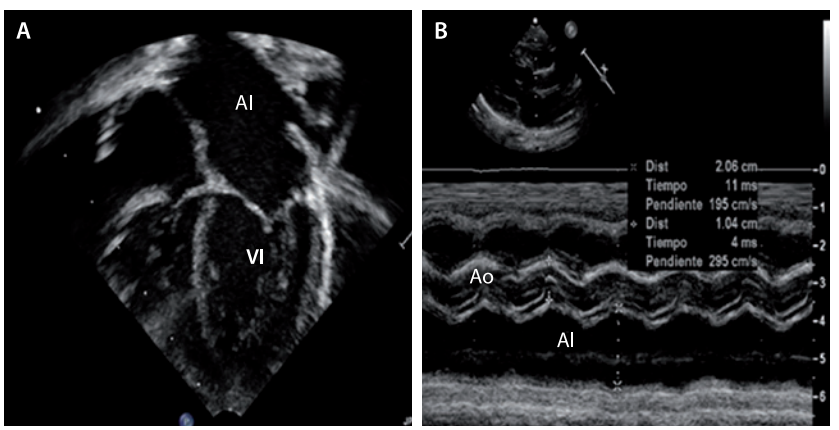



**Figura 23.3.** Ecocardiografía de un paciente portador de un DAP grande, con repercusión hemodinámica. **A:** apical cuatro cámaras con dilatación evidente de aurícula y ventrículo izquierdo. **B**: modo M en plano paraesternal eje largo demostrando un índice aurícula izquierda /aorta = 2 (AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; VI: ventrículo izquierdo)

## Cateterismo

Hoy en día, el cateterismo diagnóstico en el DAP se reserva para casos de existencia de HTP o en la fase previa al intervencionismo, aprovechando el mismo procedimiento.

Un salto oximétrico > 4-5% entre el VD y la arteria pulmonar indica que el cortocircuito izquierda-derecha es significativo. El cálculo del Qp/Qs, no obstante, puede ser complejo, porque las saturaciones del tronco pulmonar y las ramas pueden ser diferentes, así como por la presencia de un FOP, con cortocircuito interauricular izquierda-derecha. En los

casos con HTP, la saturación de la aorta descendente es mayor que la de la aorta ascendente.

Un *ductus* pequeño puede no reflejarse en las mediciones de saturaciones y presiones. En un *ductus* moderado, las presiones pulmonares sistólica, diastólica y media pueden estar ligeramente elevadas, y la presión arterial sistémica diastólica suele estar baja. Las presiones medias de la AI (medidas directamente a través del foramen oval o asumidas por la PCP o presión telediastólica del VI) suelen estar ligeramente elevadas. En los *ductus* grandes, estos datos son más llamativos y en los casos de HTP severa con cortocircuito derecha-izquierda se encontrarán los datos típicos de presión media de la arteria pulmonar en valores suprasistémicos. En estos casos, el cálculo del flujo pulmonar es también complejo, por lo que se suelen hacer pruebas funcionales con test de oclusión con balón y/o vasodilatadores pulmonares (oxígeno, NOi) para evaluar la reactividad pulmonar y la eventual tolerancia hemodinámica al cierre del *ductus*.

La angiografía ductal, obtenida mediante la inyección de contraste en el final del arco aórtico, generalmente en proyección lateral u oblicua anterior izquierda, demuestra la anatomía ductal y sirve para realizar la ya referida clasificación en tipos morfológicos con un fin práctico al planificar el cierre con dispositivo percutáneo.

## Tratamiento

### Indicaciones de cierre

Las indicaciones para el cierre ductal son la eliminación de la sobrecirculación pulmonar, y con ello la potencial enfermedad vascular pulmonar, así como la eliminación del riesgo de endocarditis. Existen distintos niveles de evidencia recogidos en las guías; aparecen resumidos en la **Tabla 23.1.**

| | |
|---|---|
| Clase I | Condiciones en las que existe acuerdo en que el procedimiento es adecuado:<br>· Pacientes sintomáticos con datos de repercusión hemodinámica (dilatación de cavidades izquierdas). Nivel de evidencia B |
| Clase II | Condiciones en las que el procedimiento podría estar indicado:<br>· Clase IIa: cortocircuitos pequeños sin datos de repercusión hemodinámica pero detectables en la auscultación. Nivel de evidencia C<br>· Clase IIb: cortocircuitos pequeños sin dilatación de cavidades izquierdas e inaudibles a la auscultación. Nivel de evidencia C |
| Clase III | Condiciones en las que existe acuerdo en que el procedimiento es inapropiado:<br>· Pacientes con DAP y datos de HTP que no responde a tratamiento vasodilatador. Nivel de evidencia C |

**Tabla 23.1.** Recomendaciones de cierre percutáneo ductal en intervencionismo pediátrico. Fuente: Feltes TF, Bacha E, Beekman RH, *et al.*

Continúa habiendo controversia en la recomendación de cierre en el *ductus* silente. En estos casos, la incidencia de endocarditis ha sido reportada sólo en casos aislados. Además, existen pocos datos que apoyen los beneficios de su oclusión, debido a su pequeño tamaño y presumible falta de flujo turbulento significativo y potencial daño endotelial.

En aquellos casos con *ductus* grandes y flujo bidireccional debidos a enfermedad vascular pulmonar, el cierre ductal sólo sería recomendable si existe reactividad a la terapia vasodilatadora pulmonar demostrada en un estudio hemodinámico. El seguimiento a largo plazo de estos pacientes, no obstante, aún es desconocido. En caso de progresión de la enfermedad vascular pulmonar, el cortocircuito ductal ya no podría prevenir el aumento de presiones del VD a grado suprasistémico.

### Intervencionismo

Como ya se vio en el Capítulo 17 de esta obra *(Cierre percutáneo de la comunicación interauricular y del* ductus *arterioso persistente),* al que cabe ahora remitirse para una información más específica sobre este tipo de intervención), a lo largo de las últimas cuatro décadas, el cierre percutáneo del DAP ha evolucionado notablemente. Las descripciones iniciales fueron realizadas en la década de 1970 por Porstmann, con el dispositivo de tipo "tapón"; y en la de 1980, por Rashkind, con el dispositivo de tipo "doble paraguas". En 1992, Cambier y colaboradores reportaron la utilización del *coil* Gianturco®, expandiéndose su utilización para la oclusión de *ductus* pequeños-moderados. El desarrollo posterior de nuevos *coils* de liberación controlada (Flipper®, Nit Occlud®…) aumentó la seguridad del procedimiento y disminuyó las tasas de embolización de este tipo de dispositivos. Posteriormente, y gracias a la introducción y al desarrollo de los dispositivos oclusores Amplatzer® en sus sucesivas generaciones, se completó el arsenal para el cierre de *ductus* moderados-grandes.

Las modificaciones técnicas y las escasas complicaciones que conlleva este procedimiento han hecho que se convierta en el de elección frente al cierre quirúrgico en la mayor parte de los centros. En los últimos años, además, se ha ampliado el rango de peso y edad de los pacientes susceptibles de este tratamiento. Pueden realizarse procedimientos en menores de 1 año y con peso mayor de 6 kg de manera convencional, con altas tasas de seguridad. Más aún, si existe necesidad, por su repercusión clínica o riesgo de desarrollo de HTP (como en niños con síndrome de Down), pueden llevarse a cabo en pacientes incluso menores, cuando los operadores han acumulado suficiente experiencia. En pacientes asintomáticos, se suele recomendar esperar a que alcancen un peso de 10 kg, aunque este criterio no es común en todos los centros.

La técnica se realiza bajo anestesia general. A través de un acceso venoso o arterial femoral (según preferencia del operador o tipo de dispositivo utilizado), se progresan catéteres o vainas atravesando el *ductus* arterioso, que sirven de vehículo para desplegar e implantar

en la estructura ductal los dispositivos elegidos para su cierre. Dada la variabilidad de la anatomía del *ductus,* no existe un dispositivo "ideal"; la selección del más adecuado requiere un detallado estudio angiográfico, y puede variar según la experiencia del operador. La mayoría de grupos intervencionistas prefiere la utilización de dispositivos de tipo *coil,* para *ductus* pequeños (diámetros críticos < 2 mm), generalmente de liberación controlada. Precisan para su implantación catéteres de pequeño tamaño (4-5 F); al desplegarlos, adoptan una forma helicoidal y están recubiertos de fibras de material protrombótico. Entre 5-10 minutos después de su implantación, se puede objetivar la oclusión total del cortocircuito. Si existe un cortocircuito residual relevante, se puede completar el cierre con otro dispositivo.

Los dispositivos oclusores ductales, como los Amplatzer Duct Occluder® (ADO®, ADO II®), son más eficaces que el *coil* en el cierre de *ductus* de mayor tamaño (> 2-3 mm). Se trata de dispositivos autoexpandibles compuestos por mallados de nitinol, y que en el caso de su primera versión (ADO®) consta de un solo cuerpo cónico que incluye material protrombótico en su interior **(Figura 23.5).** En su segunda versión (ADO II®) consta de un cuerpo central que se aloja en el *ductus* y de dos discos de retención aórtico y pulmonar articulados con el primero, proporcionando así 6 planos de embolización para detener el cortocircuito. Sin embargo, la posibilidad de protrusión de estos dispositivos en la aorta o en la rama pulmonar izquierda hace que su uso pueda tener limitaciones técnicas en pacientes pequeños (< 6 kg). El Amplatzer ADO II AS® *(Additional Sizes),* tercera generación del dispositivo, cuenta, entre otras, con una modificación en su diseño (disminución del tamaño y perfil de los discos de retención aórtico y pulmonar respecto al cuerpo central con el que se articulan), que pretende minimizar su protrusión en las estructuras vecinas. La gama actual disponible hace, sin embargo, que su uso se limite a *ductus* con un diámetro máximo de 4 mm. La utilización de otros dispositivos oclusores de cierre vascular ("tapones vasculares") o de cierre de defectos septales, ha demostrado ser una alternativa interesante en casos seleccionados, ya sea por el tamaño o por la morfología ductal (especialmente, en *ductus* tubulares o tipo C).

La eficacia de la técnica ha sido corroborada en el seguimiento en distintos estudios multicéntricos, con tasas de oclusión completa cercanas al 100%. Las complicaciones del procedimiento intervencionista son infrecuentes (tasas < 1% en la mayoría de las series), siendo las principales el cierre incompleto con persistencia de cortocircuitos residuales; la embolización del dispositivo (a las ramas pulmonares o a la aorta descendente), que suele ser precoz y raramente tardía; la protrusión en estructuras vecinas (rama pulmonar izquierda, aorta descendente); o la presencia de hemólisis intravascular, además de las posibles lesiones relacionadas con el acceso vascular utilizado para la realización del procedimiento (hematoma, trombosis). Tras el procedimiento, y antes del alta, se recomienda efectuar una ecocardiografía para confirmar la posición adecuada del dispositivo y la ausencia de cortocircuitos residuales. Se recomienda mantener la profilaxis de endocarditis alrededor de 6 meses (tiempo de endotelización completa del dispositivo) tras la objetivación de la desaparición del cortocircuito.

## Tratamiento quirúrgico

La primera intervención quirúrgica con éxito en cirugía cardíaca fue la ligadura del *ductus* arterioso de una niña de 7 años realizada por Robert Gross, en Boston, en 1938. El tratamiento quirúrgico ha sido utilizado desde entonces con escasas complicaciones y altos índices de éxito. Se realiza sin necesidad de CEC. El abordaje habitual es la toracotomía posterolateral izquierda, aunque en los últimos años se han desarrollado técnicas mínimamente invasivas como el acceso transaxilar, la minitoracotomía o la toracoscopia videoasistida. Se precisa anestesia general, con extubación precoz, unida a la anestesia locorregional posoperatoria. Con estas técnicas se consiguen estancias hospitalarias cortas y una muy baja morbilidad. La intervención consiste en la ligadura (cierre mediante suturas), la división del *ductus* (sección y cierre de los cabos vasculares en los extremos pulmonar y aórtico) o el cierre mediante clips. Las complicaciones, infrecuentes (1-4% según series), incluirían el cierre incompleto, la ruptura del vaso con sangrado, la obstrucción de la rama pulmonar izquierda o la lesión del nervio recurrente o del frénico.

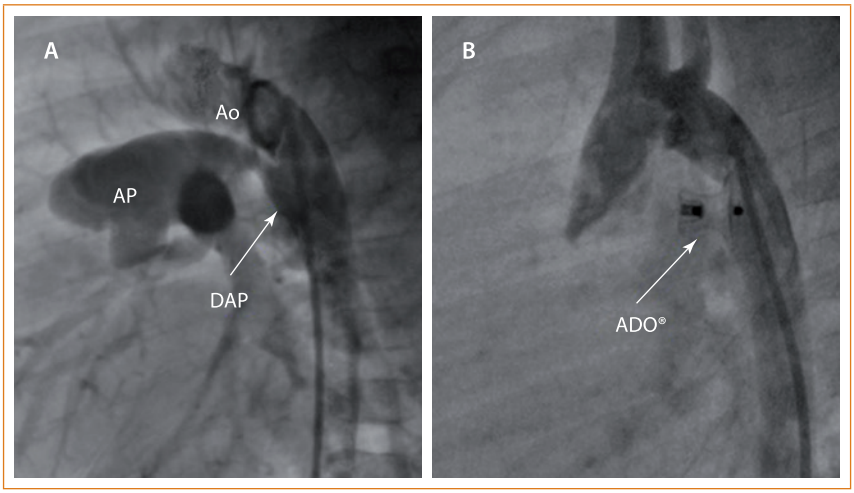



**Figura 23.5.** Angiografías obtenidas en proyección lateral en paciente sometido a cierre percutáneo de DAP *(ductus* arterioso persistente). **A:** imagen correspondiente al estudio diagnóstico en el que se define un *ductus* "cónico" o tipo A, con constricción en cabo pulmonar. **B:** dispositivo oclusor tipo ADO® implantado en el *ductus;* obsérvese la ausencia de paso de contraste desde la aorta a la arteria pulmonar, demostrando un cierre completo del *shunt* ductal (ADO®: Amplatzer Duct Occluder®; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar)

# 23.2. Ventana aortopulmonar

## Introducción

La VAP o defecto septal aortopulmonar es una malformación que se produce por una alteración en la septación del tronco arterioso con resultado final en la presencia de dos válvulas semilunares y comunicación entre las porciones proximales de las grandes arterias. Entre un tercio y la mitad de estos pacientes presentan anomalías asociadas, tales como defectos septales, origen anómalo de la arteria pulmonar derecha de la aorta ascendente (síndrome de Berry), IAA, tetralogía de Fallot, TGA, anomalías coronarias y arco aórtico derecho, entre otras.

El defecto suele presentar forma circular. La clasificación de Mori distingue tres tipos de VAP según su localización. En el tipo I, está ubicado cerca de las válvulas semilunares y proximal a la bifurcación pulmonar. En el tipo II, el defecto es más distal y llega hasta la bifurcación de la arteria pulmonar, con una forma ovoidal o helicoidal. El tipo III o total es el más amplio, prácticamente sin septación. La clasificación propuesta por la STS introduce un cuarto grupo intermedio, dando cuenta del hecho de que esta patología tiene un espectro morfológico continuo **(Figura 23.6).**

## Epidemiología

La VAP es una malformación muy infrecuente, con una incidencia del 0,2-0,6% entre todas las CC.

## Etiología y fisiopatología

Hasta la fecha, no se ha relacionado la presencia de VAP con ninguna alteración genética ni con ningún factor ambiental. Tampoco se ha establecido una relación clara con otras anomalías conotruncales; no se produce por alteración del tejido de la cresta neural ni se asocia con síndrome de DiGeorge y delección 22q11.

La alteración de flujos en el periodo prenatal, especialmente en los casos de ventana amplia, determinaría la alteración en la incorporación del sexto arco derecho al futuro árbol pulmonar, haciendo que la arteria pulmonar derecha nazca de la aorta ascendente. Dicha alteración de flujos, cuando repercute en un flujo preferencial ductal y un flujo disminuido hacia el arco aórtico en desarrollo, resultaría en una hipoplasia de arco con coartación o interrupción asociada.

La presencia del defecto produce un cortocircuito izquierda-derecha significativo que puede conducir al desarrollo de HTP irreversible. Tras el periodo neonatal, con el descenso de las RVP, se produce un aumento del flujo vascular pulmonar, con dilatación de las arterias pulmonares y de las cavidades izquierdas. La aorta suele ser de menor tamaño que la arteria pulmonar. Existe una sobrecarga de volumen de las cavidades izquierdas y un desarrollo de insuficiencia cardíaca, inicialmente izquierda. Posteriormente, puede aparecer HTP con datos de insuficiencia cardíaca derecha y, finalmente, cianosis por inversión del cortocircuito.

## Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas de la VAP aislada son similares a las de otros defectos septales con cortocircuito izquierda-derecha amplios, con inicio de los síntomas de insuficiencia cardíaca hacia el mes de vida, con disnea con las tomas, sudoración, retraso del crecimiento y dificultad respiratoria.

En la exploración física, destacan la taquicardia, la taquipnea y la retracción costal. Suele haber un impulso ventricular aumentado en el borde esternal izquierdo. A la auscultación, destaca un segundo ruido acentuado y corto y un clic sistólico en el foco pulmonar junto con un soplo continuo "en maquinaria" en el borde esternal izquierdo superior, similar al soplo del *ductus* persistente. También se puede encontrar un retumbo diastólico en el foco mitral como signo de sobrecarga de volumen del VI.

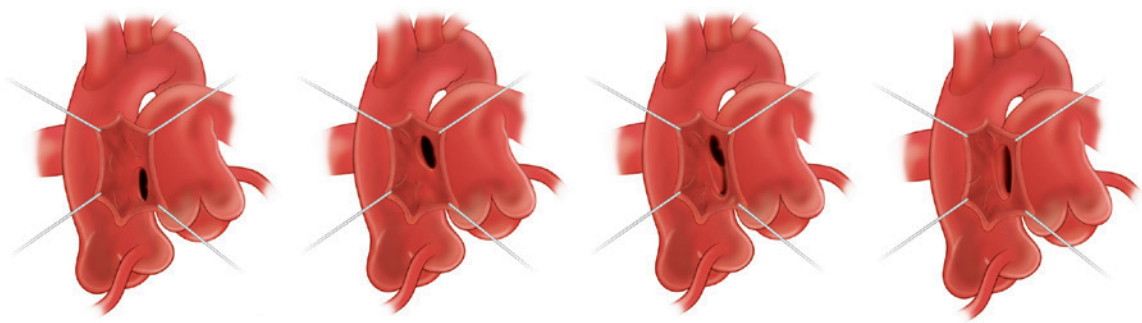



**Figura 23.6.** Clasificación anatómica de la VAP según la STS, incidiendo en el espectro morfológico continuo de esta patología

Algunos pacientes con defectos muy pequeños pueden estar asintomáticos y presentar un soplo sistólico en el borde esternal izquierdo similar al de una CIV restrictiva, pero en una localización más alta.

## Enfoque diagnóstico

Acerca de los métodos diagnósticos al alcance del pediatra general, hay que destacar que los hallazgos en el ECG suelen ser inespecíficos, abarcando desde crecimiento de cavidades izquierdas en las fases iniciales a la hipertrofia ventricular derecha en estadios tardíos. La Rx Tx exhibe cardiomegalia y aumento del tronco pulmonar y de la vasculatura periférica.

La ecocardiografía es la técnica diagnóstica habitual. En 2D se obtiene la imagen del defecto en los planos eje corto paraesternal, eje largo y en el subcostal coronal. Para su confirmación, la exploración con Doppler color objetiva y confirma el cortocircuito **(Figura 23.7).** Se deben estudiar detalladamente las áreas adyacentes para realizar la medición y clasificación en tipos, y con objeto de descartar anomalías asociadas. Se puede evaluar la repercusión hemodinámica del defecto comprobando si están dilatadas las cavidades izquierdas o si existe robo diastólico en la aorta descendente. Asimismo, se puede estimar el grado de HTP mediante el gradiente en el defecto o ante la presencia de insuficiencia tricuspídea.

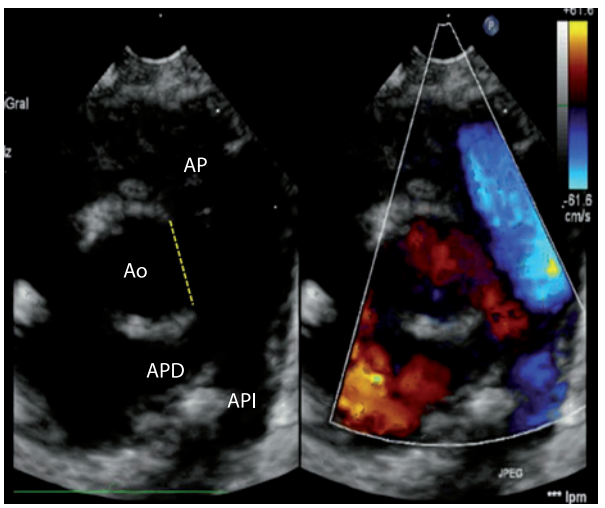



**Figura 23.7.** Diagnóstico ecocardiográfico de VAP. Imagen obtenida en plano paraesternal eje corto: *a la izquierda, con línea discontinua amarilla,* se señala el defecto entre los dos grandes vasos; *a la derecha,* el Doppler color confirma la comunicación de flujo entre ambas arterias (Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda)

El cateterismo cardíaco se reserva para aquellos casos en los que existan dudas diagnósticas o se sospeche la presencia de HTP, para establecer si las resistencias pulmonares son reactivas.

No es infrecuente que el diagnóstico no se realice precozmente o en la primera ecocardiografía, sobre todo cuando existen otras lesiones asociadas. Se necesita un alto índice de sospecha, por ejemplo, en pacientes pequeños con insuficiencia cardíaca o en mayores con HTP no explicadas.

## Tratamiento

Tras su diagnóstico, está indicado el cierre de la VAP en todos los casos. No se debe dilatar más allá de los 3-6 meses de vida, por el riesgo de desarrollo de HTP. El tratamiento médico se centrará en los pacientes con datos de insuficiencia cardíaca severa o en aquéllos con lesiones asociadas que precisen estabilización previa con inotrópicos, diuréticos o PGE1 (en los que se asocien cardiopatías *ductus*-dependientes).

El tratamiento de elección es quirúrgico. Se realiza bajo CEC y, en casos de VAP aislada, puede realizarse con *bypass* cardiocirculatorio en normotermia o hipotermia moderada (32 ºC). La vía de acceso recomendada es la esternotomía media, abordando el defecto a través de una incisión aórtica, pulmonar o en la propia ventana; la ventaja de este último abordaje es la mejor visualización coronaria y la menor incidencia de lesiones en los grandes vasos o válvulas semilunares. El defecto se cierra generalmente con parche (recomendado). Se debe tener una precaución especial con el *ostium* de la arteria coronaria izquierda, que suele estar en íntimo contacto con el defecto, y localizar adecuadamente la situación de la rama pulmonar derecha por si precisa ser reimplantada o ampliada con el parche.

En la actualidad, la mortalidad en la corrección quirúrgica de la VAP sin lesiones asociadas debe ser tendente a cero, con un pronóstico a largo plazo excelente. La morbilidad precoz puede incluir la presencia de estenosis pulmonar o defectos residuales.

El tratamiento intervencionista suele estar limitado técnicamente por el tamaño del defecto, y la eventualidad de alteraciones en el origen de las coronarias relacionadas con el mismo, que, además, son difíciles de perfilar angiográficamente antes del procedimiento. Existen, no obstante, algunos casos reportados de cierre percutáneo (en general, de VAP pequeñas) con distintos tipos de dispositivos oclusores, aunque también se han realizado cierres en defectos grandes.

## Ideas para recordar

- El DAP supone un 5-10% de las CC, aunque parece que su incidencia real en la edad pediátrica es creciente, dada la frecuencia de su diagnóstico ecocardiográfico incidental.
- Su espectro clínico es muy variable, y depende no sólo de su tamaño, sino de la magnitud del cortocircuito que genera, lo que a su vez determina su repercusión hemodinámica.

- Las indicaciones para su cierre se basan en la prevención de la progresión de enfermedad vascular pulmonar, la prevención de endocarditis relacionada y la reversión de la insuficiencia cardíaca izquierda en los casos en que presenta repercusión hemodinámica. Continúa sin embargo en debate la indicación de cierre del *ductus* "silente".

- Su diagnóstico y valoración es ecocardiográfico, y debe incluir la identificación de posibles lesiones cardíacas asociadas, especialmente de aquéllas que generan situaciones hemodinámicas *ductus*-dependientes.

- El tratamiento intervencionista ha desplazado al quirúrgico, al demostrar altas tasas de eficacia y seguridad. Su indicación en pacientes de cada vez menor peso y tamaño se ha extendido paulatinamente.

- La VAP es una entidad muy infrecuente (0,2-0,6% de las CC), no habiéndose podido relacionar hasta la fecha con ningún factor ambiental ni genético. Su forma de presentación es en asociación con otras malformaciones cardíacas, hasta en un 50% de los casos.

- Su clasificación anatómica se basa en la localización del defecto, desde proximal en la cercanía de las válvulas sigmoideas, hasta distal interesando la bifurcación pulmonar, con un espectro morfológico continuo.

- Las manifestaciones clínicas de la VAP aislada son similares a las de otros defectos septales con cortocircuito izquierda-derecha amplios, con inicio de los síntomas de insuficiencia cardíaca hacia el mes de vida.

- El tratamiento de elección es la corrección quirúrgica precoz en periodo de lactante, con tasas de mortalidad tendentes a cero cuando su reparación no asocia otras lesiones cardíacas.

## Bibliografía


- Backer CL, Mavroudis C. Surgical management of aortopulmonary window: a 40-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 21: 773-779.

- Bass JL, Wilson N. Transcatheter occlusion of the patent ductus arteriosus in infants-experimental testing of a new Amplatzer Device. *Cathet Cardiovasc Interv* 2014; 83: 250-255.

- Benson LN, Cowan KN. The arterial duct: its persistence and its patency. *Paediatric Cardiology.* Anderson RH, Baker EJ, Redington AN, Rigby ML, Wernovski G. Philadelphia. Churchill Livingstone, 2002; 1405-1459.

- Bermúdez-Cañete R, Santoro G, Bialkowsky J, *et al.* Patent ductus arteriosus occlusion using detachable coils. *Am J Cardiol* 1998; 82: 1547-1549.

- Berry TE, Bharati S, Muster AJ, *et al.* Distal aortopulmonary septal defect, aortic origin of the right pulmonary artery, intact ventricular septum, patent ductus arteriosus and hypoplasia of the aortic isthmus: a newly recognized syndrome. *Am J Cardiol* 1982; 49: 108-116.

- Bhole V, Miller P, Metha C., *et al.* Clinical evaluation of the new Amplatzer Duct Occluder II for patent arterial duct occlusion. *Cathet Cardiovasc Interv* 2009; 74: 762-769.

- Feltes TF, Bacha E, Beekman RH, *et al.* Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011; 123: 2607-2652.

- Fortescue EB, Lock JE, Galvin T, *et al.* To close or not to close: the very small patent ductus arteriosus. *Congenit Heart Dis* 2010; 5: 354-365.

- Gross RE, Hubbard JP. Surgical ligation of a patent ductus arteriosus. A repport of first success-full case. *JAMA* 1939; 112: 729-731.

- Hew CC, Bacha EA, Zurakowski D, Del Nido PJ, Jonas RA. Optimal surgical approach for repair of aortopulmonary window. *Cardiol Young* 2001; 11: 385-390.

- Jacobs JP, Quintessenza JA, Gaynor JW, *et al.* Congenital heart surgery nomenclature and database project: aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: S44–S49.

- Kiran VS, Singh MK, Shah S, Jhon C, Maheshwari S. Lessons learned from a series of patients with missed aortopulmonary windows. *Cardiol Young* 2008; 18: 480-484.

- Krichenko A, Benson LN, Burrows P, *et al.* Angiographic classification of the isolated, persistently patent ductus arteriosus and implications for percutaneous catheter occlusion. *Am J Cardiol* 1989; 63: 877-880.

- Maroto C, Enríquez de Salamanca F, Herráiz I, Zabala JI. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 67-82.

- Maroto C, Maroto E, Mortera C. Aplicaciones de la ecocardiografía Doppler en las anomalías hemodinámicas del recién nacido. En: *Principios y práctica del Doppler cardiaco.* García-Fernández. Madrid. Interamericana McGraw-Hill, 1995; 391-406.

- McElhinney DB, Reddy VM, Tworetzky W, Silverman NH, Hanley FL. Early and late results after repair of aortopulmonary septal defect and associated anomalies in infants < 6 months of age. *Am J Cardiol* 1998; 81: 195-201.

- Mori K, Ando M, Takao A, Ishikawa S, Imai Y. Distal type of aortopulmonary window. Report of 4 cases. *Br Heart J* 1978; 40: 681-689.
- Moruno A, Santos J, Grueso J, *et al.* Aortopulmonary window: clinical assessment and surgical results. *Rev Esp Cardiol* 2002; 55: 266-270.
- Naik GD, Chandra VS, Shenoy A, Isaac BC, Shetty GG, Padmakumar P, Jayranganath M. Transcatheter closure of aortopulmonary window using Amplatzer device. *Catheter Cardiovasc Interv* 2003; 59: 402-405.
- Noonan PM, Desai T, De Giovanni J. Closure of an aortopulmonary window using the Amplatzer Duct Occluder II. *Pediatr Cardiol* 2013; 34: 712-714.
- Pass R, Hijazi Z, Hsu D, Lewis V, Hellenbrand W. Multicenter USA Amplatzer patent ductus arteriosus occlusion device trial: initial and one-year results. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 513-519.
- Porstmann W, Wierny L, Warnke H, *et al.* Catheter closure of patient ductus arteriosus; 62 cases treated without thoracotomy. *Radiol Clin North Am* 1971; 9: 203-218.
- Samanek M, Voriskova M, *et al.* Congenital heart disease among 815.569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 411–417.
- Schneider DJ. The patent ductus arteriosus in term infants, children and adults. *Semin Perinatol* 2012; 36: 146-153.
- Tacy TA. Abnormalities of the ductus arteriosus and pulmonary arteries. En: *Echocardiography in pediatric and congenital heart disease.* Wyman WL, Mertens LL, Cohen MS, Geva T. Oxford. Wiley-Blackwell, 2009; 283-296.
- Tehan V, Nigam A, Tyagi S. Percutaneous closure of non-restrictive aortopulmonary window in three infants. *Catheter Cardiovasc Interv* 2008; 71: 405-411.
- Tulloh RM, Rugby ML. Transcatheter umbrella closure of aortopulmonary window. *Heart* 1997; 77: 479-480.
- Villa E, Eynden FV, Le Bret E, Folliguet T, Laborde F. Paediatric video-assisted thoracoscopic clipping of patent ductus arteriosus: experience in more than 700 cases. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 25: 387-393.
- Wyler MC, Barnes M, Mitchell M, Tweddell JS. Aortopulmonary window. En: *Pediatric and congenital cardiology, cardiac surgery and intensive care.* Da Cruz EM, Ivy D, Jaggers J. London. Springer-Verlag, 2014; 1493-1504.

# 24

# *Ductus* arterioso persistente en el prematuro

María del Pilar Bas Suárez
Carmelo Tejera Ramírez
Hipólito Falcón González
Pedro Suárez Cabrera

*Servicio de Cardiología Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria*

***OBJETIVOS***

- Conocer las peculiaridades del DAP en el recién nacido prematuro, profundizando en su fisiopatogenia y en los métodos diagnósticos para su determinación.
- Descubrir las distintas opciones de tratamiento de esta entidad y las posibilidades de manejo tanto médico como quirúrgico o incluso conservador.

## 24.1. Introducción

El *ductus* arterioso es una importante estructura vascular fetal que comunica la aorta descendente (5-10 mm distal al origen de la arteria subclavia izquierda) con la arteria pulmonar principal cerca del origen de la rama pulmonar izquierda. Su presencia es esencial e indispensable para la vida fetal, dado que soporta el mayor porcentaje del gasto del VD favoreciendo un *shunt* pulmonar sistémico durante este periodo.

La persistencia del *ductus* arterioso más allá del tercer día o DAP se asocia en los recién nacidos prematuros a un aumento de la morbimortalidad, especialmente en los de menos de 1.500 g. Robos ductales moderados o grandes pueden comprometer la perfusión de órganos vitales como los riñones, el cerebro o el intestino. Estudios epidemiológicos han mostrado una relación entre DAP y aumento de patologías relacionadas con la prematuridad como la hemorragia intraventricular, la enterocolitis necrotizante o la leucomalacia periventricular. Sin embargo, la evidencia sobre la asociación entre dichas enfermedades y el DAP es conflictiva, y no implica necesariamente causalidad.

## 24.2. Epidemiología

La persistencia del *ductus* arterioso es inversamente proporcional a la edad gestacional y al peso al nacimiento en prematuros. En esta población, hasta 1 de cada 3 puede presentar un DAP que precise tratamiento, siendo más frecuente en aquéllos que presentan distrés respiratorio y no hayan recibido corticoides prenatales. Esta cifra puede ascender hasta un 55-60% en prematuros extremos con pesos < 750 g.

## 24.3. Etiología y fisiopatogenia

Durante la vida fetal, la función respiratoria y nutricional se lleva a cabo por la placenta. El patrón circulatorio fetal se caracteriza fundamentalmente por la existencia de cortocircuitos derecha-izquierda y por las elevadas resistencias pulmonares. Como consecuencia, la sangre que llega al VD puentea las arterias pulmonares (*shunt* derecha-izquierda) y a través del *ductus* arterioso

alcanza la aorta descendente. En el feto este gran *shunt* convierte al *ductus* arterioso en un vaso muy importante cuyo tamaño es similar al de la aorta que se dirige a la aorta descendente y desde allí a la placenta.

La permanencia del *ductus* arterioso en la vida fetal está regulada por diversos factores **(Figura 24.1),** tales como los bajos niveles de presión arterial de oxígeno fetal y los niveles elevados de PGE2. El óxido nítrico también juega un papel en la permanencia del *ductus* arterioso abierto en la vida fetal.

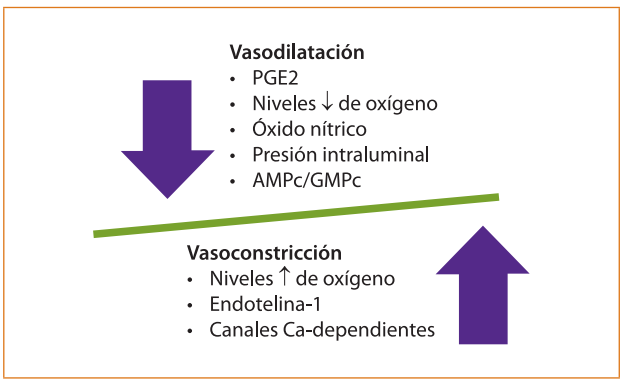



**Figura 24.1.** Balance entre los factores que promueven la vasodilatación del *ductus* arterioso en el feto y los que favorecen la vasoconstricción y el cierre del mismo al nacimiento

Al nacimiento y con las primeras respiraciones, el pulmón asume la función respiratoria llevada a cabo hasta entonces por la placenta, provocando una caída brusca en las RVP y un aumento en los niveles arteriales de oxígeno que condicionarán el cierre progresivo del *ductus* arterioso. El descenso de los niveles de circulantes de PGE2 y la formación por el *ductus* arterioso de un potente vasoconstrictor como es la endotelina-1, que actúa a su vez incrementando el calcio intracelular, contribuyen al cierre del *ductus* arterioso.

El cierre del DAP tiene lugar en dos etapas. Un cierre funcional "provisional" se produce en pocas horas tras el nacimiento debido a la contracción de las células de la capa muscular media. Posteriormente ocurre un proceso de proliferación celular, formación de neoíntima y remodelado del DAP que desencadena el cierre definitivo del vaso. Esta proliferación y remodelado fisiológicos se observan como respuesta a la hipoxia/isquemia que la contracción vascular desencadena en la pared ductal y recuerda, en gran medida, al proceso patológico que tiene lugar durante el desarrollo de lesiones aterotrombóticas en vasos como las arterias coronarias o cerebrales donde las plaquetas también juegan un importante papel.

En el recién nacido pretérmino, el conducto arterioso permanece frecuentemente abierto un mayor número de días con respecto al RNT, ya que aun cuando exista una constricción del *ductus,* la remodelación por profunda hipoxia suele fallar debido a que se requiere una mayor constricción del *ductus* para producir el mismo nivel de hipoxia en la pared del *ductus* como el que se encuentra en el RNT. Para comprender este fenómeno es preciso entender las diferencias estructurales del *ductus* arterioso en el prematuro y en el RNT **(Figura 24.2).**

Aunque la mayor fuente de nutrientes en el *ductus* es a través de la luz, una sustancial cantidad de éstos deriva de los *vasa vasorum,* que suplen y nutren las capas externas del *ductus* en el feto a término o RNT, atravesando su estructura y permaneciendo a una distancia de 400-500 µm de la luz. Esta distancia entre la luz y los *vasa vasorum* se llama zona avascular y es clave en el proceso de contracción ductal y cierre del mismo. En el RNT, la constricción inicial conlleva una oclusión de los *vasa vasorum,* que im-

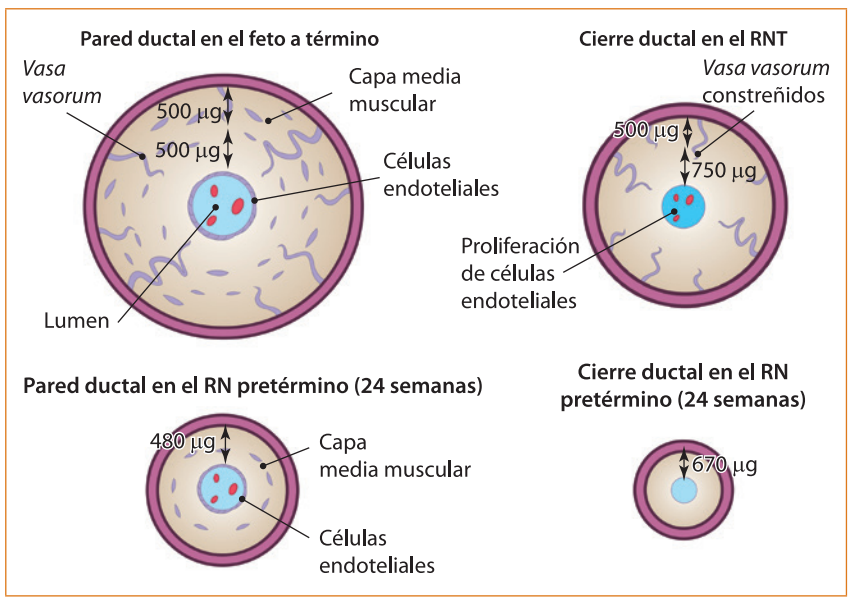



**Figura 24.2.** Esquema de cortes transversales de la pared del *ductus* arterioso en el feto a término y en el recién nacido a término, así como en el recién nacido prematuro de 24 semanas de edad gestacional. Obsérvese cómo la constricción posnatal del *ductus* arterioso en el recién nacido a término da lugar a una contracción de las células de la capa media musculares con la consiguiente compresión de los *vasa vasorum*. La hipoxia/isquemia del área ductal supone un estímulo para la proliferación de células endoteliales y la activación de las mismas a nivel de la luz del *ductus,* la acumulación de factor de von Willebrand y fibrinógeno, adoptando la pared un fenotipo "protrombótico" con acumulación de plaquetas en la luz. En la pared ductal de un prematuro de 24 semanas no están desarrollados los *vasa vasorum* que no penetran hasta la capa muscular media. De ahí que la constricción del *ductus* del prematuro precise una mayor constricción vascular, ya que no existe esa zona vulnerable de isquemia en la pared ductal dado que la capa muscular media se nutre directamente de la luz

pide la llegada de nutrientes a las capas externas y, tiene lugar en el centro del *ductus* arterioso una zona isquémica. En el *ductus* de un prematuro extremo (p. ej., 24 semanas de gestación), el tamaño de la pared ductal mide aproximadamente 200 µm de grosor. Los *vasa vasorum* finalizan en la adventicia y no penetran hasta la capa media, nutriéndose esta delgada pared vascular a través del *lumen*. Como consecuencia de estas diferencias estructurales, durante el cierre del *ductus* arterioso en el RNP, no existe una zona vulnerable de isquemia en la pared ductal que suponga el nivel óptimo de hipoxia necesario para el inicio del remodelado tan esencial en el cierre definitivo del *ductus* arterioso.

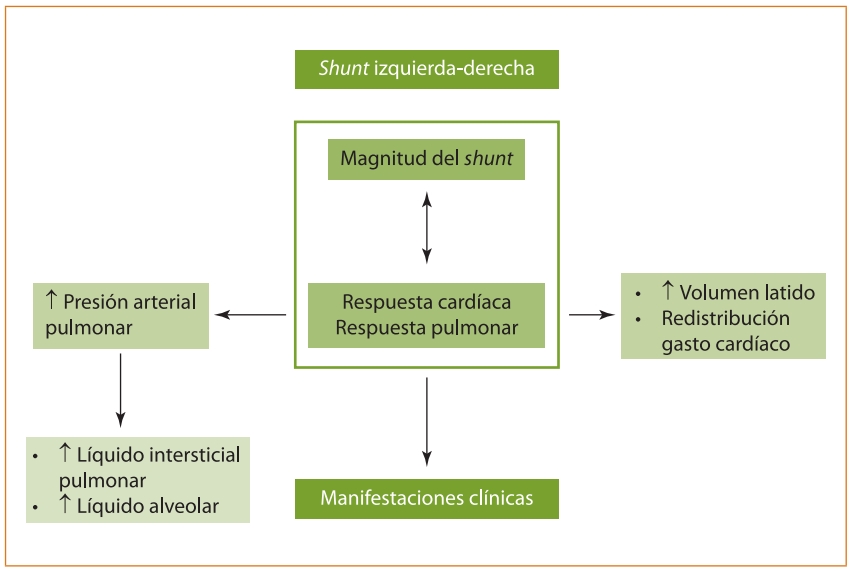



**Figura 24.3.** Fisiopatología de la persistencia del *ductus* arterioso. Las manifestaciones clínicas vienen determinadas por la cantidad de *shunt* izquierda-derecha que provoca sobrecarga pulmonar (hiperaflujo) y del robo del flujo sistémico

Junto al factor histológico de la pared del *ductus* se añaden otros factores que contribuyen al fracaso del cierre del *ductus* arterioso en el prematuro:

- Menor respuesta al efecto constrictor del oxígeno.
- Mayor sensibilidad a los niveles de PGE2, que debería ser menor tras el nacimiento.
- Incremento en la producción de NO tras el nacimiento.

## 24.4. Implicaciones hemodinámicas. Manifestaciones clínicas

En el periodo fetal, las elevadas RVP permiten un *shunt* pulmonar-sistémico, mientras que en el periodo posnatal, tras descender las RVP, la persistencia del *ductus* conduce a un incremento del flujo sanguíneo desde la aorta a la arteria pulmonar. Este cortocircuito de sangre izquierda-derecha supondrá un incremento del flujo sanguíneo pulmonar y un secuestro de sangre de la circulación sistémica. Las consecuencias fisiológicas de este "robo ductal" dependerán del tamaño del *shunt* y de la respuesta del corazón, pulmones y otros órganos a tal cortocircuito **(Figura 24.3).**

A nivel pulmonar, el DAP incrementa el flujo sanguíneo favoreciendo el edema pulmonar y reduciendo la distensibilidad pulmonar. Con ello, el tiempo de ventilación mecánica se prolonga y aumentan las necesidades de oxígeno, incrementándose probablemente el riesgo de padecer broncodisplasia pulmonar. Asimismo, el riesgo de hemorragia pulmonar también se encuentra incrementado en prematuros con mayor tamaño ductal.

El descenso del gasto cardíaco secundario al cortocircuito izquierda-derecha lleva consigo una hipoperfusión a los órganos vitales. La disminución del flujo a nivel renal condiciona una hipoperfusión renal con la consecuente disminución del filtrado glomerular que deviene en insuficiencia renal secundaria. Por otra parte, complicaciones gastrointestinales como la enterocolitis necrotizante se han asociado frecuentemente a la persistencia del *ductus* arterioso. A nivel cerebral es bien conocido que *shunts* importantes reducen el flujo cerebral y la oxigenación cerebral, hecho que puede contribuir al incremento del riesgo de hemorragia intraventricular y leucomalacia periventricular en prematuros.

En la **Tabla 24.1** se exponen las manifestaciones clínicas que pueden estar presentes en un *ductus* arterioso persistente hemodinámicamente significativo (DAP HS).

| DAP HS: signos clínicos |
|---|
| · Taquicardia |
| · Precordio hiperdinámico |
| · Empeoramiento del estado respiratorio |
| · Taquipnea |
| · Apnea |
| · Cardiomegalia |
| · Soplo sistólico *in crescendo* |
| · Pulsos pedios saltones |
| · Dependencia CPAP |
| · Hepatomegalia |
| · Oligoanuria |
| · Acidosis metabólica |
| · Hipotensión diastólica |
| · Aumento de la presión diferencial (presión del pulso > 25-30 mmHg) |
| · Caída de la presión arterial media |
| · Acidosis metabólica |

**Tabla 24.1.** Signos clínicos de DAP HS

# 24.5. Enfoque diagnóstico

El diagnóstico del DAP HS se realiza en virtud de la clínica y de los hallazgos ecográficos. El concepto de hemodinámicamente significativo es algo "amplio". Un DAP HS es aquél que, en general, es sintomático, pero puede no serlo, y en el que se demuestra en la ecocardiografía Doppler que existe un cortocircuito de izquierda a derecha importante a través del DAP.

Los hallazgos clínicos podrían ser de ayuda, pero tienen el inconveniente de presentar una alta especificidad y una baja sensibilidad para el diagnóstico de DAP HS. Quizá la hipotensión arterial sistémica con cifras más bajas de presiones tanto sistólicas como diastólicas suponga una de las características más específicas y sensibles a la hora de diagnosticar el DAP HS.

## Ecografía cardíaca

La ecografía bidimensional Doppler color ha demostrado ser el método más seguro para diagnosticar el DAP HS en pacientes prematuros, incluso en aquéllos que no han presentado clínica (silente). La sensibilidad de este recurso diagnóstico se ha reportado de un 89% y presenta una especificidad del 91%. En la actualidad, existen numerosos datos que se emplean para diagnosticar el DAP HS, pero ninguno totalmente válido de manera aislada.

A continuación, se describen los parámetros más destacados de DAP HS:

- **Tamaño del *ductus*.** El diámetro transductal es uno de los parámetros habitualmente usado para determinar si un DAP es hemodinámicamente significativo o no. Presenta una alta sensibilidad (94%) y especificidad (90%) cuando se realiza por ecocardiografía bidimensional **(Figura 24.4),** disminuyendo ligeramente si se realiza la medición de la estructura con Doppler color. Un diámetro > 1,5 mm medido por Doppler color es indicativo de DAP HS, mientras que si la medición es por ecocardiografía bidimensional la medida del DAP HS debe ser > 1,4 mm/kg.
- **Relación AI/aorta.** La dilatación de cavidades izquierdas del corazón es, junto con el tamaño ductal, una de las medidas más usada para determinar un DAP HS. Tal medición se realiza en el plano longitudinal largo a nivel del anillo aórtico con el modo M y presenta una sensibilidad y especificidad similares al diámetro ductal **(Figura 24.5).** Una ratio AI/aorta > 1,4 es sugestiva de DAP HS.

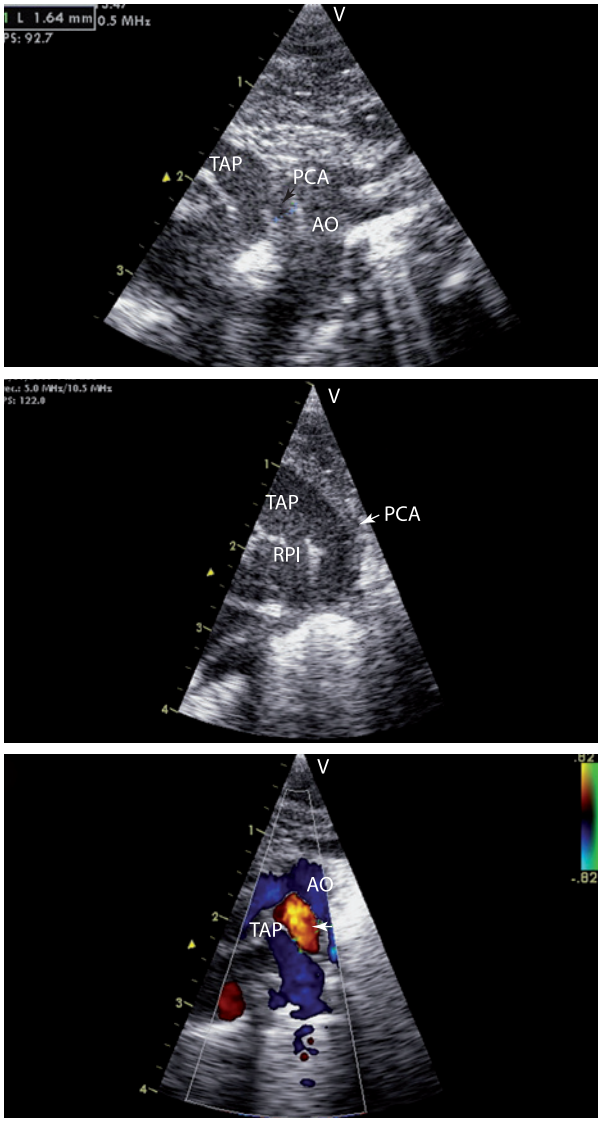



**Figura 24.4.** Corte ecográfico supraesternal bidimensional y Doppler color para ver el *ductus* (AO: aorta; RPI: rama pulmonar izquierda; TAP: tronco arteria pulmonar)

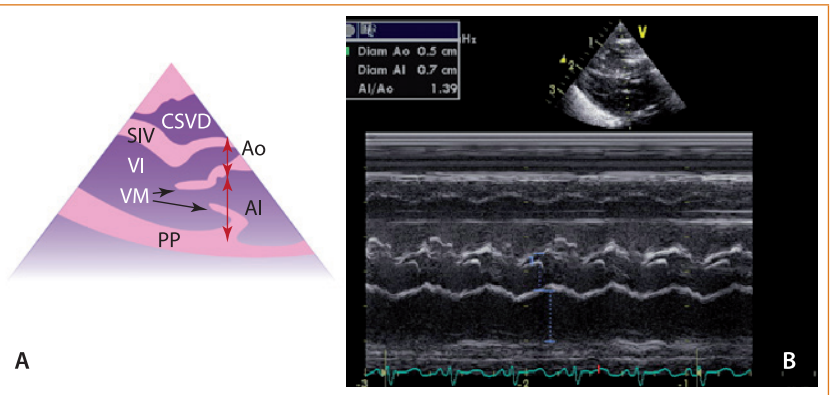



**Figura 24.5.** Corte ecográfico en plano longitudinal en modo M **(A)** y en modo bidimensional **(B).** El índice AI/aorta resulta de dividir las medidas obtenidas en modo M *(flechas rojas)*

- **Flujo retrógrado holosistólico en la aorta descendente.** Es indicativo de un DAP amplio con robo sistémico a la circulación pulmonar. Cuanto mayor sea el flujo invertido más repercusión existirá.
- **Patrón de flujo pulsado o continuo a través del DAP.** Es también indicativo de la presencia de un DAP HS. Para determinar este patrón de flujo es necesaria la utilización del Doppler.
- **Velocidad transductal y de flujo diastólico de la arteria pulmonar izquierda posductal.** La rama pulmonar izquierda recibirá el *shunt* izquierda-derecha provocado por el *ductus;* de ahí que la velocidad media a nivel de dicha rama pulmonar > 0,42 m/s y una velocidad en el flujo diastólico final > 0,20 m/s sean indicadores de *ductus* amplio hemodinámicamente significativo.

### Biomarcadores

Existe un incremento de evidencia en los últimos años que sugiere el papel de los biomarcadores, como el BNP (péptido natriurético cerebral o de tipo B) y el NR-pro-BNP (prohormona N-terminal del BNP), en el diagnóstico del DAP HS. El BNP podría constituir en el futuro una herramienta de apoyo al diagnóstico al identificar a los pacientes subsidiarios de tratamiento médico. Estos biomarcadores permiten, asimismo, monitorizar la respuesta del DAP al tratamiento con inhibidores de la enzima COX, pues ante concentraciones de BNP < 100 pg/ml durante el tratamiento con indometacina permiten suspender el tratamiento y no exponer al recién nacido prematuro a un mayor número de dosis.

Es interesante destacar que los niveles plasmáticos de NT-pro-BNP y troponina T se encuentran elevados en RNP < 32 semanas con DAP que desarrollan hemorragia intraventricular grave y muerte comparados con los que no presentan complicaciones.

El futuro y las próximas investigadores terminarán por dilucidar el papel de los biomarcadores en el diagnóstico y tratamiento del DAP HS en recién nacidos prematuros.

## 24.6. Tratamiento

Clásicamente y durante más de tres décadas los neonatólogos han estado convencidos de que un DAP HS debía cerrarse en los recién nacidos prematuros con el fin de evitar las complicaciones. La Sociedad Iberoamericana de Neonatología recomendó en un consenso publicado en el año 2008 que todo DAP HS siempre debería tratarse para evitar un incremento en la morbimortalidad de esta población. Sin embargo, en los últimos años varios autores han añadido mayor controversia al tema, alegando una falta de evidencia científica en el tratamiento del DAP y la aparición de complicaciones ulteriores asociadas en mayor medida al tratamiento quirúrgico del DAP.

No existen guías de recomendación mundiales y las pautas de tratamiento cambian entre los distintos centros e incluso entre los distintos profesionales del mismo centro. A continuación, se desgrana cada uno de los tipos de tratamientos disponibles para el cierre del DAP HS, que hasta la fecha y en espera de mayor número de ensayos clínicos controlados y aleatorizados que arrojen más luz, constituyen una de las prácticas más generalizadas en las UCI neonatales.

### Tratamiento médico

Existen comercializados dos fármacos inhibidores no selectivos de la COX como son la indometacina y el ibuprofeno, cuya eficacia depende de la edad gestacional a la que se administren. Así, son menos eficaces para el cierre del DAP en los prematuros extremos, hecho a menudo atribuido a la inadecuada contracción de las células de la capa muscular de las paredes del endotelio.

La indometacina ha sido el tratamiento farmacológico utilizado convencionalmente para cerrar el DAP. Sin embargo, a pesar de su eficacia demostrada, su uso se ha asociado a complicaciones derivadas de la disminución que provoca en la perfusión cerebral, renal y mesentérica. En la década de 1990 se generalizó el uso de la administración profiláctica de indometacina (administrada en las primeras 6-24 h) dado que algunos autores propugnaron junto a la disminución de la aparición del DAP una reducción en la incidencia de hemorragia intraventricular grave. Posteriormente varios ensayos clínicos han demostrado que el beneficio en la disminución de hemorragia intraventricular grave no se acompaña de una mejoría en el neurodesarrollo a largo plazo. De ahí que la recomendación de la administración profiláctica de indometacina en el primer día de vida se haya abandonado, ya que se expone a muchos RNP a un fármaco innecesario (60% de los DAP en el primer día se cerrarán espontáneamente) no exento de efectos secundarios.

En los últimos años, se ha desarrollado otro inhibidor de la COX de administración intravenosa como es el ibuprofeno, si bien recientes estudios demuestran que su administración oral es igual de efectiva (tasa de éxito entre 60-80%) y no añade más efectos secundarios. Presenta igual tasa de éxito (60-80%) en el cierre del DAP que la indometacina, pero en los ensayos clínicos se observó menor incidencia de oliguria y enterocolitis necrotizante. Sin embargo, la administración profiláctica con ibuprofeno se ha asociado a casos de HTP (especialmente la forma trometanol), y en algunos estudios se ha observado que la incidencia de broncodisplasia es mayor en los pacientes tratados con este inhibidor de la COX.

En cuanto a la farmacocinética, el ibuprofeno se encuentra casi en un 95% de su concentración ligado a la albúmina y se sabe que compite por su unión con la bilirrubina. Sin embargo, el uso del ibuprofeno no ha supuesto un incremento en la tasa de *kernicterus* en los pacientes tratados e incluidos en los ensayos clínicos, ni se ha observado un aumento en la incidencia de ictericia en los pacientes tratados. Debido a las características descritas, el ibuprofeno constituye hoy en día uno de los fármacos de elección para el cierre farmacológico del *ductus*.

La tasa de cierre ductal de ambos fármacos es similar, entre un 60-80%. En caso de fracaso de cierre tras un primer ciclo de inhibidores de la COX, una segunda tanda de tratamiento está indicada. En este caso, la tasa de éxito de cierre de ambos fármacos se sitúa en torno a un 44%. Las dosis recomendadas de estos dos inhibidores de la COX se exponen en la **Tabla 24.2** y en la **Tabla 24.3.**

| Indometacina (dosis administradas cada 12 h) | < 48 h | > 48 h | > 7 días |
|---|---|---|---|
| 1.ª dosis (mg/kg) | 0,2 | 0,2 | 0,2 |
| 2.ª dosis (mg/kg) | 0,1 | 0,2 | 0,25 |
| 3.ª dosis (mg/kg) | 0,1 | 0,2 | 0,25 |

**Tabla 24.2.** Pauta recomendada de la indometacina

| Ibuprofeno (dosis administradas cada 24 h) | |
|---|---|
| 1.ª dosis (mg/kg) | 10 |
| 2.ª dosis (mg/kg) | 5 |
| 3.ª dosis (mg/kg) | 5 |

**Tabla 24.3.** Pauta recomendada del ibuprofeno

Las contraindicaciones del tratamiento médico son:

- Insuficiencia renal: oliguria < 0,5 ml/kg/h o creatinina > 1,8 mg/dl (de elección el ibuprofeno por no presentar efectos renales).
- Plaquetopenia < 25.000 (valorar transfusión).
- Hemorragia activa o intraventricular.
- Enterocolitis necrotizante.

## Tratamiento conservador

El manejo conservador del DAP incluye todos aquellos procedimientos orientados a la disminución del *shunt* izquierda-derecha sin tratamiento con inhibidores de la síntesis de prostaglandinas. Se recomiendan medidas conservadoras como la restricción hídrica (110-130 ml/kg/día), la administración de dopamina o el uso de CPAP con PEEP elevada en aquellos DAP que permanecen abiertos, pero no son hemodinámicamente significativos. Otras medidas de tipo conservador podrían ser mantener un hematocrito superior a 35% o una hipercapnia permisiva en niños ventilados.

El uso de furosemida está desaconsejado por favorecer la producción renal de prostaglandinas que minimiza la respuesta del DAP al tratamiento farmacológico.

## Tratamiento quirúrgico

Una de las opciones terapéuticas del DAP ha sido clásicamente su ligadura quirúrgica. Algunos autores abogan por realizar dicha intervención en aquellos prematuros que han presentado un fracaso del tratamiento médico para el cierre de un DAP HS con gran repercusión clínica.

El cierre quirúrgico, a pesar de ser un procedimiento sencillo que puede incluso realizarse a través de videotoracoscopia, no está exento de complicaciones tales como sangrado, lesión de cuerdas vocales, atelectasias, neumotórax, infección y, a largo plazo, escoliosis. Es relativamente frecuente (30%) la aparición de hipotensión poscirugía, que requiere un aumento de vasopresores debido a una disfunción del VI en las horas posteriores a la cirugía. Varios estudios demuestran que los prematuros tratados con ligadura quirúrgica presentan una mayor necesidad de ventilación prolongada, mayores concentraciones de oxígeno y una mayor incidencia de alteraciones en el neurodesarrollo. De ahí que el cierre quirúrgico se reserve para aquéllos en los que el DAP sea hemodinámicamente significativo, el tratamiento médico haya fracasado o esté contraindicado y el paciente se encuentre conectado a ventilación mecánica con elevada asistencia o precise fármacos vasoactivos para mantener presiones arteriales aceptables.

En los últimos años se está generalizando el uso de toracoscopia videoasistida cerrando el DAP con clips, con lo que se reduce el tiempo operatorio con una menor morbilidad acompañante y una menor incidencia de *ductus* residual (0%) frente a la ligadura clásica (3-5%) e, incluso se está realizando cierre ductal por cateterismo intervencionista.

## Ideas para recordar

- La presencia del *ductus* arterioso supone un incremento de morbimortalidad en recién nacidos prematuros.
- La ecocardiografía bidimensional Doppler color ha demostrado ser el método más seguro para diagnosticar el DAP HS en pacientes prematuros.
- Los inhibidores no selectivos de la enzima COX como la indometacina y el ibuprofeno se emplean para el cierre del DAP. Ambos presentan una tasa de cierre ductal similar.

- La oliguria/fracaso renal es más frecuente en los pacientes tratados con indometacina. El uso de ibuprofeno se ha asociado a una mayor incidencia de broncodisplasia pulmonar y HTP.

- El cierre quirúrgico del DAP se reserva para casos seleccionados, pues empeora el pronóstico de estos pacientes a largo plazo y no está exento de complicaciones inherentes a la cirugía.

## Bibliografía


- Benitz WE. Patent ductus arteriosus: to treat or not to treat? *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2012; 97(2): 80-82.

- Bose CL, Laughon MM. Patent ductus arteriosus: lack of evidence for common treatments. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2007; 92(6): 498-502.

- Chorne N, Leonard C, Piecuch R, Clyman RI. Patent ductus arteriosus and its treatment as risk factors for neonatal and neurodevelopmental morbidity. *Pediatrics* 2007; 119(6): 1165-1174.

- De Felice C, Bechelli S, Tonni G, Hansmann G. Systematic underestimation of oxygen delivery in ventilated preterm infantile. *Neonatology* 2009; 98(1): 18-22.

- Echtler K, Stark K, Lorenz M, *et al.* Platelets contribute to postnatal occlusion of the ductus arteriosus. *Nat Med* 2010; 16(1): 75-82.

- El Hajjar M, Vaksmann G, Rakza T, Kongolo G, Storme L. Severity of the ductal shunt: a comparison of different markers. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 2005; 90: 19-22.

- Evans N, Malcolm G, Osbron D, Kluchow M. Diagnosis of patent ductus arteriosus in preterm infants. *Neoreviews* 2004; 5: 86-96.

- Evans N, Moorcraft J. Effect of patency of the ductus arteriosus on blood pressure in very preterm infants. *Arch Dis Child* 1992; 67: 1169-1173.

- Golombek SG, Sola A, Baquero H, Borbonet D, Cabañas F, Fajardo C, Goldsmit G, Lemus L, *et al.* Primer Grupo de Consenso Clínico SIBEN (First SIBEN clinical consensus: diagnostic and therapeutic approach to patent ductus arteriosus in premature newborns) *An Pediatr (Barc)* 2008; 69(5): 454-481.

- Hamrick SE, Hansmann G. Patent ductus arteriosus of the preterm infant. *Pediatrics* 2010; 125(5): 1020-1030.

- Hermes-DeSantis ER and Clyman RI. Patent ductus arteriosus: pathophysiology and management. *J Perinatol* 2006; 26 Suppl 1: 14-8; 22-23.

- Lemons JA, Bauer CR, Oh W, *et al.* Very low birth weight outcomes of the National Institute of Child health and human development neonatal research network, January 1995 through December 1996. NICHD Neonatal Research Network. *Pediatrics* 2001; 107: E1.

- Roberts P, Adwani S, Archer N, Wilson N. Catheter closure of the arterial duct in preterm infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2007; 92: F248-F250.

- Rudolph AM. The changes in the circulation after birth. Their importance in congenital heart disease. *Circulation* 1970; 41: 343.

- Schmidt B, Davis P, Moddemann D, *et al.* Trial of indomethacin prophylaxis in preterms investigators. Long-term effects of indomethacin prophylaxis in extremely-low-birth-weight infants. *N Engl J Med* 2001; 344: 1966-1972.

- Van Overmeire B, Smets K, Lecoutere D, *et al.* A comparison of ibuprofen and indomethacin for closure of patent ductus arteriosus. *N Engl J Med* 2000; 343(10): 674-681.

# 25

# Estenosis valvular pulmonar

Marta López Ramón
José Salazar Mena
Lorenzo Jiménez Montañés

*Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza*

***OBJETIVOS***

- Conocer las distintas formas de estenosis valvular pulmonar no asociada a otras cardiopatías.
- Comprender el desarrollo de los mecanismos fisiopatológicos compensatorios.
- Reconocer los signos y síntomas de la estenosis pulmonar.
- Conocer la técnica terapéutica, los resultados y las posibles complicaciones a corto y largo plazos.
- Realizar la valoración de la estenosis valvular pulmonar crítica neonatal.

## 25.1. Introducción

La obstrucción congénita al TSVD se debe frecuentemente a estenosis valvular pulmonar, pero puede deberse también a obstrucción subvalvular y supravalvular e involucrar al tronco y las ramas pulmonares. Con frecuencia, esta obstrucción va acompañada de otras anomalías cardíacas. El objetivo de este capítulo se centra en la estenosis valvular pulmonar aislada no asociada a otras lesiones cardíacas.

## 25.2. Incidencia

La estenosis valvular pulmonar aislada supone el 80-90% de todas las obstrucciones del TSVD. Se describió en 1761, por Morgagni, e inicialmente se consideró una enfermedad rara. Con el avance en los métodos diagnósticos en la actualidad supone un 8-10% de las CC. A veces se presenta en forma familiar, sobre todo con válvulas displásicas. Su herencia oscila entre el 1,7-3,6%.

## 25.3. Etiología y fisiopatogenia

Aunque el proceso embriológico exacto que conlleva la estenosis valvular pulmonar no se conoce del todo bien, se ha propuesto el mal desarrollo de la parte distal del *bulbus cordis*. La endocarditis fetal también se ha postulado como causa, pero no se ha demostrado. Los factores genéticos pueden jugar un papel como sugiere la bien conocida asociación entre estenosis pulmonar valvular y supravalvular con anomalías genéticas.

La estenosis pulmonar se caracteriza por fusión o ausencia de las comisuras. En la forma clásica, la válvula tiene forma de cúpula con visualización de 2 a 4 rafes, pero sin separación de valvas. Menos

frecuentemente, la válvula se encuentra engrosada de forma difusa con una, dos o tres valvas y fusión comisural. Un 10-20% de los casos son válvulas displásicas, con muy poca o ninguna fusión valvular, produciéndose la obstrucción por estas gruesas valvas formadas por tejido mixomatoso desorganizado, siendo el anillo valvular habitualmente pequeño; estas válvulas displásicas son las que se ven en la mayoría de casos con síndrome de Noonan.

Se producen cambios en el VD y en arteria pulmonar secundarios a la estenosis pulmonar. El VD, en particular el infundíbulo, se hipertrofia, y esta hipertrofia infundibular puede producir obstrucción dinámica subvalvular. Puede haber engrosamiento de la válvula tricúspide y del aparato subvalvular y puede existir insuficiencia tricuspídea. La AD puede dilatarse debido al aumento de presión necesario para llenar el VD hipertrófico. En muchos casos existe dilatación postestenótica de la arteria pulmonar que se puede extender a la rama pulmonar izquierda, resultado de la dirección del *jet* de flujo de alta velocidad a través de la válvula pulmonar. El grado de dilatación postestenótica no es proporcional a la gravedad de la obstrucción; suele ser más pronunciada en estenosis ligeras.

El principal efecto fisiopatológico de la estenosis pulmonar es el aumento de presión en el VD, proporcional a la gravedad de la obstrucción, que se acompaña de un aumento en la masa muscular que en función de la edad de presentación se realiza por mecanismos distintos. El miocardio fetal y neonatal responde al aumento de poscarga mediante una hiperplasia de los miocitos acompañada de un aumento en el número de capilares, mientras que pasada la época neonatal el miocardio responde a este aumento de presión con hipertrofia de los miocitos que no va acompañada de un aumento proporcional de capilares, por lo que el miocardio del neonato es capaz de tolerar mejor altas presiones. El VD sometido a alta presión puede dilatarse y fallar. Este proceso se exacerba por el desarrollo de insuficiencia tricuspídea en muchos casos. En pacientes con FOP o CIA puede aparecer cianosis central por cortocircuito derecha-izquierda debido al aumento de presión en la AD.

En el feto, las formas graves de estenosis pulmonar pueden dar lugar a un aumento del *shunt* derecha-izquierda a nivel auricular y a un VD hipoplásico debido a la hipertrofia y a los efectos de la reducción del flujo a su través.

## 25.4. Manifestaciones clínicas

La mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos y el diagnóstico se realiza por la auscultación de un soplo patológico en una exploración. La estenosis ligera y moderada no suele producir síntomas. Las formas más graves suelen producirlos en fases tardías de la infancia o al comienzo de la vida adulta (a excepción de la estenosis pulmonar grave neonatal).

Los síntomas iniciales son intolerancia al ejercicio y disnea debido a la incapacidad del VD para aumentar su gasto durante el esfuerzo. De forma más tardía pueden aparecer dolor torácico, síncope e incluso muerte súbita con el ejercicio debido a la menor perfusión miocárdica del VD por el inadecuado aumento del gasto cardíaco durante el ejercicio que puede dar lugar a isquemia y arritmias ventriculares.

A la auscultación se aprecia un primer ruido normal, seguido de un clic de eyección y un soplo sistólico en foco pulmonar, de tipo eyectivo, con la máxima intensidad a mitad de la sístole o más tarde. Cuanto más tardío es el pico de mayor intensidad, mayor es la obstrucción. Puede haber un frémito sistólico en la misma localización. El segundo ruido está desdoblado de forma proporcional a la gravedad de la obstrucción. El componente pulmonar del segundo ruido tiene una intensidad disminuida en proporción a la presión de la arteria pulmonar (cuanto más baja sea la presión pulmonar, menos intenso será el componente pulmonar del segundo ruido). En la estenosis grave puede aparecer un cuarto tono en el borde esternal izquierdo bajo.

## 25.5. Enfoque diagnóstico

El ECG en la estenosis pulmonar ligera es normal en la mitad de los casos; en la otra mitad el hallazgo más frecuente es la desviación derecha del eje QRS. En la estenosis pulmonar moderada el ECG puede ser normal en el 10% de los casos, aunque lo habitual es encontrar una desviación derecha del eje QRS, una relación R:S en V1 > 4, una onda R > 20 mm y ondas T positivas en precordiales derechas. En la estenosis pulmonar grave el eje QRS es > 110º, con un patrón en precordiales derechas R, Rs o QR y una onda R > 20 mm, ondas T positivas en precordiales derechas y ondas P altas y picudas (por crecimiento auricular derecho).

En la Rx Tx el hallazgo más frecuente es el tronco pulmonar prominente por la dilatación postestenótica. Puede haber crecimiento de la AD en los casos de insuficiencia tricuspídea acompañante. No suele haber cardiomegalia ni alteraciones de la vascularización pulmonar excepto en la estenosis crítica neonatal, en donde hay cardiomegalia y disminución de la vascularización pulmonar a causa del *shunt* derecha-izquierda a nivel auricular.

Con la ecocardiografía se valorará la morfología de la válvula, el tamaño del anillo pulmonar, la dilatación postestenótica del tronco pulmonar, el VD y la válvula tricúspide. Con el

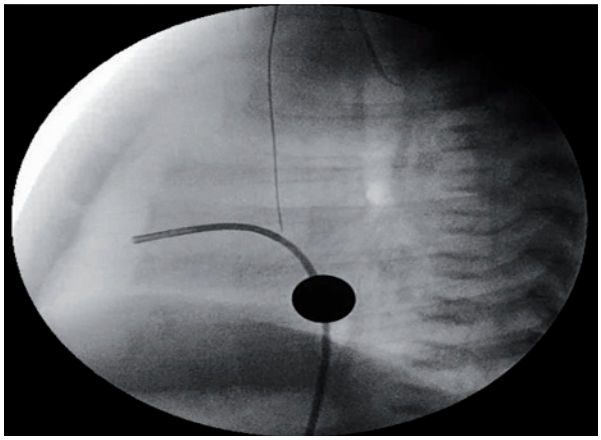
Doppler se evaluará el gradiente a través de la válvula pulmonar; diversos estudios han demostrado buena correlación con el gradiente pico-pico obtenido por cateterismo (suele ser un 10% mayor que el gradiente pico-pico), pudiendo clasificar el grado de estenosis pulmonar en ligero (gradiente < 30 mmHg), moderado (gradiente entre 30-80 mmHg) y grave (gradiente > 80 mmHg). Las válvulas displásicas se caracterizan por unos velos engrosados e inmóviles, anillo valvular hipoplásico y, con frecuencia, estrechamiento supravalvular del tronco pulmonar proximal.

En la ecocardiografía fetal la válvula pulmonar aparece engrosada con movimiento restringido de las valvas, detectándose un flujo turbulento a su través. Si la estenosis pulmonar es grave, el VD aparece hipoplásico con paredes hipertróficas, pudiendo progresar a atresia pulmonar al avanzar la edad gestacional.

## 25.6. Tratamiento

El tratamiento de elección en la actualidad es la valvuloplastia pulmonar percutánea, indicada en casos con gradiente pico-pico igual o mayor de 50 mmHg con un gasto cardíaco normal (aunque algunos autores la realizan con gradientes a partir de 40 mmHg por tratarse de una técnica con excelentes resultados). Durante el cateterismo se mide la presión del VD (comparada con la presión sistémica), la PAP y el gradiente pico-pico. La gravedad de la estenosis pulmonar también se puede clasificar según la relación entre la presión en el VD y la presión sistémica: en las estenosis pulmonares ligeras, la relación es < 50%; en las moderadas, entre el 50-75%; y en las graves ≥ del 75%.

Se realiza una ventriculografía derecha en posición posteroanterior craneada y en lateral para evaluar la anatomía de la válvula pulmonar, el tamaño del anillo valvular y el tamaño y función del VD **(Vídeo 25.1).** La técnica consiste en introducir por vía venosa un catéter-balón soportado por una guía previamente introducida hasta la parte distal de una rama pulmonar (el diámetro del balón debe ser entre un 20-40% mayor que el anillo valvular pulmonar y su longitud depende de la talla del paciente; generalmente, en niños pequeños se utiliza de 2 cm y en adultos de 4 o 5 cm). Una vez posicionado el balón a nivel de la válvula pulmonar, se llena de contraste diluido mediante presión controlada por manómetro hasta que desaparezca la muesca marcada por la estenosis en el contorno del balón; esta maniobra se puede repetir varias veces **(Figura 25.1).** Tras realizar la valvuloplastia, se retira el catéter-balón y a través de la misma guía se introduce un catéter con orificio distal para controlar el descenso del gradiente. Se considera que se ha obtenido una dilatación satisfactoria cuando el gradiente residual es < 25 mmHg. Finalmente, se realiza otra ventriculografía para comprobar el estado de la válvula.



**Vídeo 25.1.** Ventriculografía derecha en proyección lateral: válvula pulmonar engrosada con apertura en cúpula y dilatación postestenótica de arteria pulmonar

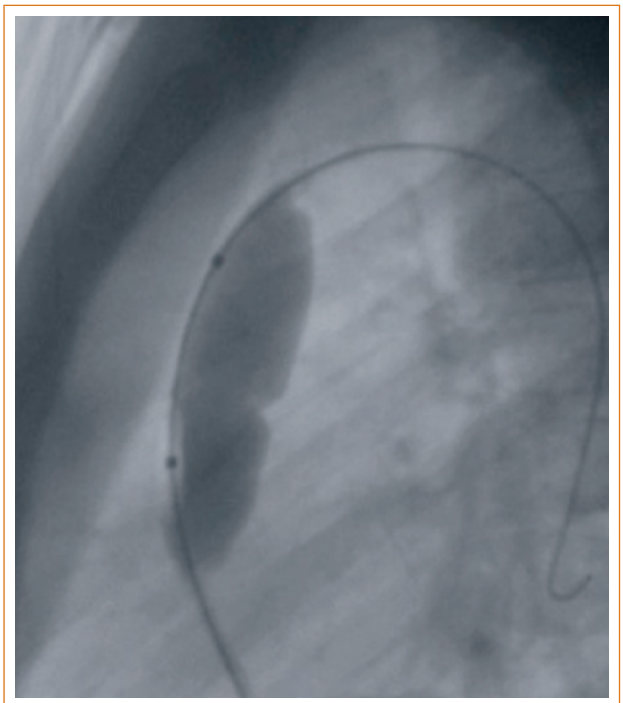


**Figura 25.1.** Valvuloplastia pulmonar con típica muesca en balón

A veces, en anillos pulmonares grandes es necesario utilizar un doble balón. La relación entre la suma de los diámetros de los dos balones y el anillo valvular debe ser de alrededor de 1,6 **(Figura 25.2).** En muchas ocasiones, se desarrolla una reacción infundibular secundaria que puede llegar a ser grave y necesitar tratamiento con betabloqueantes **(Figura 25.3).** Las válvulas displásicas son las que peor responden a la valvuloplastia pulmonar y algunas necesitan cirugía.

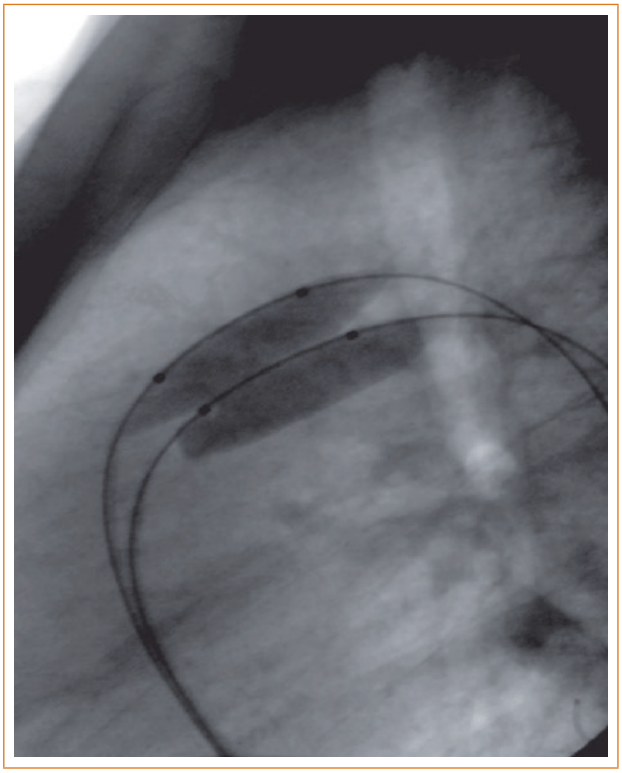


**Figura 25.2.** Valvuloplastia con doble balón

**Figura 25.3.** Reacción infundibular secundaria a estenosis pulmonar

La tasa de complicaciones mayores de la valvuloplastia pulmonar según el mayor registro existente hasta la fecha es de sólo el 0,35%, y la tasa de mortalidad del 0,25%. Las complicaciones descritas son disrupción del anillo valvular, daño de la arteria pulmonar, válvula tricúspide o VD, BAV completo transitorio y episodios de bradicardia durante el llenado del balón que suelen ceder tras su vaciado.

En la actualidad la valvulotomía quirúrgica se realiza tan sólo en casos de válvulas displásicas resistentes a la valvuloplastia percutánea.

La incidencia de endocarditis infecciosa en pacientes con estenosis pulmonar es muy baja, por lo que la profilaxis de endocarditis no está indicada.

## 25.7. Pronóstico y supervivencia

Los resultados de la valvuloplastia son excelentes. A corto plazo (2 años) se ha observado un 8-10% de reestenosis que pueden tratarse de forma exitosa con una nueva valvuloplastia, aunque los casos de válvulas displásicas o presencia de estenosis supravalvulares suelen necesitar cirugía. A largo plazo, el 88% y 84% están libres de reintervención a los 5 y 10 años, respectivamente.

La insuficiencia valvular pulmonar residual es frecuente (entre el 40-90% según series); el grado de insuficiencia pulmonar se incrementa con el tiempo y parece estar relacionada con la valvuloplastia realizada a menor edad, relación balón/anillo mayor y gradientes de obstrucción altos, aunque suele tolerarse bien y no suele necesitar recambio valvular en la mayoría de los casos.

## 25.8. Historia natural

La estenosis pulmonar ligera es una condición benigna que no suele progresar durante la infancia y edad adulta, excepto en los neonatos, donde el 29% progresa a estenosis pulmonares moderadas o graves y la mitad de ellas dentro de los 6 primeros meses, por lo que es importante realizar un seguimiento estrecho cuando se diagnostica en época neonatal. Los niños con estenosis pulmonar moderada pueden ir desarrollando progresivamente mayor obstrucción sobre todo en los periodos de rápido crecimiento.

Tras el tratamiento de las estenosis pulmonares en adultos muchas veces no se objetiva una mejoría en el índice cardíaco ni en las

presiones telediastólicas del VD por cambios irreversibles, como la presencia de fibrosis miocárdica, por lo que el tratamiento de las estenosis pulmonares graves no se debe retrasar a la edad adulta.

## 25.9. Estenosis pulmonar crítica neonatal

Muchos de los neonatos que presentan estenosis pulmonar crítica se encuentran cianóticos debido al cortocircuito derecha-izquieda a nivel auricular, tienen presiones en VD iguales o superiores a las sistémicas y son *ductus*-dependientes necesitando prostaglandinas e intubación. Además, es común la insuficiencia tricuspídea y puede haber algún grado de hipoplasia de VD.

El tratamiento de elección es la valvuloplastia pulmonar percutánea, con mayor tasa de complicaciones que en niños de mayor edad. La mejora del material, con guías hidrofílicas y catéteres-balón de bajo perfil, ha mejorado su pronóstico al disminuir las complicaciones. A veces es necesario empezar con balones más pequeños (valvuloplastia secuencial **[Figura 25.4]).**

Después de una valvuloplastia exitosa es posible extubar al paciente y retirar la perfusión de prostaglandinas en la mayoría de los casos. Sin embargo, algunos neonatos no toleran la retirada de prostaglandinas y se desaturan debido al cortocircuito derecha-izquierda auricular por poca distensibilidad del VD, por lo que necesitan perfusión de prostaglandinas durante varios días y en ocasiones la realización de una fístula aortopulmonar.

La mortalidad temprana en la mayoría de las series es del 4% o menor. Entre el 10-25% necesita una segunda dilatación y ocasionalmente cirugía por estenosis subpulmonar o por una válvula displásica.

## 25.10. Recomendaciones de seguimiento

Los pacientes con estenosis pulmonar necesitan un seguimiento regular mediante imagen ecocardiográfica durante toda la vida. La frecuencia del seguimiento depende de la gravedad de la lesión, pero la mayor parte de los pacientes necesitarán una revisión anual. Los pacientes con estenosis pulmonar valvular leve o residual leve sólo necesitan un seguimiento cada 5 años.

## Ideas para recordar

- La estenosis valvular pulmonar es una CC frecuente (8-10% de las CC) y puede ir asociada a múltiples cardiopatías.
- El tratamiento de elección es la valvuloplastia percutánea, procedimiento con alta tasa de éxito y pocas complicaciones. Las reestenosis pueden tratarse con una nueva valvuloplastia.
- La valvulotomía quirúrgica queda reservada para las válvulas displásicas o la presencia de anomalías asociadas.
- Tras la valvuloplastia es frecuente el desarrollo de insuficiencia pulmonar que puede ir aumentando con el tiempo, aunque suele tolerarse bien y no suele necesitar recambio valvular en la mayoría de los casos.
- La estenosis pulmonar crítica del neonato es una entidad grave y *ductus*-dependiente. La valvuloplastia percutánea es el tratamiento de elección, aunque tiene mayor tasa de complicaciones y de reestenosis que en niños de mayor edad.

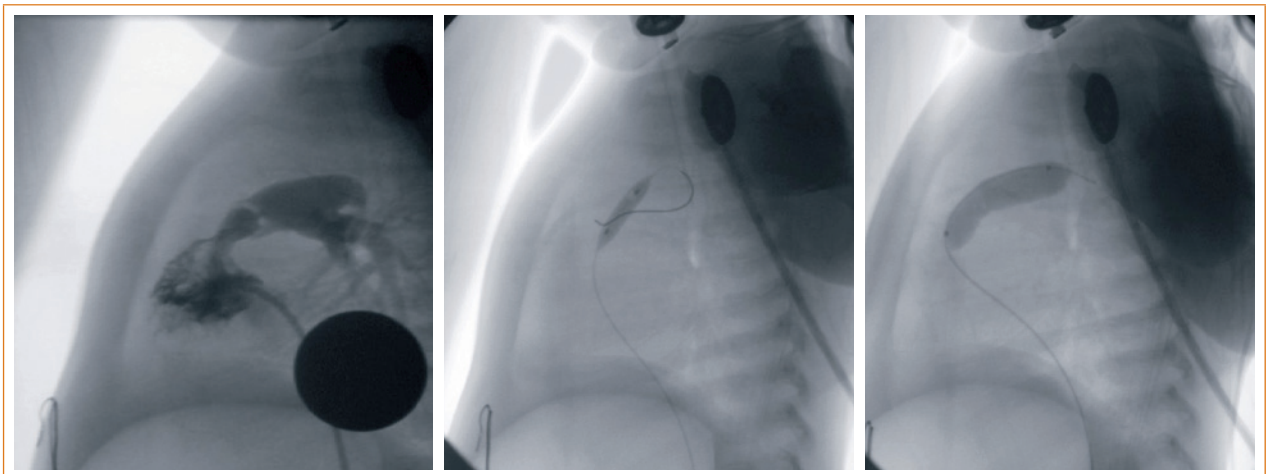


**Figura 25.4.** Valvuloplastia secuencial en un recién nacido con estenosis pulmonar crítica

# Bibliografía


- Colli AM, Perry SB, Lock JE, Keane JF. Balloon dilation of critical valvar pulmonary stenosis in the first month of life. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1995; 34: 23-28.
- Echigo S. Balloon valvuloplasty for congenital heart disease: immediate and long-term results of multi-institutional study. *Pediatr Int* 2001; 43: 542-547.
- Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, Gardner TJ. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary-valve stenosis. *N Engl J Med* 1982; 307: 540-542.
- Keane JF, Lock JE, Fyler DC. *Pulmonary stenosis.* En: *Nadas' Pediatric Cardiology.* Keane JF, Fyler DC. Philadelphia. Saunders, 2006; 549-558.
- Nykanen DG. *Pulmonary stenosis.* En: *Moss and Adams´ Heart disease in infants, children and adolescents.* Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins, 2008; 835-858.
- Poon LK, Menahem S. Pulmonary regurgitation after percutaneous balloon valvoplasty for isolated pulmonary valvar stenosis in childhood. *Cardiol Young* 2003; 13: 444-450.
- Rao PS. Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty: state of the art. *Catheter Cardiovasc Interv* 2007; 69: 747-763.
- Rowland DG, Hammill WW, Allen HD, *et al.* Natural course of isolated pulmonary valve stenosis in infants and children utilizing Doppler echocardiography. *Am J Cardiol* 1997; 79: 344-349.
- Stanger P, Cassidy SC, Girod DA, *et al.* Balloon pulmonary vavuloplasty: Results of the valvuloplasty and angioplasty of congenital anomalies registry. *Am J Cardiol* 1990; 65: 775-783.
- Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, *et al.* ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. *Circulation* 2008; 118: e714-e833.

# 26

# Estenosis aórtica valvular, subvalvular y supravalvular

Maite Luis García*
M.ª Ángeles Izquierdo Riezu**
Erika Rezola Arcelus**
Esteban J. Pastor*

** Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Cruces. Baracaldo*
*** Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Donostia .Donostia/San Sebastián*

***OBJETIVOS***

- Reconocer las diferentes formas de obstrucción al tracto de salida izquierdo.
- Valorar el grado de gravedad y las indicaciones de tratamiento.
- Conocer las opciones terapéuticas y su pronóstico.

## 26.1. Introducción

La incidencia global de la obstrucción del tracto de salida izquierdo en la infancia oscila entre el 3-6% de las CC. La estenosis aórtica puede ocurrir a nivel valvular, subvalvular y supravalvular, y aunque las tres entidades comparten ciertas características fisiopatológicas y clínicas, en este capítulo se van a examinar por separado.

## 26.2. Estenosis aórtica valvular

### Epidemiología

La estenosis aórtica es la forma más frecuente de obstrucción del tracto de salida izquierdo (75%). La prevalencia de la válvula bicúspide es del 0,5% en neonatos y niños. El 20% de los pacientes diagnosticados de estenosis aórtica asocia otro tipo de anomalía cardiovascular, siendo la coartación aórtica la más frecuente. Existe una predominancia en los hombres respecto de las mujeres de 3-4:1.

### Etiología y fisiopatogenia

La anomalía morfológica consiste generalmente en la fusión de los velos o el hipodesarrollo de las comisuras, el engrosamiento mixomatoso de las valvas y/o la hipoplasia del anillo. Según el número de comisuras que estén afectadas, la válvula se denomina unicúspide, bicúspide o tricúspide **(Figura 26.1).** La bicúspide es la más frecuente. Aproximadamente el 50% de los pacientes con válvula bicúspide y el 30% de sus familiares de primer grado puede desarrollar dilatación aórtica y cada vez existe mayor evidencia de estar producida por una alteración intrínseca de la vasculatura.

La estenosis valvular aislada se produce en síndromes genéticos como el de Turner. La estenosis no sindrómica aparece esporádicamente o en patrón familiar con herencia multifactorial. Los avances en genética molecular han aportado nuevos conocimientos acerca de la base genética de esta enfermedad. Los genes NOTCH codifican proteínas receptoras transmembrana que regulan la diferenciación y proliferación celular y se han implicado en la génesis de la válvula aórtica bicúspide en algunos individuos.

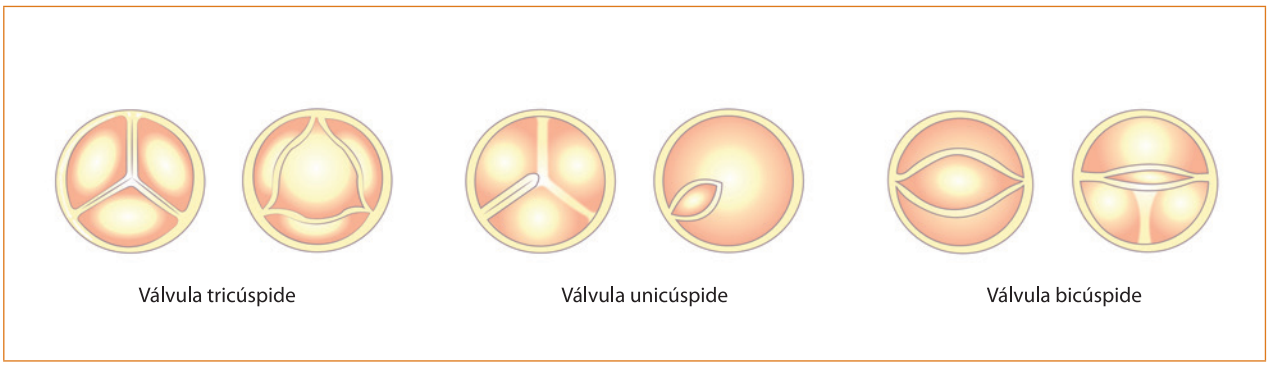



**Figura 26.1.** Tipos anatómicos de válvula aórtica

La obstrucción produce un aumento de la poscarga del VI y la respuesta del miocardio depende de la gravedad y de la fase del desarrollo en la que ocurre. Durante la etapa fetal, mientras que las lesiones leves son bien toleradas, el flujo anterógrado gravemente restringido puede conducir a un SCIH, que ha llevado a considerar el intervencionismo fetal como terapia preventiva en casos seleccionados.

La estenosis es crítica cuando la circulación sistémica depende del *ductus* y el cierre del mismo después del nacimiento provoca un *shock* circulatorio. En casos más leves o progresivos, el miocardio se hipertrofia consiguiendo compensar el gasto cardíaco. En fases tardías, la hipertrofia y la sobrecarga de presión en el miocardio conducen a fibrosis e isquemia subendocárdica, produciéndose un deterioro de la función ventricular.

## Manifestaciones clínicas

En los niños con estenosis aórtica crítica el deterioro clínico se establece en los primeros días de vida, precipitado por el cierre del *ductus*. Los signos y síntomas son los propios del *shock* cardiogénico y es una situación fatal si no se instaura el tratamiento adecuado. En lactantes con flujo aórtico no tan crítico se puede presentar como ICC. En los niños más mayores, la estenosis aórtica suele ser asintomática.

Menos frecuentes como forma de aparición son la fatiga (15-30%), el dolor anginoso y el síncope (5-10%). La aparición de los dos últimos es signo de gravedad y puede implicar un pronóstico de supervivencia de no más de 2-3 años.

Si el gradiente es mayor o igual de 50 mmHg, hay riesgo de arritmia y muerte súbita. El riesgo de muerte súbita se estima en alrededor del 0,3% y, además, se relaciona con gradientes elevados, con la presencia de sintomatología y con la falta de seguimiento adecuado.

## Enfoque diagnóstico

El diagnóstico de la estenosis aórtica puede hacerse casi siempre mediante la exploración física y la ecocardiografía.

### Exploración física

En la auscultación el soplo es típicamente sistólico, precedido de un chasquido de eyección, y es máximo en el 2.º espacio intercostal derecho. Se irradia al cuello, donde también se puede palpar frémito. El componente aórtico del 2.º ruido en casos graves puede estar reducido o ausente, o existir un desdoblamiento paradójico. También en los casos graves los pulsos periféricos pueden ser más débiles, con menor diferencial sistodiastólico *(pulsus parvus)*.

### Electrocardiograma

El ECG presenta diferencias según el grado de la obstrucción. En los casos leves puede ser normal, mientras que con una obstrucción mayor pueden existir datos de hipertrofia ventricular izquierda y cambios del segmento ST y la onda T.

En los niños con estenosis crítica, el ECG mostrará hipertrofia derecha y, frecuentemente, alteraciones de la repolarización.

### Radiografía de tórax

El corazón generalmente no está aumentado de tamaño. En casos evolucionados se observa dilatación de la aorta ascendente y una AI prominente. En los lactantes con estenosis grave que presentan insuficiencia cardíaca existe cardiomegalia y congestión pulmonar.

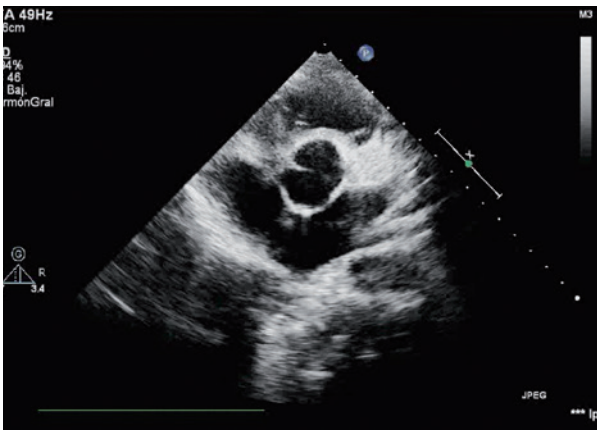
### Prueba de esfuerzo o ergometría

Puede ser útil para desenmascarar síntomas y tomar decisiones terapéuticas en casos dudosos. En cuanto al descenso del segmento ST, parece no tener un valor pronóstico claro, sobre todo en niños.

Está por determinar si las alteraciones de la contractibilidad detectadas con la ecografía de esfuerzo son más fiables y útiles para determinar restricciones de ejercicio. La prueba de esfuerzo está contraindicada en pacientes sintomáticos.

### Ecocardiografía Doppler

Es el método más eficaz para confirmar el diagnóstico, definir la morfología de la válvula **(Vídeo 26.1)** y evaluar el grado de gravedad. Siempre hay que valorar la disfunción o hipertrofia del VI, así como la presencia de insuficiencia aórtica, que muchas veces va asociada.




**Vídeo 26.1.** Válvula aórtica bicúspide

La gravedad de la estenosis se determina a través del gradiente de presión máximo instantáneo medido por Doppler pulsado o continuo. El gradiente puede sobrestimarse porque el Doppler mide la velocidad instantánea máxima a diferencia de la hemodinámica, que mide la máxima diferencia de la presión entre el VI y la aorta o gradiente pico-pico. También hay que tener en cuenta que el gradiente puede estar influido por el flujo que atraviesa la válvula y por la función ventricular. El gradiente sistólico medio se calcula trazando el área de la curva Doppler, se correlaciona mejor con el gradiente hemodinámico y parece más útil para predecir la necesidad de intervención.

Existen varias clasificaciones según el gradiente Doppler; en la **Tabla 26.1** aparece la propuesta por la AHA. En las últimas guías de la ESC sólo se definen los criterios de estenosis grave, coincidiendo en los mismos valores.

Otras técnicas ecográficas como la transesofágica pueden ser útiles en casos de mala ventana y perioperatoriamente. La ecografía tridimensional está demostrando que en el futuro puede ser una herramienta valiosa para la valoración anatómica y funcional de esta patología.

### Resonancia magnética cardíaca

Además de apoyo a la morfología y al área valvular, puede ayudar en la valoración de la aorta ascendente, la función y masa ventricular y la cuantificación de la insuficiencia aórtica asociada.

### Cateterismo

Con la evolución de las técnicas no invasivas este procedimiento se reserva para pacientes con lesiones complejas asociadas, cuando hay discrepancia entre la clínica y los hallazgos ecocardiográficos o para el intervencionismo.

## Tratamiento

### Neonatos con estenosis crítica

En estos casos es primordial el tratamiento de la insuficiencia cardíaca con medidas generales de soporte circulatorio. El uso de prostaglandinas es necesario para mantener la permeabilidad del *ductus* y el óxido nítrico puede ser útil para tratar la HTP asociada si el VI es restrictivo. Si el *ductus* no se abre, será necesaria una intervención urgente. Si se consigue mantenerlo abierto, es posible estabilizar al niño para programar la valvuloplastia, que siempre está indicada si el paciente se ha considerado apto para la vía biventricular.

### Pacientes después del periodo neonatal

En las lesiones leves a moderadas se aconseja un tratamiento conservador si el paciente está asintomático. Para la actualización en las recomendaciones de profilaxis de endocarditis y las relativas a ejercicio físico, véanse los capítulos correspondientes en esta misma obra.

### Indicación de valvulotomía percutánea o quirúrgica

En niños existe controversia sobre cuándo indicar la valvulotomía. Dado que es una intervención de bajo riesgo, se ha ido generando consenso sobre su indicación por gradiente, aunque no exista sintomatología. Los argumentos que influyeron en la adquisición de esta conducta guardan relación con el hecho de que la liberación de la obstrucción preserva la función ventricular, evita el desarrollo de fibrosis intersticial miocárdica y protege de la muerte súbita. El resumen de las recomendaciones de valvulotomía quirúrgica o percutánea aparece en la **Tabla 26.2.**

| | Estenosis leve | Estenosis moderada | Estenosis grave |
|---|---|---|---|
| Gradiente máximo | < 40 mmHg | 40-64 mmHg | > 64 mmHg |
| Gradiente medio | < 25 mmHg | 25-40 mmHg | > 40 mmHg |

**Tabla 26.1.** Clasificación del grado de estenosis según la AHA

| Variable | Clase | Nivel evidencia |
|---|---|---|
| La valvulotomía está indicada en pacientes sintomáticos con gradiente pico-pico ≥ 50 mmHg | I | C |
| La valvulotomía está indicada en pacientes asintomáticos con gradiente pico-pico ≥ 60 mmHg | I | C |
| La valvulotomía está indicada en pacientes asintomáticos que presentan cambios del ST y onda T en el ECG basal o de esfuerzo y gradiente pico-pico > 50 mmHg | I | C |
| La valvulotomía es razonable en pacientes asintomáticos con gradiente pico-pico > 50 mmHg y que quieren hacer deporte competitivo o quedarse embarazada | IIa | C |
| La valvulotomía está probablemente recomendada sobre la valvulotomía quirúrgica si es posible derivar a un centro con experiencia | IIa | C |
| La valvulotomía no debería realizarse en pacientes asintomáticos con gradiente pico-pico < 40 mmHg sin cambios electrocardiográficos | III | C |

**Tabla 26.2.** Resumen de las indicaciones para valvulotomía con balón en adolescentes y jóvenes adultos según la AHA

Al haberse descrito un riesgo mayor de arritmias y muerte súbita algunos grupos indican la valvulotomía a partir de gradientes pico de 50 mmHg, lo que puede ser razonable, pero hay que tener en cuenta también los efectos que puede crear a medio-largo plazo la posible insuficiencia residual. Todavía hoy existen algunas controversias sobre qué procedimiento es de elección en el tratamiento de esta patología.

La valvulotomía percutánea se ha convertido en la técnica de elección en la mayoría de los centros desde que se describiera a mediados de la década de 1980. Está demostrado que este procedimiento es eficaz para disminuir el gradiente, pero hay una constante preocupación por la necesidad de reintervenir y recambiar la válvula a largo plazo por la insuficiencia aórtica. La supervivencia libre de reintervención registrada para la valvuloplastia percutánea es del 27%, y libre de recambio valvular del 53% según una reciente serie en el seguimiento a 20 años.

La valvulotomía quirúrgica ha sido el tratamiento de la estenosis aórtica durante los 30 años previos. A favor de la técnica quirúrgica estaría la mayor precisión para dividir las comisuras además de la posibilidad de intervenir sobre otras zonas de la raíz aórtica y otras lesiones causantes de obstrucción como, por ejemplo, la resección de tejido mixomatoso obstructivo. Las series históricas revelan tasas de reintervención del 15-40% y alguna serie actual informa sobre una menor tasa de insuficiencia aórtica.

En general, los estudios comparativos existentes son pequeños, retrospectivos y no aleatorizados. Además, documentan grupos de diferentes edades y técnicas y, lo más importante, existen muchas diferencias entre las indicaciones de intervención y reintervención. Ambas técnicas reducen el gradiente y aplazan el recambio valvular y pueden compararse en términos de mortalidad y supervivencia a largo plazo. En cuanto a la insuficiencia, parece ser progresiva en ambos procedimientos.

### Indicación de reemplazo valvular

La reparación valvular también ha ido ganando aceptación en los últimos años y, aunque ya se han publicado algunas series con buenos resultados, sigue siendo una técnica compleja, sobre todo en las lesiones mixtas, lo que hace que todavía no sea una alternativa generalizada al recambio valvular. Hay indicación de recambio valvular cuando existe una insuficiencia aórtica importante que condiciona síntomas o repercusión sobre el VI, o cuando no se logra liberar la obstrucción después de valvulotomías quirúrgicas o percutáneas.

Existen varios tipos de prótesis, y aunque las biológicas serían preferibles en niños porque no necesitan anticoagulación, se ha demostrado su escasa durabilidad con calcificación muy temprana en los pacientes más pequeños. La técnica de Ross, que consiste en la sustitución de la válvula aórtica por un autoinjerto de válvula pulmonar y la colocación de un injerto en posición pulmonar, ha ganado aceptación en muchos centros porque disminuye los riesgos de endocarditis, tromboembolismo y sangrado por anticoagulación de las prótesis mecánicas, además de tener potencial de crecimiento. Varias series publicadas recientemente muestran resultados satisfactorios a medio plazo, aunque los porcentajes de dilatación e insuficiencia del autoinjerto, así como la más previsible disfunción del conducto pulmonar, aumentan después de la primera década del posoperatorio y son más frecuentes en niños. Las recomendaciones, resultados, ventajas e inconvenientes están bien establecidos en las guías para el manejo y medidas de calidad de la válvula aórtica y aorta ascendente del 2013 de la Sociedad de Cirujanos Torácicos.

En los casos más graves con hipoplasia del anillo pulmonar y/o estenosis subvalvular se puede llevar cabo la técnica de Ross-Konno, que incluye una incisión en el septo utilizando parte del autoinjerto pulmonar para ampliar el tracto de salida izquierdo.

## 26.3. Estenosis aórtica subvalvular

La estenosis aórtica subvalvular o estenosis subaórtica se define como la obstrucción al flujo de salida del VI localizada por debajo de la válvula aórtica; es la segunda causa de obstrucción a la salida del VI después de la estenosis aórtica valvular. En este apartado sólo se va a hacer referencia a la estenosis subaórtica fija (segmento corto < 1/3 diámetro de la aorta), excluyéndose las de segmento largo o tuneliformes y las obstrucciones causadas por otras anomalías cardíacas (incluida la MCH).

### Epidemiología

Alrededor del 10-20% de las obstrucciones del tracto de salida izquierdo en la edad pediátrica son subvalvulares. La estenosis subaórtica es más frecuente en varones y hasta un 50-60% de los pacientes tienen otras malformaciones cardíacas asociadas, siendo la más frecuente la CIV.

### Etiología y fisiopatogenia

La estenosis subaórtica de tramo corto consiste en una membrana o anillo fibroso o fibromuscular a distancia variable por debajo de la válvula aórtica, aunque la válvula mitral suele estar también implicada. Ocurre raramente en el lactante pequeño y se considera una lesión adquirida que se desarrolla y progresa con el tiempo, si bien se sugiere una predisposición genética para su desarrollo. No se comprende bien por qué se produce, pero se ha postulado que la existencia de anomalías morfológicas sobre un sustrato de tejido anormal produciría flujos anormales y el estrés mecánico producido por ellos desencadenaría una proliferación anormal de tejido que sería el origen de la enfermedad. El ángulo entre la salida de la aorta y el eje largo del septo interventricular se ha identificado por ecocardiografía como de valor predictivo en su desarrollo.

La estenosis subaórtica se puede presentar de forma aislada o con otras anomalías cardíacas (50% de los pacientes), siendo la más común la CIV, aunque se asocia también a coartación de aorta, DAP, estenosis aórtica valvular, anomalías del septo AV… La estenosis subaórtica puede aparecer en estos pacientes incluso años después de la corrección quirúrgica de su cardiopatía.

Muchos pacientes con estenosis subaórtica (hasta un 50%) asocian insuficiencia aórtica, cuyo mecanismo de producción sería el daño de la válvula aórtica producido por el *jet* sistólico anormal que produce la obstrucción subvalvular y, por tanto, mayores gradientes conducirían a mayor probabilidad y gravedad de insuficiencia aórtica.

### Fisiopatología

La fisiopatología de la estenosis subaórtica es similar a la de la estenosis aórtica, con desarrollo de hipertrofia del VI debido a la alta presión sistólica que debe generar. La válvula aórtica frecuentemente se engrosa, pero esta anomalía sería adquirida y debida al *jet* que se origina por la estenosis subaórtica.

### Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas de la estenosis subaórtica son similares a las de la estenosis aórtica. En general, los niños están asintomáticos, dado que esta patología es evolutiva y es extraño encontrar en la infancia gradientes graves. Lo más frecuente es que se valore al niño por un soplo.

En los pacientes que presenten lesiones cardíacas asociadas, las manifestaciones clínicas dependerán de ellas.

### Enfoque diagnóstico

#### Exploración física

Es similar a la estenosis aórtica aunque en la auscultación cardíaca el soplo sistólico eyectivo no suele estar precedido de clic, y se oye con mayor intensidad en el mesocardio. Cuando existe insuficiencia aórtica se oirá un soplo diastólico suave paraesternal izquierdo.

#### Electrocardiograma

Al igual que en la estenosis aórtica, su valor dependerá de la gravedad de la obstrucción.

#### Ecocardiografía Doppler

Permite identificar el lugar de la obstrucción (subvalvular) y diferenciar los tipos **(Figura 26.2).** Es posible apreciar la distancia del anillo a la válvula aórtica y si es completo **(Vídeo 26.2)** o no, y medir la gravedad de la obstrucción con Doppler (gradiente pico y medio). También se puede estudiar el grado de insuficiencia aórtica, si existe, y la presencia de otras anomalías asociadas.

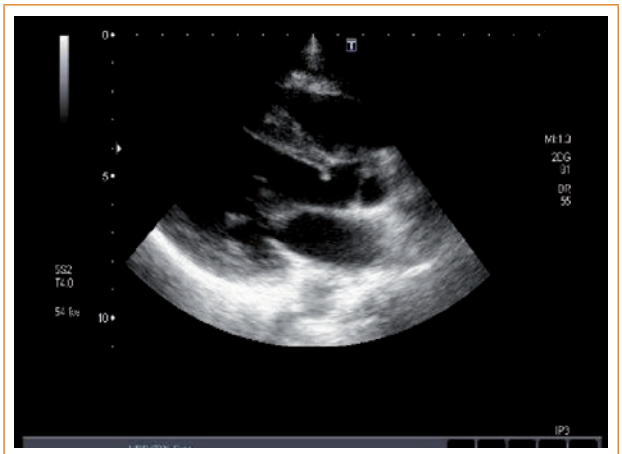
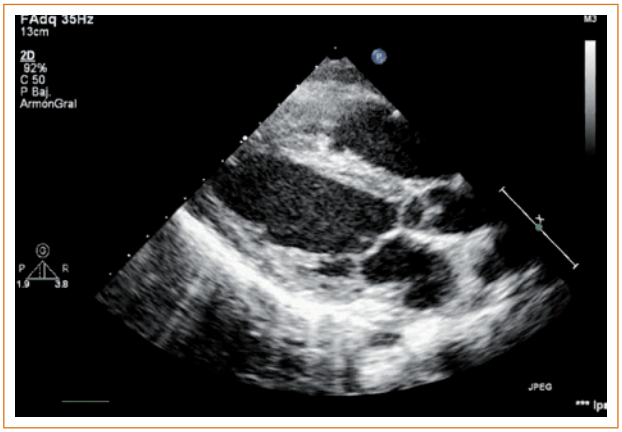


**Figura 26.2.** Imagen ecocardiográfica de estenosis subaórtica




**Vídeo 26.2.** Ecocardiografía que muestra un anillo subaórtico completo

### Cateterismo cardíaco

En general, el diagnóstico y la valoración del grado de obstrucción se realizan por ecocardiografía. Esta exploración, por tanto, se indicará cuando existan otras anomalías asociadas que requieran esta técnica para su estudio.

### Historia natural

La estenosis subaórtica es una lesión evolutiva en la mayoría de los pacientes y casi nunca se detecta en el recién nacido o en el periodo neonatal. El incremento del gradiente es lentamente progresivo a lo largo de los años en el niño mayor y el adulto, lo que puede significar una selección de pacientes con enfermedad más leve, ya que en los primeros años de la vida este incremento puede ser muy rápido. Por este motivo, los lactantes y los niños pequeños deben controlarse más frecuentemente.

La incidencia de insuficiencia aórtica en la estenosis subaórtica es de un 50%, llegando hasta un 80% en el adulto. El grado de insuficiencia aórtica también se ha demostrado que se incrementa con la edad, aunque no suele pasar de ser leve o moderado y parece estar relacionado con el grado de estenosis.

Según una serie en adultos publicada recientemente con una media de seguimiento de 12,9 años, un gradiente ≥ 80 mmHg se relacionó con progresión de la insuficiencia aórtica a moderada en la evolución a pesar del tratamiento quirúrgico. Además, una vez intervenidos los pacientes la recidiva es muy frecuente y aunque el gradiente progrese lentamente, según este mismo estudio, hasta un 25% de los pacientes necesitan al menos otra operación.

En un estudio pediátrico publicado en el 2007, con una media de seguimiento de 8,2 años, el 16% de los pacientes fueron reoperados y los factores de riesgo referidos fueron distancia menor de 6 mm entre la válvula aórtica y la obstrucción, un gradiente pico previo > 60 mmHg y la afectación valvular (mitral o aórtica).

Otro estudio del mismo año, que incluía a 313 niños con estenosis subaórtica, refiere similar porcentaje de reintervención y como factores de riesgo y de progresión de la insuficiencia aórtica un gradiente medio por Doppler ≥ 30 mmHg y la afectación valvular.

## Tratamiento

El tratamiento de elección de la estenosis subaórtica es quirúrgico, con la extirpación del anillo a través del orificio aórtico retrayendo suavemente las valvas aórticas. La miectomía que se realiza para evitar la recidiva no ofrece las ventajas que se creía inicialmente según se ha publicado recientemente y, además, aumenta la morbilidad, aunque otros autores continúan recomendándola en casos seleccionados.

Basándose en los datos disponibles y en las recomendaciones de la literatura, se propone la siguiente guía práctica para el abordaje de la estenosis subaórtica:

- Si el paciente presenta estenosis subaórtica, con obstrucción moderada-grave (gradientes medios > 40 mmHg o gradientes pico > 60 mmHg), debe recibir tratamiento quirúrgico.
- En los pacientes con gradientes límites de indicación quirúrgica la presencia de insuficiencia aórtica moderada apoyaría esa indicación.
- Los lactantes y niños pequeños con gradientes leves o leves-moderados deben controlarse de cerca durante los primeros años de vida para poder detectar si la obstrucción evoluciona o aparece o aumenta la insuficiencia aórtica; y si se constata que el gradiente es rápidamente progresivo, deben tratarse quirúrgicamente.
- Los niños mayores y adultos con gradientes leves deben controlarse periódicamente para detectar la progresión del gradiente.

# 26.4. Estenosis aórtica supravalvular

## Introducción y epidemiología

La EASV es la forma más rara de obstrucción en el tracto de salida izquierdo (8%). La lesión característica es un estrechamiento de la aorta por encima de la válvula, que puede ser localizado o difuso. En la forma localizada, la estenosis se sitúa a nivel de la unión sinotubular, y en la forma difusa, el estrechamiento abarca a la aorta ascendente e incluso a los troncos supraaórticos **(Figura 26.3).**

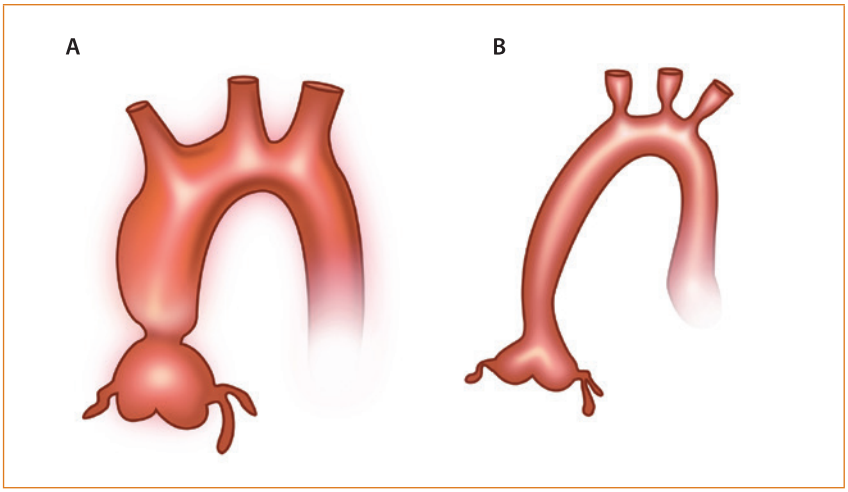



**Figura 26.3.** Tipos de estenosis aórtica supravalvular. **A:** forma localizada "en reloj de arena". **B:** forma difusa

## Etiopatogenia

Actualmente se sabe que la causa es una mutación heredada o espontánea del gen de la elastina. La tercera parte de los niños presentan síndrome de Williams, un 25% son esporádicos y el resto son formas familiares con herencia autosómica dominante. La EASV también se ha asociado a otros síndromes, como el de Noonan, y la rubéola congénita.

Un único gen en la región q11.23 del cromosoma 7 codifica la tropoelastina (precursor soluble de la elastina), que se expresa en las células del músculo liso en etapas precoces del desarrollo. A nivel macroscópico se produce un fallo en el crecimiento de la unión de los senos de Valsalva con la aorta ascendente, lo que hace que la lesión generalmente sea progresiva **(Figura 26.4).** En el caso del síndrome de Williams probablemente existe también deleción de genes contiguos, lo que explicaría el resto de manifestaciones extravasculares que presenta.

Como la estenosis se halla inmediatamente superior a la válvula, se produce casi siempre una distorsión en la geometría y la función de las valvas aórticas, que suelen ser gruesas y adheridas al anillo estenótico (hasta un 50% en descripciones quirúrgicas), condicionando una degeneración valvular prematura. Las coronarias pueden presentar obstrucciones tanto por la arteriopatía en sí misma como a consecuencia de la hipertensión crónica a la que están sometidas. Esta última puede desencadenar aterosclerosis prematura, poniendo en riesgo de isquemia a un

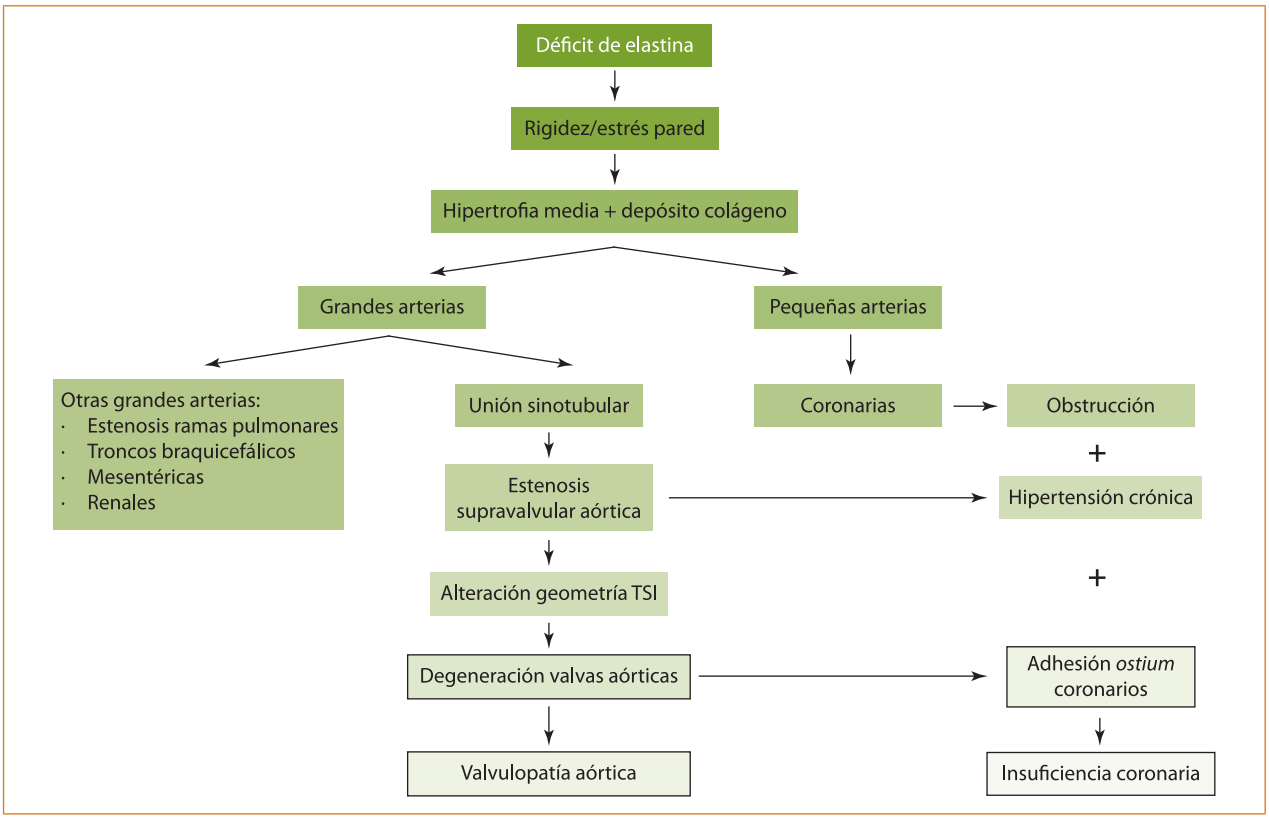



**Figura 26.4.** Etiopatogenia de la estenosis aórtica supravalvular

miocardio ya hipertrófico por la sobrecarga de presión. Otras arterias pueden estar comprometidas, como las arterias pulmonares, que lo están en más de un 30% de los casos. Muchos estudios muestran una regresión espontánea de este tipo de estenosis y en el caso de lesiones aisladas moderadas pueden tratarse de manera expectante. Las estenosis de las arterias mesentéricas y renales son menos frecuentes.

## Manifestaciones clínicas

Generalmente, el diagnóstico se hace por la presencia de un soplo sistólico en el primer espacio intercostal derecho irradiado al cuello, aunque también puede existir frémito. Otro hallazgo frecuente es una disociación de tensiones entre las extremidades superiores, a favor de la derecha, que se explica porque el chorro sistólico se pega a la pared y transfiere su energía cinética a la arteria innominada (efecto coanda).

Los síntomas, aunque son poco frecuentes, son los debidos a la obstrucción izquierda y la posible isquemia coronaria. Se ha descrito muerte súbita en pacientes con obstrucción muy grave o con alteraciones coronarias. Un mecanismo desencadenante puede ser la disminución de la presión de perfusión coronaria en el contexto de una sedación profunda. Si hay coartación o estenosis de la arteria renal, puede haber hipertensión. Siempre hay que investigar la historia familiar de arteriopatía.

## Enfoque diagnóstico

El diagnóstico, en general, se produce durante el estudio de un soplo, como cribado familiar o en el estudio rutinario de un niño diagnosticado de síndrome de Williams.

### Electrocardiograma

Si la obstrucción es grave, habrá hipertrofia del VI como en la estenosis aórtica. En los casos en que exista hipertrofia ventricular derecha habrá que sospechar estenosis pulmonar.

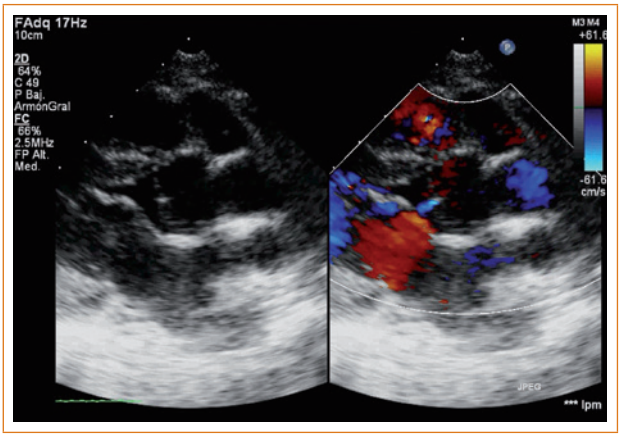
### Radiografía de tórax

Esta prueba casi siempre es normal y no se observa dilatación de la aorta ascendente, a diferencia de la estenosis valvular.

### Ecocardiografía Doppler

En esta exploración se observa la anatomía de las valvas, los senos de Valsalva y el anillo estenótico en forma de"reloj de arena", además de estimar por Doppler el gradiente de presión a través de la zona obstruida. La imagen de estrechamiento se obtiene en la proyección paraesternal en eje largo **(Vídeo 26.3),** siendo por lo general el aspecto discordante con el gradiente medido. La ecuación de Bernoulli puede sobreestimar el gradiente en el caso de estenosis de segmento largo, por lo que habrá que valorar otros indicadores como la masa ventricular o la HTP.

Además, hay que buscar anomalías asociadas como coartación o estenosis de troncos supraaórticos.




**Vídeo 26.3.** Ecocardiografía que muestra una estenosis supravalvular

### Resonancia magnética o tomografía computarizada multicorte

En la **Figura 26.5** se puede ver una imagen de RM de estenosis supravalvular. Estas técnicas son prácticamente imprescindibles para la valoración anatómica de las arterias periféricas.

**Figura 26.5.** Imagen de RM de estenosis aórtica supravalvular

### Cateterismo

Actualmente quizá su uso se limita más al estudio coronario, debido al desarrollo del resto de las técnicas de imagen. El riesgo de

esta técnica no es despreciable, ya que al de la anestesia se añade un posible empeoramiento del flujo coronario al inyectar el contraste, o la manipulación cerca de los *ostium* coronarios en el lugar de una estenosis supravalvular grave.

### Genética

Los estudios de fluorescencia (hibridación fluorescente in situ; en inglés, *fluorescent in situ hybridization* [FISH]) pueden confirmar la alteración genética.

## Tratamiento

Las indicaciones de tratamiento quirúrgico no están universalmente consensuadas. En la mayoría de los centros se considera cirugía si hay síntomas, gradiente de presión > 50 mmHg o datos de isquemia. Otro dato a considerar es el grado de hipoplasia supravalvular, que según algunos autores puede estar mejor reflejado por el diámetro de la raíz aórtica cuando se compara con otros niveles anatómicos, de tal manera que el valor *Z-score* < -3 es un indicador de riesgo de precisar cirugía. El objetivo de la cirugía debe ser aliviar el gradiente de presión del tracto de salida izquierdo, pero también restablecer el tamaño y la geometría de la raíz aórtica, intentando preservar la funcionalidad de la válvula.

Las formas localizadas se tratan con aortoplastia con parche. Las diferentes técnicas incluyen la ampliación de 1, 2, o 3 senos coronarios. Varias series quirúrgicas informan de que las dos últimas técnicas pueden restaurar mejor la fisiología de la raíz aórtica y precisan menos reintervenciones a largo plazo. Recientemente, algunos autores han propuesto técnicas que evitan material protésico para intentar mejorar el crecimiento de la raíz de la aorta. Las formas difusas requieren un conducto aórtico o una endarterectomía amplia con parche. En ocasiones los troncos supraaórticos precisan reimplantarse.

En general, la mortalidad global es baja, así como las tasas de reintervención por reestenosis. Las formas difusas, lógicamente, tienen peor pronóstico. Las lesiones pulmonares o de alguna arteria sistémica de menor calibre son susceptibles de dilatación con balón y/o colocación de *stent*.

## Ideas para recordar

- La sintomatología en la estenosis aórtica depende de la gravedad y así como los casos moderados suelen ser asintomáticos, la estenosis crítica puede llevar a la muerte cuando el *ductus* se cierra.
- El tratamiento se propone si el gradiente es grave o existen síntomas. En lactantes con ICC o estenosis crítica la indicación es urgente.
- La intervención sobre la válvula, ya sea quirúrgica o percutánea, es siempre un tratamiento paliativo y la necesidad de indicar un recambio valvular es muy frecuente.
- No hay ensayos clínicos que comparen adecuadamente la valvulotomía quirúrgica y percutánea, aunque esta última es la de elección en la mayoría de los centros.
- Existe controversia sobre cuál es el mejor sustituto valvular. La operación de Ross tiene ventajas en niños muy pequeños por su potencial de crecimiento y en los más mayores que sean físicamente muy activos o en los que sea poco recomendable la anticoagulación.
- Las técnicas de reparación pueden ser en el futuro una alternativa al recambio valvular.
- Las opciones quirúrgicas a elegir van a depender de muchos factores como la experiencia del centro y, quizá, tras ser adecuadamente informados, la decisión de los familiares.
- La estenosis subaórtica en la infancia es una enfermedad progresiva, aunque algunos pacientes pueden mostrar una evolución muy lenta o incluso permanecer estables durante años (fundamentalmente los niños mayores y adultos).
- La insuficiencia aórtica es muy común, pero rara vez pasa de ser leve o moderada y se relaciona generalmente con el grado de la obstrucción.
- La intervención quirúrgica precoz sin gradiente significativo para prevenir la insuficiencia aórtica no está justificada, ya que su progresión no se modifica por el tratamiento quirúrgico.
- El tratamiento quirúrgico de la estenosis subaórtica, aunque tiene escasa mortalidad, tiene una morbilidad no despreciable, sobre todo si se le añade miectomía (BAV completo, daño mitral).
- Tras el tratamiento quirúrgico, la resección incompleta y/o la recidiva de la obstrucción es muy frecuente.
- La estenosis supravalvular aórtica es una arteriopatía generalizada que afecta tanto a las arterias sistémicas como a las pulmonares, genéticamente determinada y que por causas no bien aclaradas afecta sobre todo a la unión entre la aorta y los senos de Valsalva.
- La posible disminución en la perfusión coronaria bajo sedación profunda se ha implicado como mecanismo de muerte súbita.

- El tratamiento definitivo es quirúrgico y la indicación se realiza más precozmente que en el caso de la estenosis aórtica valvular porque suele ser un tratamiento curativo y puede prevenir la afectación coronaria secundaria y preservar la función valvular.

## Bibliografía


- Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K, *et al.* 2008 Focused Update Incorporated into the ACC/AHA 2006 Guidelines for the Management of Patients with Valvular Heart Disease. A Report of the ACC/AHA Task Force on Practice Guidelines for the Management of Patients with Valvular Heart Disease. *Circulation* 2008; 118: e523-e661.
- Brown DW, Dipilato AE, Chong EC, *et al.* Aortic valve reinterventions after ballon aortic valvuloplasty for congenital aortic stenosis intermediate and late follow up. *J Am Coll Cardiol* 2010; 56: 1740-1749.
- Brown JW, Rodefeld MD, Ruzmetov M, *et al.* Surgical valvuloplastia versus ballon aortic dilatation for congenital aortic estenosis: are evidence-based outcomes relevant? *Ann Thorac Surg* 2012; 94: 146-155.
- Cilliers AM, Gewillig M. Rheology of discrete subaortic stenosis. *Heart* 2002; 88: 335-336.
- De Wolf D, Daniels O. Management of valvar stenosis in children. *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 375-377.
- El-Hamamsy I, Yacoub MH. Repair, replacement, Ross: how I approach the older child with mixed aortic stenosis/aortic insufficiency. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2009; 133-138.
- Foker JE. Outcomes and questions about discrete subaortic stenosis. *Circulation* 2013; 127: 1447-1450.
- Gersony WM. Natural history of discrete subvalvular aortic stenosis: management implications. *JACC* 2001; 38: 843-844.
- Geva A, McMahon CJ, Gauvreau K, *et al.* Risk factors for reoperation after repair of discrete subaortic stenosis in children. *JACC* 2007; 50: 1498-1504.
- Hickey E, Jung G, Williams WG, *et al.* Congenital supravalvular stenosis: defining surgical and nonsurgical outcomes. *Ann Thorac Surg* 2008; 86: 1919-1927.
- Karamlou T, Gurofsky R, Rojcevski A, *et al.* Prevalence and associated risk factors for intervention in 313 children with subaortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 2007; 84: 900-906.
- Kitchiner D. Subaortic stenosis: still more questions than answers. *Heart* 1999; 82: 647-648.
- Loscalzo L. Left outflow tract anomalies in children. *Current Opinion in Pediatrics* 2010; 22: 593-597.
- Mitchell MB, Goldberg SP. Supravalvar aortic stenosis in Infancy. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2011; 14: 85-91.
- Stamm C, Friehs I, Ho SY, Moran AM, Jonas RA, Del Nido PJ. Congenital supravalvar aortic stenosis: a simple lesion? *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 19: 195-202.
- Stamm C, Kreutzer C, Zurakowski D, Nollert G, Friehs I, Mayer JE, Jonas RA, Del Nido PJ. Forty-one years of surgical experience with congenital supravalvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118: 874-885.
- Svenson LG. Aortic valve and ascending aorta guidelines for management and quality measures. *Ann Thorac Surg* 2013; 95: S61-S66.
- Thomson JDR. Management of valvar aortic stenosis in children. *Heart* 2004; 90: 5-6.
- Van der Linde D, Roos-Hesselink JW, Rizopoulis D, *et al.* Surgical outcome of discrete subaortic stenosis in adults. A multicenter study. *Circulation* 2013; 127: 1184-1191.

# 27

# Coartación de aorta e interrupción del arco aórtico

Ruth Solana Gracia*
Luis García-Guereta Silva**

* *Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid*
** *Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid*

***OBJETIVOS***

- Estudiar la fisiopatología de la obstrucción total o parcial del flujo en el arco aórtico, así como sus implicaciones clínicas.
- Conocer las técnicas diagnósticas habituales y sus indicaciones.
- Revisar su manejo terapéutico, desde el punto de vista médico, intervencionista y quirúrgico.

## 27.1. Coartación de aorta

El término coartación de aorta se refiere a un estrechamiento de dicha arteria que causa una obstrucción al flujo. Habitualmente se localiza en la pared posterior de la aorta descendente de forma opuesta a la inserción del *ductus* y distal al origen de la arteria subclavia izquierda **(Figura 27.1).**

### Epidemiología

La coartación de aorta supone aproximadamente el 5,1% (3-10%) de las CC y constituye la octava malformación cardíaca por orden de frecuencia. Su prevalencia se estima en 2,09 por cada 10.000 recién nacidos vivos, y es más frecuente en varones (2:1).

La mayoría de los casos aparecen de forma aislada y responden al patrón de herencia multifactorial descrito para la mayo-

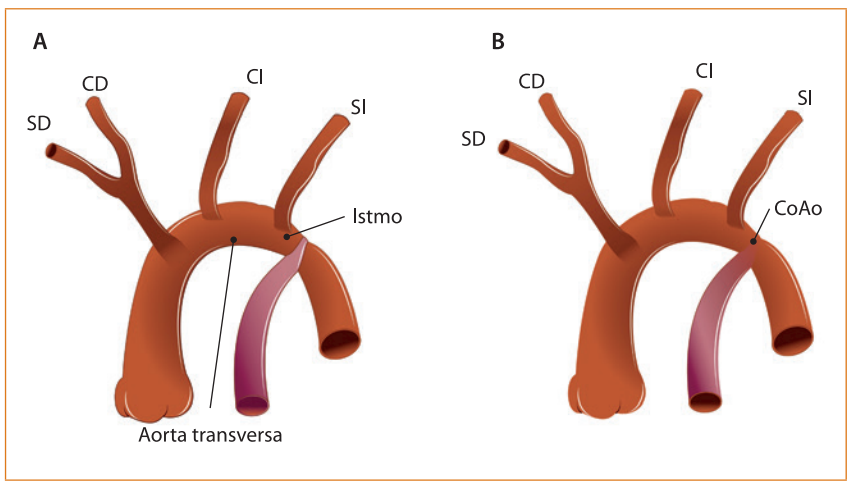



**Figura 27.1. A:** esquema de arco aórtico; arco aórtico proximal entre el tronco braquiocefálico y la CI. Arco aórtico distal entre la CI y la SI. Istmo aórtico entre la SI y la ampolla ductal. **B:** esquema de coartación aórtica (CD: carótida derecha; CI: carótida izquierda; CoAo: coartación aórtica; SD: subclavia derecha; SI: subclavia izquierda)

ría de las CC, pero también se han descrito casos familiares con herencia mendeliana. Con un hijo afectado existe un riesgo de recurrencia en los siguientes embarazos del 2%, y si hay dos familiares con coartación, del 6%. Si la madre tiene esta patología, el riesgo de que el feto también la desarrolle es del 4%, y en el caso de ser el padre quien la padezca, del 2%.

La lesión acompañante encontrada con más frecuencia es la válvula aórtica bicúspide (30-85%). También se describen anomalías del aparato valvular mitral hasta en el 45% de los casos, en general de carácter leve; en el 4-5% arteria subclavia derecha anómala, que nace por debajo de la zona de obstrucción, y en el 3-10% pequeños aneurismas en las arterias del polígono de Willis.

La coartación de aorta compleja, asociada a malformaciones intracardíacas múltiples (hasta un 48% del total), se presenta especialmente cuando existe hipoplasia de algún segmento del arco aórtico. Se describe CIV en un tercio de los pacientes y/o estenosis aórtica/subaórtica en un 25%. Las lesiones obstructivas izquierdas en serie con hipoplasia de VI y alteración del aparato valvular mitral se denominan síndrome de Shone.

Un 30% de las pacientes con síndrome de Turner puede tener esta patología. Además, los pacientes con síndrome de Williams-Beuren, debido a una anormal producción de elastina, pueden presentar alteraciones en cualquier segmento aórtico.

## Etiología y fisiopatogenia

La obstrucción al flujo aórtico se produce por una hipertrofia de la capa media de la porción posterior del vaso a nivel del istmo que protruye hacia el interior y reduce su luz. Además, en las zonas adyacentes a la coartación existe tejido ductal que tiende a fibrosarse.

Prácticamente todos los casos de coartación de aorta diagnosticados en el recién nacido tienen hipoplasia del istmo aórtico, y algunos, además, hipoplasia de la aorta transversa **(Figura 27.2).** Esto se debe a que la zona del istmo es, de por sí, más estrecha al nacimiento por la fisiología de la circulación fetal (en ella el flujo queda restringido ya que por el *ductus* circula gran cantidad de volumen sanguíneo con cortocircuito derecha-izquierda hacia la aorta descendente). Durante la adolescencia y/o edad adulta de los pacientes no intervenidos, se hace patente el desarrollo de una red de vasos colaterales que van por la parte anterior y posterior del cuerpo, desde las arterias mamarias internas a las arterias ilíacas externas, a través de las venas epigástricas, o bien, de las arterias tirocervicales a la aorta descendente, por las arterias intercostales, respectivamente. Este hallazgo no suele estar presente en los primeros años de vida.

De forma infrecuente la coartación se localiza en la aorta abdominal **(Figura 27.3)** o se presenta como un segmento de amplia longitud en la aorta descendente. Estos hallazgos se consideran entidades diferenciadas con distintos orígenes embriológicos y requieren un tratamiento quirúrgico específico.

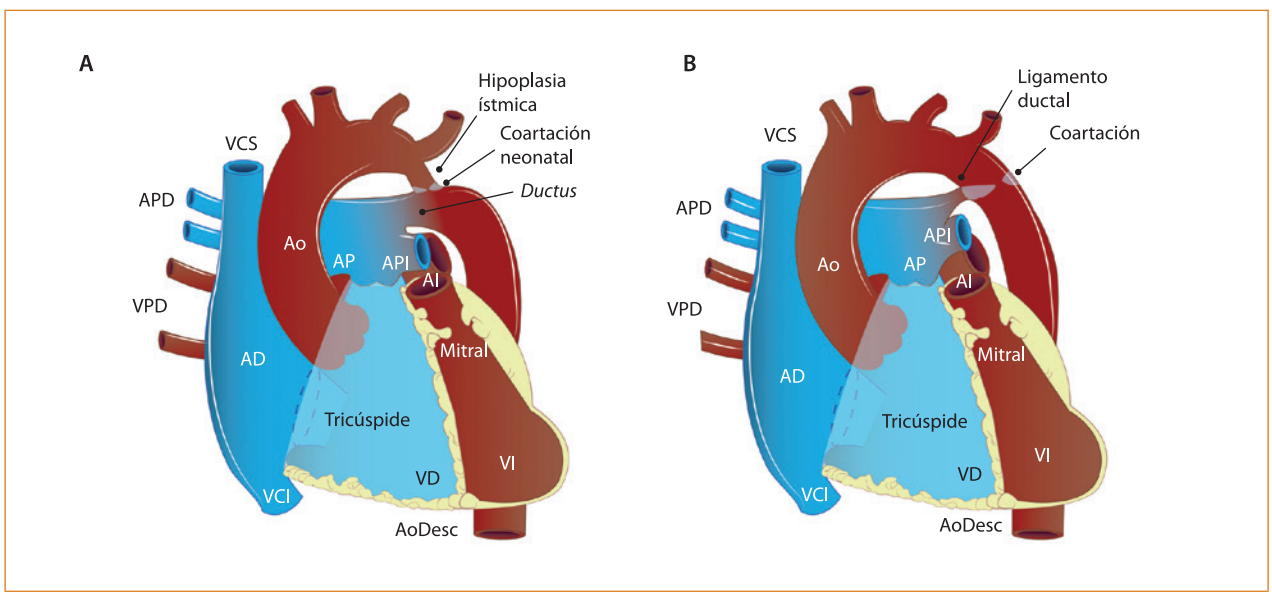



**Figura 27.2.** Formas principales de coartación aórtica. **A:** coartación neonatal, estenosis muy grave en la zona opuesta al *ductus* arterioso, acompañada frecuentemente de hipoplasia a nivel del istmo y cortocircuito derecha-izquierda a nivel ductal. **B:** coartación diagnosticada fuera del periodo neonatal, con estrechamiento circunscrito por debajo de la salida de la subclavia izquierda (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; AoDesc: aorta descendente; AP: arteria pulmonar; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda; VCI: vena cava inferior, VCS: vena cava superior; VPD: venas pulmonares derechas)

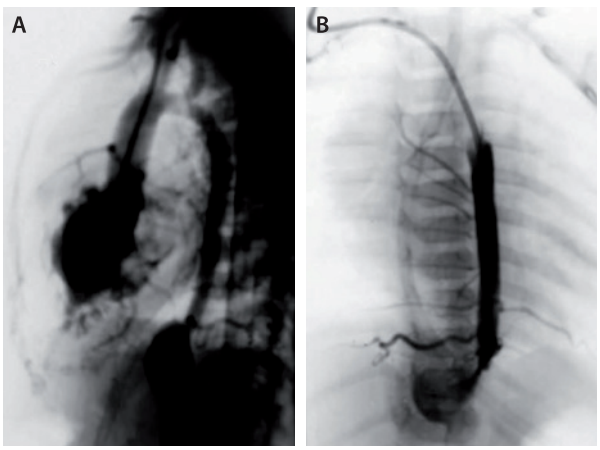



**Figura 27.3.** Coartación aórtica de localización atípica: coartación a nivel abdominal con importante aneurisma postestenosis. **A:** visión lateral. **B:** visión anteroposterior

## Manifestaciones clínicas

La presentación clínica de la coartación aórtica es muy variada y depende de la gravedad de la lesión y de su posible asociación con otras anomalías cardíacas. Aunque clásicamente se detecta por cambios en la exploración física (soplo, diferencia de pulsos, HTA) o por una clínica de insuficiencia cardíaca grave en el periodo neonatal, se sospecha cada vez con mayor frecuencia durante la gestación en el cribado habitual de CC que realizan obstetras y cardiólogos infantiles. En estos casos se suelen observar discrepancias del tamaño de las cavidades, con un aumento del tamaño del VD respecto del izquierdo.

El *ductus* arterioso juega un papel trascendental en el caso de la coartación aórtica grave, porque facilita el paso de flujo sanguíneo a la aorta descendente desde el VD, tanto en el periodo fetal como en el periodo neonatal inmediato. El *ductus* en el recién nacido sano se cierra en 48 horas. En los casos de coartación su cierre suele demorarse entre los 2-7 días de vida, e incluso puede permanecer permeable varias semanas con una luz muy pequeña. Mientras esté abierto es posible no encontrar diferencias de pulsos entre los miembros superiores y los miembros inferiores.

La disminución grave de calibre del *ductus* o el cierre del mismo produce un fallo ventricular izquierdo con congestión grave, cortocircuito izquierda-derecha por foramen oval y sobrecarga de volumen que rápidamente desemboca en una situación de *shock* con dificultad respiratoria grave, acidosis y ausencia de pulsos en los miembros inferiores. Es frecuente la alteración transitoria de la función hepática y renal. Estas situaciones se hacen más patentes si hay CIV y lesiones obstructivas izquierdas asociadas.

Los casos de coartación grave suelen manifestarse en la primera o la segunda semana de vida. En la exploración física del recién nacido se observa palidez, frialdad acra, mala perfusión periférica, taquipnea, trabajo respiratorio, taquicardia, ritmo de galope y/o hepatomegalia. Si la situación de insuficiencia cardíaca está muy establecida, puede que no sea evidente la disminución de pulsos en los miembros inferiores, porque la presión arterial será baja en todo el territorio arterial. Los edemas son poco frecuentes y su presencia se relaciona con el síndrome de Turner. Se debe realizar el diagnóstico diferencial con sepsis, afecciones pulmonares y otras enfermedades graves neonatales, prestando especial atención en el caso de los niños prematuros.

Cuando la coartación aórtica no es tan grave, y una vez cerrado el *ductus,* los niños de mayor edad pueden permanecer asintomáticos, detectándose únicamente anomalías en la exploración física (diferencia en la intensidad de pulsos, presión arterial en la zona proximal y distal a la coartación, HTA en los miembros superiores y auscultación de soplo). La diferencia de pulsos entre los miembros superiores y los inferiores es la principal alteración clínica, por lo que se debe recalcar la necesidad de palparlos en toda exploración pediátrica rutinaria. En algunas circunstancias puede ser complicado, especialmente en niños obesos o con displasia de caderas.

Es importante fijarse tanto en los pulsos de los dos brazos como en los carotídeos, ya que, como se ha dicho, puede haber coartaciones de aorta que se asocien con nacimiento anómalo de la arteria subclavia derecha (pulsos de menor intensidad en el brazo derecho y las piernas en comparación con el brazo izquierdo) o con origen de la subclavia izquierda distal a la coartación (pulsos de menor intensidad en el brazo izquierdo y las piernas en comparación con el brazo derecho).

Cuando se advierte una diferencia de pulsos es preciso tomar la presión arterial en las cuatro extremidades con aparatos fiables de medida y manguitos adecuados al tamaño del paciente. Las diferencias de presión superiores a 20 mmHg son significativas.

La mayoría de los niños con coartación aórtica tiene alteraciones en la auscultación y presentan soplos sistólicos precordiales de baja intensidad, que también son perceptibles en *yugulum* y región interescapular. El clic protosistólico se asocia a válvula aórtica bicúspide. Además, podría acompañarse de soplo sistólico de localización preesternal correspondiente a la presencia de CIV o, incluso, de soplo eyectivo por lesión obstructiva a nivel valvular/subvalvular aórtica.

## Enfoque diagnóstico

### Radiografía de tórax y electrocardiograma

La Rx Tx y el ECG son pruebas que siempre o casi siempre muestran alteraciones, pero que raramente son determinantes para el diagnóstico.

La Rx Tx en el recién nacido con coartación grave muestra cardiomegalia moderada o severa acompañada de signos de hiperaflujo y congestión pulmonar, mientras que los niños mayores

presentan radiografías normales o con cardiomegalia leve. En pacientes no intervenidos con coartación de larga evolución se pueden notar escotaduras en el margen inferior del tercio medio de las costillas **(Figura 27.4),** que se conocen como muescas costales, secundarias a la erosión producida por la dilatación de las arterias intercostales. Ocasionalmente, en niños mayores y adultos, se puede ver el signo radiográfico del "3", por la impronta de la coartación en la sombra aórtica. El ECG en el recién nacido suele mostrar el predominio habitual del VD, y en los casos más graves, hipertrofia ventricular derecha **(Figura 27.5),** mientras que en niños mayores y adultos el ECG es normal, y en los casos graves aparecen signos de hipertrofia ventricular izquierda.

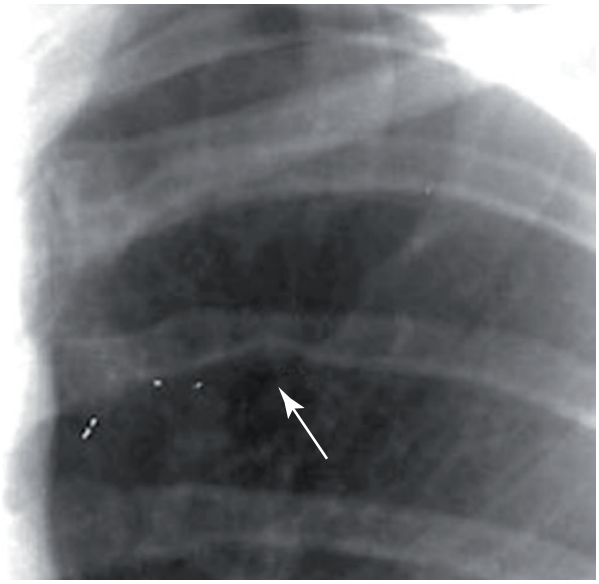


**Figura 27.4.** Radiografía de tórax que muestra una muesca intercostal *(flecha):* erosión en el margen inferior del tercio medio de las costillas producida por la dilatación de las arterias intercostales

### Ecocardiografía

La ecocardiografía bidimensional y la ecocardiografía Doppler son los principales métodos de diagnóstico.

La detección de la zona afectada es más fácil en recién nacidos y lactantes que en niños mayores y adolescentes porque existe mejor ventana ecográfica. Desde planos supraesternales se puede observar una escotadura en la pared posterior de la aorta torácica y realizar mediciones del calibre de la aorta ascendente, la aorta transversa, el istmo aórtico y la aorta descendente.

Por medio del Doppler y del Doppler color se estudia la aceleración del flujo en la zona de la coartación, calculando la diferencia de presión entre la aorta proximal y la distal a la obstrucción y, por tanto, evaluando su gravedad. Las obstrucciones graves muestran un patrón de flujo característico con prolongación diastólica **(Figura 27.6)** y amortiguación del flujo a nivel de la aorta abdominal **(Vídeo 27.1).**

El diagnóstico neonatal tiene algunas características especiales derivadas de los cambios en la fisiología de la circulación fetal al nacimiento. Cuando el *ductus* está permeable y es amplio (de modo natural o secundario al tratamiento con PGE1), no sólo dificulta la visualización de la escotadura posterior aórtica, sino que puede no existir aceleración significativa del flujo y, por tanto, clínicamente no haber diferencia de pulsos en las extremidades. Por ello, la evaluación seriada del paciente en los primeros días de vida es habitual, para

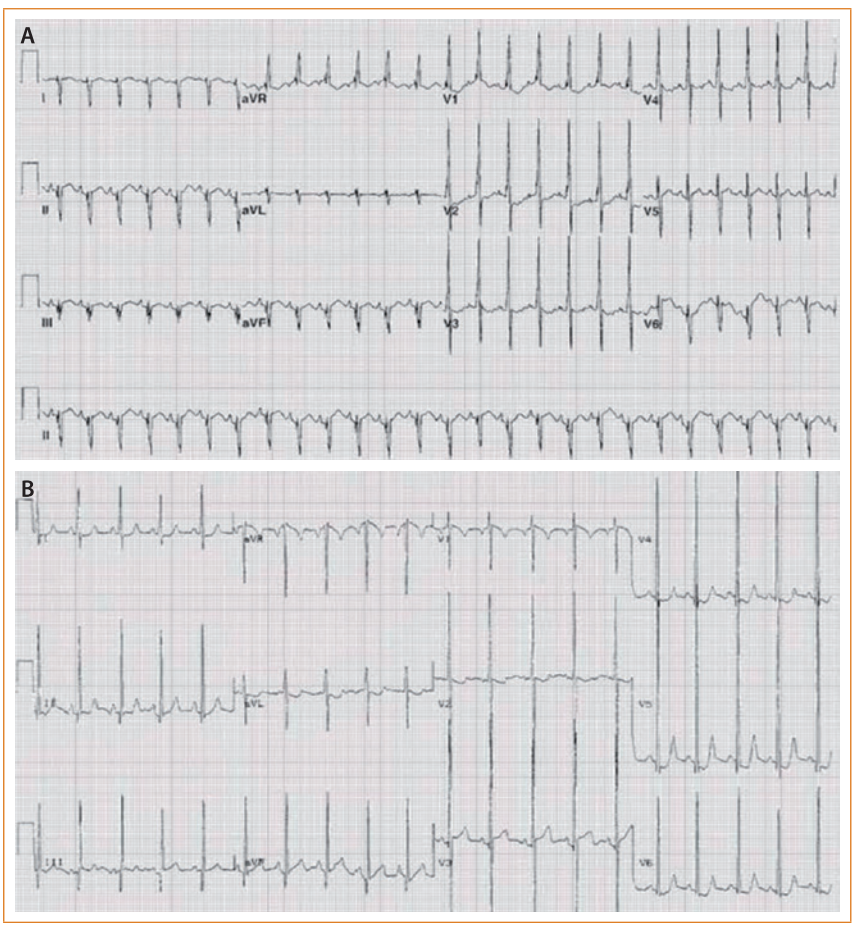



**Figura 27.5.** Tipos de ECG. **A:** recién nacido. Se objetivan signos de hipertrofia ventricular derecha (eje QRS desviado a la derecha, ondas R predominantes en las derivaciones precordiales derechas). **B:** niño mayor, con signos de hipertrofia ventricular izquierda

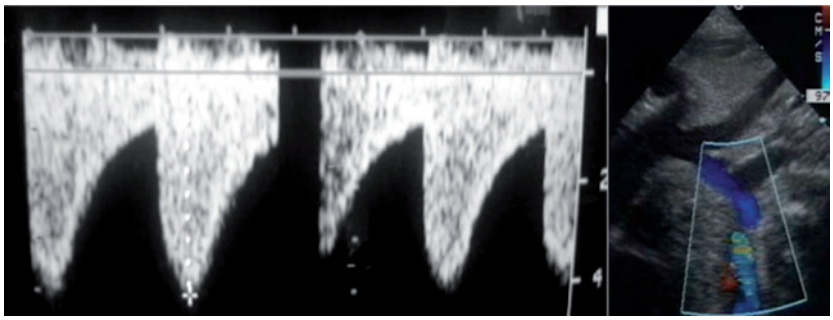
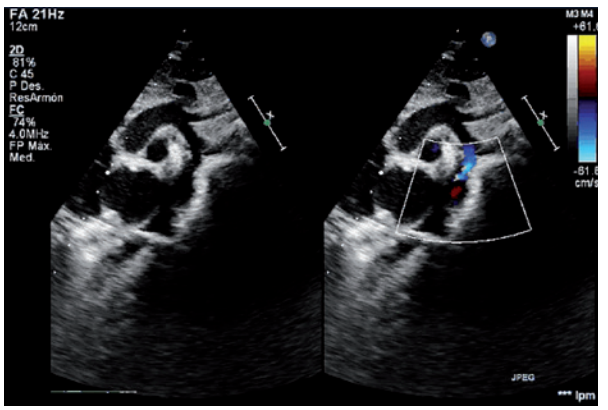


**Figura 27.6.** Patrón ecocardiográfico en modo Doppler: aceleración telesistólica del flujo (hasta 4 m/s) con prolongación diastólica característica **(Vídeo 27.1)**




**Vídeo 27.1.** Ecocardiografia bidimensional y Doppler color desde plano supraesternal en un neonato con coartación de aorta: leve hipoplasia de aorta distal e istmo, implante bajo de arteria subclavia y reducción del calibre a nivel de aorta descendente con aceleración de flujo y dilatación postestenotica

monitorizar la aparición de clínica, imagen ecográfica y patrón de flujo tras el cierre ductal.

El diagnóstico prenatal de coartación aórtica es difícil y conlleva gran cantidad de falsos positivos y negativos. Se suele sospechar coartación en presencia de desproporción entre el VD y el VI en el cribado fetal. La sensibilidad y el valor predictivo positivo de dicha variable aislada es baja (62% y 33%, respectivamente), por lo que es importante buscar otros signos ecocardiográficos que apoyen el diagnóstico. La disponibilidad de valores normales *(Z-score)* del diámetro ístmico y ductal medidos en eje corto de los grandes vasos aumenta la fiabilidad diagnóstica.

### Resonancia magnética y tomografía computarizada

Estas técnicas de imagen son especialmente recomendables en aquellos casos donde la ecografía no es concluyente (en el estudio inicial o en el seguimiento de los pacientes), puesto que definen de manera incruenta el arco aórtico, minimizando la realización de cateterismos diagnósticos.

La angio-RM con inyección de gadolinio por vía periférica permite hacer una evaluación detallada de la aorta mediante reconstrucción tridimensional **(Figura 27.7).** Además, a diferencia de la angiografía clásica, con una sola administración de contraste se consigue la visión del arco desde múltiples planos.

Con secuencias de cine y/o contraste de fase es posible obtener información acerca de la repercusión hemodinámica de la obstrucción, así como estudiar la función miocárdica y valvular aórtica. La limitación fundamental de la angio-RM es que es una

**Figura 27.7.** Angio-RM. Reconstrucción tridimensional de la visión posterior del arco aórtico que muestra región ístmica tortuosa con reducción del calibre luminal *(flecha).* Imagen cedida por la Dra. Bret Zurita (Servicio de Radiología Pediátrica. Hospital Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid)

técnica que exige la colaboración del paciente, que ha de permanecer inmóvil durante un periodo de tiempo no inferior a 15 minutos. Las imágenes obtenidas mejoran en condiciones de apnea y con FC bajas. Por ello, los niños más pequeños (generalmente < 6 años) requieren sedación y la presencia de un anestesista.

La TC multicorte reduce de manera importante la duración del estudio y también permite la visualización tridimensional del arco desde múltiples planos, pero a costa de la emisión de radiación **(Figura 27.8).** Para valorar el arco aórtico y sus ramas generalmente no precisa sincronismo respiratorio, salvo que también se quiera estudiar la válvula aórtica.

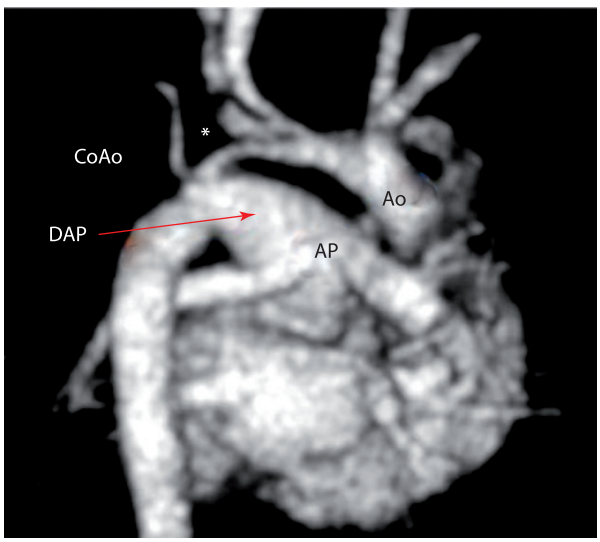



**Figura 27.8.** Angio-TC. Reconstrucción tridimensional de la visión posterior del arco aórtico en un paciente recién nacido con CoAo en el contexto de cardiopatía compleja. El *asterisco* señala la hipoplasia grave de la aorta transversa (Ao: aorta ascendente; AP: arteria pulmonar; CoAo: coartación aórtica; DAP: *ductus* arterioso). Imagen cedida por la Dra. Bret Zurita (Servicio de Radiología Pediátrica. Hospital Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid)

### Cateterismo cardíaco

Con la mejora de otras técnicas diagnósticas incruentas, el cateterismo cardíaco y la angiografía han quedado relegados prácticamente al ámbito terapéutico. Mediante su empleo, no sólo se demuestra la localización y extensión de la zona coartada **(Figura 27.9),** así como la presencia de lesiones asociadas y/o de circulación colateral, sino que se adquiere un conocimiento fiable de la gravedad y repercusión hemodinámica de la misma (cálculo de gradientes de presión, gasto cardíaco y estimación de cortocircuitos). Los gradientes obstructivos superiores a 20 mmHg son significativos.

El cateterismo, no obstante, tiene sus limitaciones. Además de la radiación emitida, el paso de un catéter por zonas de obstrucción grave es complejo y se pueden presentar complicaciones en pacientes hemodinámicamente inestables, especialmente en los recién nacidos. No hay que olvidar que en situación de insuficiencia cardíaca grave se pueden encontrar gradientes tensionales falsamente leves y que, si el *ductus* está patente, puede dificultar la correcta evaluación de la lesión.

## Tratamiento

### Tratamiento médico

Los pacientes con sospecha de coartación aórtica intraútero deben remitirse a un centro hospitalario terciario para su correcto seguimiento durante el embarazo y tras el parto. Si al nacimiento no se confirma su hallazgo, el paciente debe estar en observación durante 48 horas. Además, para descartar de manera definitiva el diagnóstico de coartación, se debe realizar una revisión posterior a las 4-6 semanas de vida.

El recién nacido con coartación grave puede requerir estabilización hemodinámica mediante perfusión inmediata de PGE1 para reabrir el *ductus,* fármacos vasoactivos y asistencia respiratoria, así como fármacos para la corrección rápida de la acidosis y del equilibrio hidroelectrolítico. Para pacientes de más de 10-15 días de edad, la utilidad de la PGE1 es baja, pero ocasionalmente se ha demostrado eficaz hasta las 4-6 semanas de vida. Con la repermeabilización ductal aumentará la presión arterial en los miembros inferiores y mejorará el estado general, la diuresis y la perfusión periférica.

La HTA del niño mayor no intervenido generalmente no responde a los fármacos hipotensores hasta después de la cirugía. Si el paciente está asintomático y su presión arterial no supera el percentil 95 para su edad, se podrá intervenir de manera electiva.

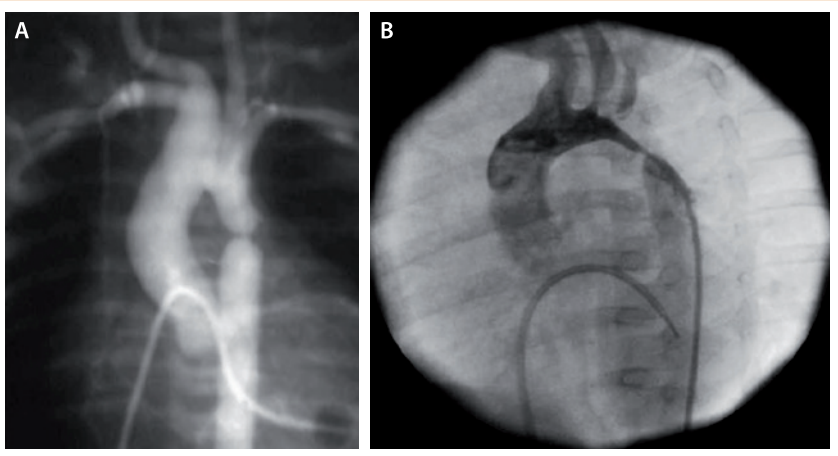



**Figura 27.9.** Imágenes angiográficas. **A:** coartación aórtica abrupta circunscrita. **B:** coartación aórtica con hipoplasia de la región ístmica y del arco aórtico distal

## Tratamiento quirúrgico

La coartación de aorta se puede resolver quirúrgicamente o a través de procedimientos de intervencionismo percutáneo.

En cirugía, el abordaje habitual es la toracotomía lateral izquierda, que implica el clampaje de la aorta por encima y por debajo de la obstrucción, de modo que el flujo hacia la parte inferior del cuerpo llegue sólo por los vasos colaterales. Cuando el arco es hipoplásico o cuando se reparan simultáneamente otras lesiones asociadas, se utiliza la esternotomía media con *bypass* cardiopulmonar.

La definición de arco hipoplásico varía según los autores. Puede basarse en una regla sencilla que compara el diámetro mínimo del arco transverso con el peso del paciente en kg más 1 mm, o en valores normalizados si el arco proximal es inferior a 2 DS, o bien en la relación del diámetro del arco aórtico/istmo con el de la aorta ascendente. Se dice que el arco proximal es hipoplásico cuando su diámetro es inferior al 60% del de la aorta ascendente; en el caso del arco distal, la relación debe ser inferior al 50%, y para el istmo, inferior al 40%.

La técnica quirúrgica utilizada inicialmente fue la resección y anastomosis término-terminal introducida por Crafoord en 1945. Consiste en la resección de la zona de la coartación, del istmo aórtico si es hipoplásico y de todo el tejido ductal circundante **(Figura 27.10A).** Los primeros resultados de esta técnica mostraron altas tasas de recurrencia de la obstrucción, especialmente si se asociaba con hipoplasia de la aorta transversa.

Por ello, se buscaron otras estrategias como las técnicas de ampliación con parche o con tejido proveniente de la subclavia izquierda (técnica de Waldhausen), o la resección con anastomosis término-lateral (amplia disección del arco aórtico, ligadura de la aorta a nivel del istmo, incisión longitudinal en todo el borde inferior de la aorta transversa e istmo aórtico y sutura de la aorta descendente de forma término-lateral).

La técnica más extendida para neonatos con hipoplasia de la aorta transversa es la anastomosis término-terminal ampliada, que incluye una generosa resección de la coartación y del tejido ductal con reconstrucción del arco mediante la movilización y sutura de la aorta distal hacia la concavidad de la aorta transversa **(Figura 27.10B).** La corrección por medio de *bypass* con conductos protésicos es excepcional y se reserva para adultos con una anatomía especialmente compleja o lesiones aneurismáticas importantes que impidan la sutura término-terminal.

En cuanto a los problemas posquirúrgicos, en el periodo inmediato tras la cirugía es muy frecuente la HTA, que suele ser transitoria. También hay que vigilar el sangrado (especialmente en los pacientes mayores o en las reintervenciones), la aparición de quilotórax y/o la parálisis del nervio recurrente **(Tabla 27.1).**

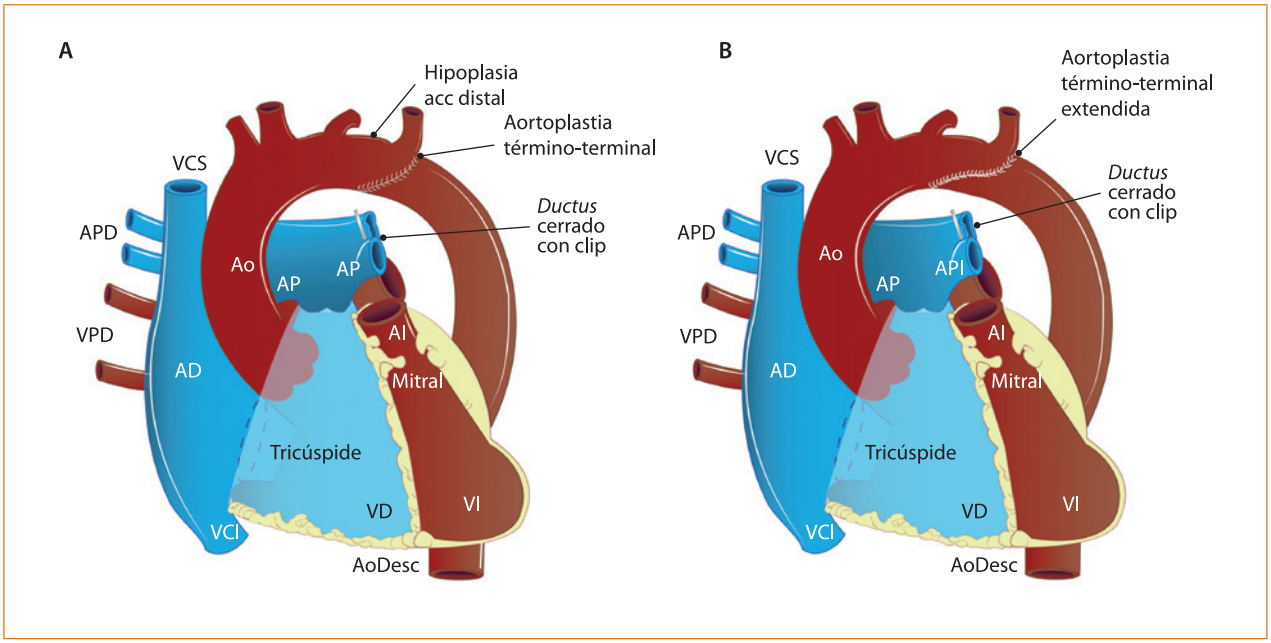



**Figura 27.10.** Reparación quirúrgica de coartación aórtica en periodo neonatal. **A:** anastomosis término-terminal, resección de la coartación, tejido ductal e hipoplasia ístmica con sutura de los extremos. **B:** anastomosis término-terminal ampliada, resección de la coartación y del tejido ductal con reconstrucción del arco mediante la movilización y sutura de la aorta distal hacia la concavidad de la aorta transversa (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; AoDesc: aorta descendente; AP: arteria pulmonar; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; VPD: venas pulmonares derechas)

| Toracotomía lateral |
|---|
| · Sangrado, hemotórax<br>· Quilotórax<br>· Parálisis del nervio recurrente<br>· Parálisis frénica<br>· Síndrome de Horner<br>· Isquemia intestinal<br>· Hipertensión arterial paradójica<br>· Paraplejía<br>· Isquemia/menor crecimiento de brazo izquierdo (técnica de Waldhausen)<br>· Isquemia vertebrobasilar (técnica de Waldhausen)<br>· Isquemia cerebral |
| *Bypass* cardiopulmonar |
| · Sangrado<br>· Isquemia cerebral<br>· Disfunción miocárdica<br>· Parálisis del nervio recurrente<br>· Síndrome de Horner<br>· Hipertensión paradójica |
| Cateterismo intervencionista |
| · Obstrucción de la arteria femoral/pseudoaneurisma<br>· Disección aórtica/aneurisma/ruptura<br>· Migración/malposición de *stent* |

**Tabla 27.1.** Complicaciones posquirúrgicas de la coartación aórtica

La incidencia de recoartación en neonatos y lactantes oscila entre un 15-30%. Se puede dar con cualquier técnica, pero es menor en la anastomosis término-terminal ampliada. El retraso de la cirugía se asocia a mayor incidencia de HTA en el posoperatorio (en los casos operados antes de los 5 años es inferior al 5%).

La incidencia de aneurismas en la zona quirúrgica es mayor en los pacientes corregidos según la técnica de ampliación con parche (clásicamente de Dacron®), pero puede aparecer con cualquier otra; su incidencia general es del 9%. También se pueden desarrollar aneurismas en la aorta ascendente por necrosis quística de la capa media, sobre todo si existe obstrucción residual, válvula aórtica bicúspide y HTA.

La paraplejía se ha descrito en 1 de cada 500 operados de coartación. La lesión subyacente es la isquemia medular anterior, producida por reducción del flujo en las arterias que la irrigan debido a un clampaje prolongado, hipotensión arterial grave y/o ausencia de circulación colateral adecuada.

Para evitar la aparición de isquemia intestinal posoperatoria (síndrome poscoartectomía) se suele retrasar la introducción de la alimentación 48 horas tras la cirugía.

La CIV es la lesión asociada que con mayor frecuencia precisa reparación quirúrgica. En la actualidad esa corrección se puede hacer en un solo tiempo con buenos resultados, reservándose la cirugía en dos tiempos para los casos más desfavorables (asociados a cardiopatías complejas, CIV múltiples y/o prematuros).

La mortalidad de la coartación aórtica aislada es baja, pero influye en el pronóstico la situación clínica al ingreso, en el caso de los recién nacidos, y la presencia de lesiones asociadas. Un grupo con especial morbimortalidad es el de los prematuros, debido a su inmadurez y bajo peso. La cirugía en este caso tiene mejores resultados cuando el paciente llega a alcanzar los 2 kg. En estos casos, así como para el neonato a término en situación de fallo ventricular grave, se han empleado técnicas paliativas de intervencionismo percutáneo para la estabilización del paciente.

## Cateterismo intervencionista

### Angioplastia primaria

La primera angioplastia con balón para tratar esta patología se realizó en 1982. La angioplastia primaria es un método útil y seguro para el tratamiento de la coartación para niños mayores con lesiones circunscritas. También se puede emplear en aquellos pacientes de alto riesgo por tener escasa circulación colateral.

Aunque se ha llevado a cabo con éxito incluso en lactantes y recién nacidos, el índice de reestenosis y de aneurismas en la zona de dilatación es más elevado que la cirugía (especialmente en < 3 meses, con índices de recoartación hasta del 50%). Por ello, generalmente en la actualidad se desaconseja la angioplastia primaria por debajo del año de vida.

### Angioplastia secundaria

La angioplastia con catéter-balón representa la técnica de elección para el tratamiento de la reestenosis después de la cirugía. El tamaño del balón se puede aumentar gradualmente hasta que sea 2-4 veces el diámetro inicial de la zona estenótica, pero no debe sobrepasar el diámetro de la aorta diafragmática. Los estudios más amplios destacan un éxito inmediato del 65-100% de los casos y es útil independientemente de la técnica quirúrgica inicial. La mayoría de los autores la indican con gradientes de presión > 20 mmHg. El éxito del resultado guarda relación con la ausencia de hipoplasia del arco aórtico. La mortalidad de la dilatación de la recoartación posoperatoria es del 0-2%, y el índice de reestenosis es del 16-28% en un seguimiento medio de 58 meses.

La incidencia actual de lesiones vasculares y la formación de aneurismas se sitúa en < 10%, si bien se deben buscar de modo activo en el seguimiento de estos pacientes mediante Rx Tx, RM, TC y/o angiografía.

La eficacia y seguridad de la dilatación percutánea han mejorado con el implante de *stents* desde 1991 **(Figura 27.11, Vídeo 27.2 y Vídeo 27.3).** Con ellos la sobredilatación de la aorta se vuelve innecesaria, reduciendo las lesiones intimales del endotelio y

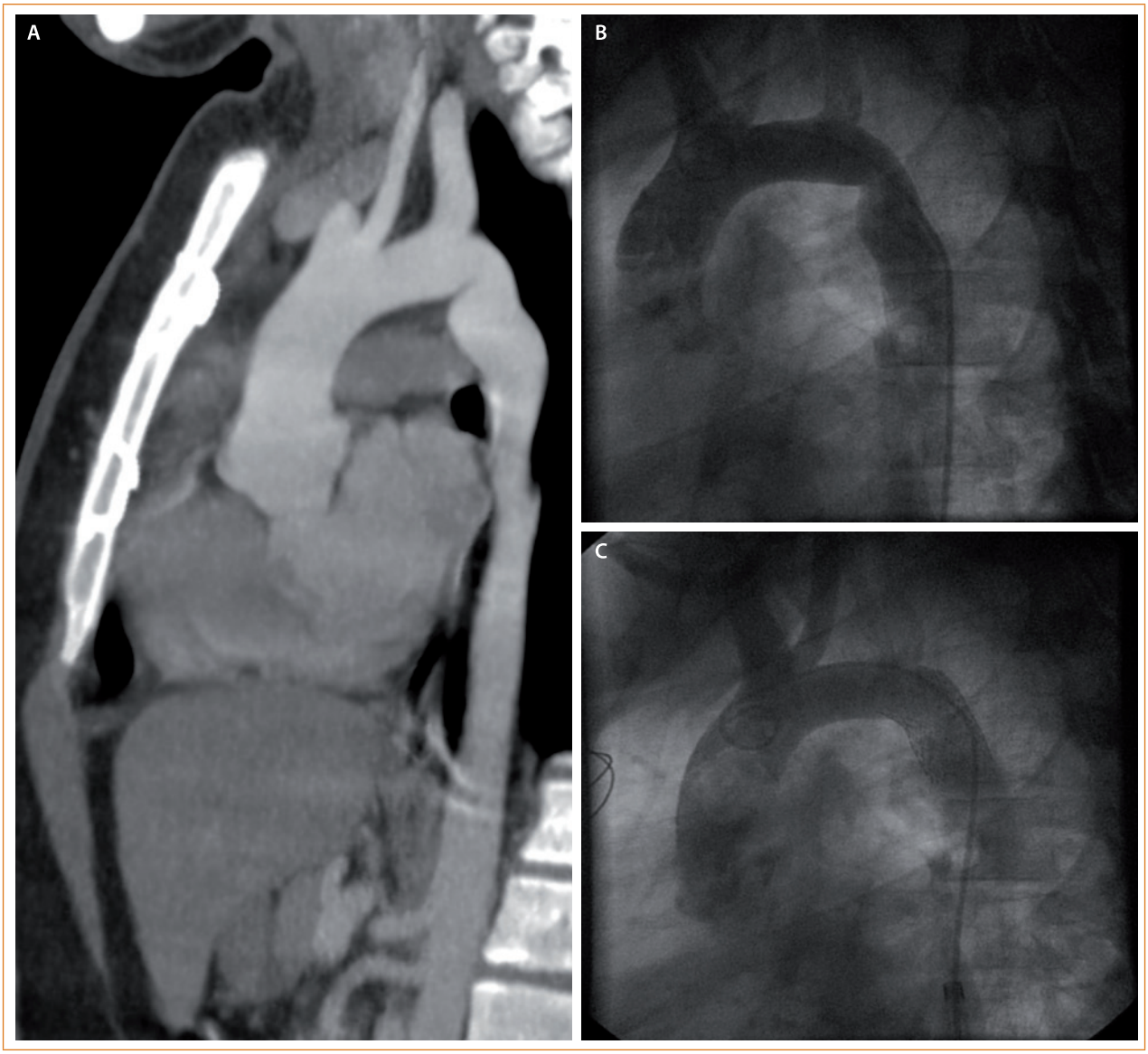



**Figura 27.11.** Implante de *stent* para el tratamiento de una coartación aórtica nativa en un paciente de 16 años. **A:** imagen inicial por resonancia magnética en plano sagital de la lesión. **B:** imagen angiográfica en plano lateral del arco aórtico, donde se aprecia salida contigua de primer y segundo troncos supraaórticos con adecuado desarrollo de arco distal, salida normal de arteria subclavia izquierda y disminución del calibre a nivel del istmo con tortuosidad y leve dilatación de aorta descendente **(Vídeo 27.2).** **C:** resultado angiográfico tras implante percutáneo de *stent* sobre catéter-balón, mejorando el calibre final del vaso **(Vídeo 27.3)**

comprimiéndolas hacia la pared del vaso. Además, minimizan la recuperación del tamaño original de la lesión por las propiedades elásticas vasculares, una vez desinflado el catéter-balón. Como inconveniente, requieren mayor tamaño del acceso vascular, dado que se transportan por vainas de calibre más grueso y esto hace que los pacientes de menos de 25 kg no sean los mejores candidatos para su uso. Por otro lado, pueden ser necesarias dilataciones sucesivas del *stent* para adaptarse al crecimiento somático.

La aparición de *stents* recubiertos reduce la formación inicial de aneurismas. Estos *stents* también sirven para el tratamiento de los ya establecidos tras dilataciones o cirugías previas, cuando existe otro tipo de lesión en la pared vascular (disección, presencia de *stent* previo fracturado) o en coartaciones críticas.

Pese a la introducción de *stents* en el tratamiento intervencionista de la coartación aórtica, el riesgo de estenosis y aneurismas en el seguimiento a largo plazo de estos pacientes se ha reducido (< 5%), pero no ha desaparecido. Al ser estructuras no distensibles, se postula que podrían alterar el patrón de flujo sobre la aorta en desarrollo, contribuyendo a la aparición tardía de estas lesiones. Por ello, se debe prestar especial atención al tratamiento intervencionista de los pacientes con vasculopatía, como en los síndromes de Turner o Marfan, por el relativo alto riesgo de complicaciones.

## Pronóstico

La historia natural de la coartación aórtica aislada es mejor que la de la coartación con lesiones asociadas, pero en general tiene una alta mortalidad.

Los recién nacidos con insuficiencia cardíaca (10%) tienen muy mal pronóstico y una mortalidad sin intervención prácticamente total en las primeras semanas de vida. Un 20% de los pacientes morirían antes del año de vida, y el 50%, antes de los 10 años. Aproximadamente un 10% de los casos tendrían una clínica más leve y podrían sobrevivir sin intervención hasta la edad adulta.

En la adolescencia y en la edad adulta es muy frecuente desarrollar miocardiopatía hipertensiva, y el 90% de los pacientes no tratados fallece antes de los 50 años, siendo la edad media de muerte 35 años. Las causas más frecuentes de muerte son la insuficiencia cardíaca (26%), la rotura aórtica (21%), la endarteritis bacteriana (18%) y la hemorragia intracraneal (12%). También se ha descrito enfermedad arteriosclerótica precoz (coronaria y carotídea).

La supervivencia de los pacientes intervenidos depende de la gravedad de la lesión, de la edad y del peso en el momento de la cirugía, del grado de hipoplasia del istmo y/o la aorta transversa y de la presencia de lesiones asociadas. Los resultados actuales son buenos, especialmente en casos de coartación aórtica aislada, con una mortalidad quirúrgica < 2% y una supervivencia > 95% al año y > 90% a los 5 y 10 años. La técnica quirúrgica influye en el porcentaje de recoartación aórtica y en la incidencia de reintervención. Las últimas series muestran supervivencia libre de intervención del 96% a 1, 5 y 10 años. Estos resultados son peores cuando se asocia CIV grande o múltiple o lesiones cardíacas complejas. La mortalidad precoz de los pacientes con coartación aislada, coartación con CIV y coartación con lesiones complejas es del 1,9%, 5,3% y 10,2%, respectivamente; y la mortalidad tardía, del 2,9%, 5,6% y 13,6%, respectivamente, con un tiempo medio de seguimiento de 4 años.

A corto plazo, tras la intervención la mayoría de los pacientes tienen una presión arterial normal, pero se ha descrito que un tercio desarrolla hipertensión de causa multifactorial en estudios de larga evolución. También hay evidencia de que existe vasculopatía generalizada, según el diferente comportamiento de los territorios vasculares periféricos precoartación y poscoartación (aparición de gradientes e hipertensión con el ejercicio estando en situación basal normal), por la disminución de la pulsatilidad de la aorta postestenótica y el mayor grosor intimal de la arteria carótida en relación con la arteria femoral en pacientes adultos intervenidos.

La hipertensión, la dilatación/disección aórtica y la enfermedad arteriosclerótica precoz son riesgos que permanecen durante toda la vida del paciente y que requieren una estrecha supervisión.

## Protocolo de seguimiento

La valoración postintervención va encaminada a determinar si hay obstrucción y/o HTA residual y/o aneurismas de la zona intervenida. Se considera un resultado satisfactorio cuando el gradiente residual es menor de 20-30 mmHg sin prolongación del flujo diastólico, con presión arterial normal y sin imágenes de dilatación.

Se debe monitorizar de forma regular la presión arterial y las revisiones deben incluir la toma de la misma por métodos fiables en miembros superiores e inferiores, y la ecocardiografía (valorar también el tamaño de la aorta ascendente, la función valvular aórtica y el tamaño del VI), que se debe realizar a los 3, 6, 12 meses y, posteriormente, cada 2 años. También se debe evaluar la respuesta tensional al ejercicio.

La RM se realiza de forma periódica en el seguimiento cuando la ventana ecográfica no es la adecuada, en general, en pacientes adolescentes o adultos, antes de planificar un embarazo, y especialmente cuando hay sospecha de recoartación o aneurisma.

Tras el implante de un *stent,* se obtiene mejor calidad de imagen con TC, que también es de elección en el paciente claustrofóbico o portador de marcapasos.

El cateterismo no se emplea con fines diagnósticos sino terapéuticos durante el seguimiento, fundamentalmente para llevar a cabo la dilatación con catéter-balón o el implante de *stent* en caso de recoartación aórtica. Se debe valorar cuál es el mejor momento para su realización, evitando su uso precoz tras la cirugía. En los pacientes adultos > 40 años o con algún grado de disfunción ventricular izquierda conviene evaluar también las arterias coronarias.

## Revisiones por el pediatra y causas de derivación no programada a cardiología pediátrica

Es importante que el pediatra de Atención Primaria y el especialista en cardiología trabajen en estrecha colaboración.

Tras el tratamiento quirúrgico, los pacientes recién nacidos con coartación aórtica grave experimentan una mejoría clara, con recuperación rápida del peso y desaparición de los signos de insuficiencia cardíaca.

El pediatra puede colaborar en el seguimiento de los niños mayores, en los que es relativamente frecuente que pueda existir HTA posoperatoria. Si se constata hipertensión persistente al retirar o disminuir el tratamiento antihipertensivo, se debe reenviar al paciente al especialista para la revaloración del resultado quirúrgico.

## 27.2. Interrupción del arco aórtico

La IAA se caracteriza por la falta de continuidad entre la aorta ascendente y la aorta descendente. En el año 1959, Celoria y Patton hicieron una clasificación basada en la zona de obstrucción en relación con la salida de los grandes vasos en tipos A, B y C **(Figura 27.12);** el tipo B (interrupción entre la arteria carótida izquierda y la subclavia izquierda) es el más frecuente.

### Epidemiología

La IAA es muy infrecuente, con una incidencia de 0,003 por cada 1.000 recién nacidos. No hay preferencia de sexo. El 14% del total de los pacientes con microdeleción 22q11 presentan IAA, y hasta un 50% de los pacientes con IAA tipo B tienen microdeleción 22q11. Aunque la mayoría de los pacientes con microdeleciones tienen alteraciones fenotípicas características, éstas pueden pasar desapercibidas en el periodo neonatal, por lo que se debe realizar un estudio cromosómico en todos los casos.

### Etiología y fisiopatogenia

La IAA como entidad aislada es excepcional. Casi todos los pacientes con IAA tienen una CIV grande, generalmente producida por el desplazamiento posterior del septo conal, que puede dar lugar con frecuencia a estenosis subvalvular aórtica. Otras anomalías frecuentes con las que se asocia son el *truncus* arterioso y la VAP. La aorta ascendente suele tener un calibre de aproximadamente la mitad de lo normal y la arteria subclavia derecha se puede originar de forma anómala desde la aorta descendente, especialmente en los casos de IAA tipo B.

### Manifestaciones clínicas

La mayoría de los pacientes presentan clínica en la primera semana de vida, con signos de insuficiencia cardíaca, cianosis y dificultad respiratoria. Inicialmente no hay diferencia de pulsos ni de presión arterial entre el territorio proximal y el distal a la interrupción.

La CIV es grande y las saturaciones se igualan en ambos ventrículos. Por tanto, no existen diferencias de saturación entre los miembros inferiores y los superiores, aunque el flujo de la aorta descendente proviene del VD. Cuando se constriñe el *ductus* arterioso, aumenta de modo franco el flujo en las arterias pulmonares a costa de su disminución en la aorta descendente, produciéndose una situación de bajo gasto, con flujo pulmonar aumentado y edema pulmonar. A nivel clínico se hace patente una disminución de los pulsos y de la presión arterial en los miembros inferiores con respecto a los superiores si la obstrucción es distal al origen de la subclavia izquierda (IAA tipo A), o bien con respecto al brazo derecho si la obstrucción se produce entre la subclavia izquierda y la carótida izquierda (IAA tipo B). Si el pulso es mayor en el brazo izquierdo que en el derecho, puede tratarse de IAA tipo A con subclavia derecha anómala. En el caso de que los pulsos de las cuatro extremidades sean débiles comparados con los carotídeos, hay que sospechar una IAA tipo B con nacimiento anómalo de la arteria subclavia derecha.

La auscultación no es característica en estos pacientes. Suelen tener soplos de bajo grado y ritmo de galope.

En resumen, se debe tomar la presión arterial en las cuatro extremidades utilizando manguitos de tamaño adecuado para el recién nacido, sin olvidar palpar los pulsos carotídeos.

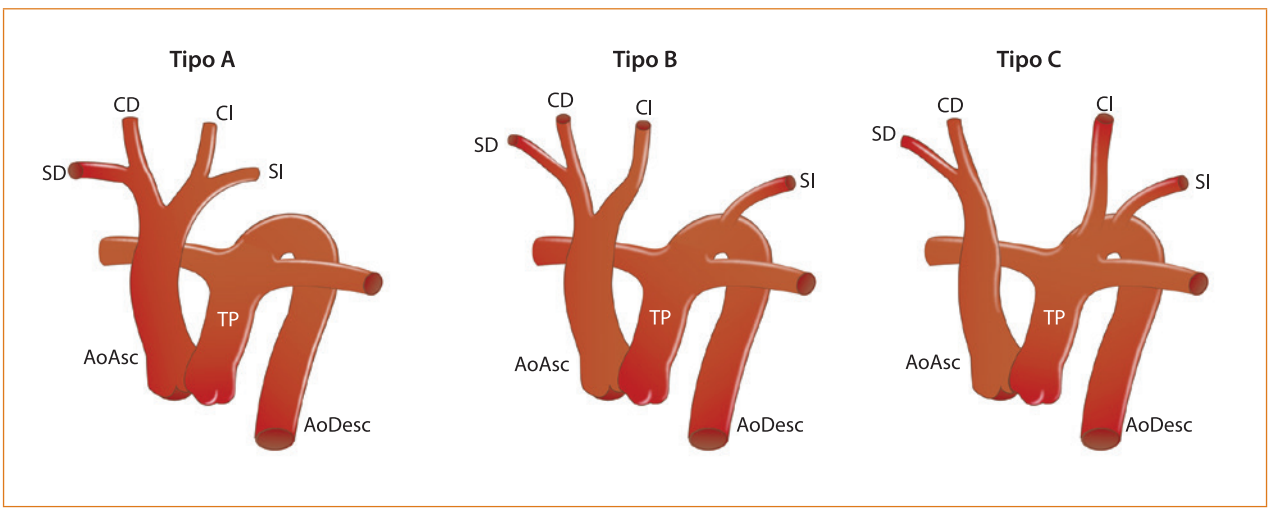



**Figura 27.12.** Interrupción del arco aórtico (clasificación de Celoria-Patton, 1959). **Tipo A:** interrupción entre la SI y la AoDesc (45%). **Tipo B:** interrupción entre la CI y la SI (el más frecuente: 53%). **Tipo C:** interrupción proximal a la CI (< 5%) (AoAsc: aorta ascendente; AoDesc: aorta descendente; CD: arteria carótida derecha; CI: arteria carótida izquierda; SD: arteria subclavia derecha; SI: arteria subclavia izquierda; TP: tronco pulmonar)

## Enfoque diagnóstico

### Radiografía de tórax y electrocardiograma

El ECG en los casos de IAA suele mostrar crecimiento ventricular derecho o biventricular y los hallazgos radiológicos no son específicos, encontrándose cardiomegalia con plétora pulmonar y grados variables de congestión.

### Ecocardiografía

El diagnóstico ecocardiográfico debe incluir la visualización de la discontinuidad del arco aórtico, la definición de la CIV y la descripción de lesiones asociadas. La aorta ascendente tiene claramente menor calibre que el tronco pulmonar. Existe continuidad del tronco pulmonar con el *ductus* y la aorta descendente. Las ramas pulmonares habitualmente están dilatadas y son confluentes.

Pese a la reducción del TSVI por desplazamiento posterior del septo conal y dado que la CIV es no restrictiva, puede no detectarse gradiente obstructivo subaórtico. Se han descrito diversas medidas de referencia de la región subvalvular aórtica, tanto en valores absolutos (< 4 mm) como en *Z-score,* que buscan predecir la aparición de obstrucción subaórtica significativa en el posoperatorio. La presencia de dicha obstrucción afecta negativamente al pronóstico.

### Resonancia magnética y tomografía computarizada

El uso de RM es poco frecuente pero muy útil para el correcto diagnóstico de las anomalías del arco aórtico, incluida la IAA. Se utiliza también en el seguimiento posoperatorio, especialmente en pacientes mayores con sospecha de obstrucción residual.

La TC es otra alternativa para el diagnóstico por imagen de IAA. Salvo por la radiación, tiene la ventaja de emplear menor tiempo de adquisición de imagen, obteniendo resultados de calidad y minimizando la anestesia en los niños pequeños.

### Cateterismo cardíaco

En la actualidad, con la mejora de las técnicas de imagen, el cateterismo no se emplea exclusivamente como método diagnóstico. El diagnóstico angiográfico de la IAA exige la inyección de contraste en la aorta ascendente. Se puede sondar a través de un acceso venoso (por el foramen oval hasta el VI y la aorta ascendente) o de forma retrógrada por vía arterial (desde la arteria axilar derecha siempre que el origen de la subclavia derecha no esté por debajo de la interrupción). En la angiografía se define el tipo de IAA y el diámetro de la aorta ascendente.

Para una correcta valoración de la longitud del segmento del arco aórtico obstruido, se puede inyectar contraste en la aorta descendente con técnicas que permiten visualizar el relleno retrógrado del *ductus* arterioso, de las arterias pulmonares y de los vasos que nazcan distales a la obstrucción. Pueden ser necesarias angiografías en el VD o el VI para aclarar dudas diagnósticas sobre lesiones asociadas.

En el estudio hemodinámico de la obstrucción subaórtica, al igual que en la ecografía, es complejo registrar un gradiente, ya que la CIV es grande.

## Tratamiento

### Tratamiento médico

Los pacientes con IAA precisan medidas de estabilización inmediatamente después del diagnóstico, que incluyen, al igual que en los casos de coartación aórtica, corrección de la acidosis, del equilibrio ácido-base, diuréticos, fármacos vasoactivos, ventilación mecánica y perfusión de PGE1.

### Tratamiento quirúrgico

El objetivo del tratamiento quirúrgico es restaurar la continuidad del arco aórtico y corregir las lesiones asociadas. El manejo continúa siendo un gran reto y, aunque la mortalidad ha disminuido en los últimos años, los resultados a largo plazo y la incidencia de reintervenciones siguen siendo preocupantes. Es difícil hacer recomendaciones generales, ya que suele haber anomalías complejas asociadas que precisan un manejo clínico individualizado.

Se puede llevar a cabo una cirugía definitiva en un tiempo o se puede corregir primero el arco aórtico, con o sin *banding* de la arteria pulmonar y, en un segundo tiempo, cerrar la CIV. En los últimos años se tiende predominantemente a la corrección de los defectos en un solo tiempo con supervivencia descrita a los 5 años del 70-90%, si bien la decisión final debe considerarse en particular para cada paciente y depende de cada equipo medicoquirúrgico. La mortalidad combinada precoz y tardía de la reparación en un solo tiempo se ha referido en un 18-42% y después de cirugía en dos tiempos, en un 35-72%.

La continuidad del arco aórtico se restablece de forma diferente según el tipo de IAA, la distancia que exista entre ambos cabos y el grado de hipoplasia de la aorta ascendente y de la aorta transversa. Es necesario en todos los casos una amplia disección y la eliminación total del tejido ductal. En los casos de interrupción tipo A, la cirugía es similar a la de los casos de coartación grave. En la IAA tipo B se requiere la movilización de la aorta descendente y anastomosis extensa de la misma con la aorta ascendente. Puede ser necesario emplear material protésico o realizar ampliaciones con tejido de la carótida izquierda o la subclavia izquierda.

## Pronóstico

La mayoría de los pacientes con interrupción del istmo aórtico sin tratamiento quirúrgico fallecen en la etapa de recién nacido o lactante. A raíz de la aparición del tratamiento con PGE1 la supervivencia ha aumentado claramente, porque ha permitido la estabilización de los pacientes con carácter previo al tratamiento quirúrgico.

La interrupción tipo C tiene un riesgo muy alto de fallecimiento, pero afortunadamente es excepcional.

## Protocolo de seguimiento. Revisiones en cardiología

Los pacientes a los que se realiza aortoplastia con *banding* de la arteria pulmonar como cirugía inicial requieren una supervisión estrecha para determinar cuándo es el mejor momento para la cirugía definitiva. La mayor parte de los pacientes en los que no se realiza un cierre primario de la CIV tienen signos de insuficiencia cardíaca precoz que obliga a cerrar la CIV en el primer mes después de la cirugía del arco aórtico.

La detección de las lesiones obstructivas a nivel del TSVI después de la cirugía inicial suele ser precoz, en el primer o segundo mes de seguimiento. Por eso se deben hacer revisiones periódicas en las primeras semanas tras el alta que incluyan un estudio ecocardiográfico.

## Revisiones por el pediatra y causas de derivación no programada a cardiología pediátrica

La situación clínica de los pacientes intervenidos de IAA será muy variable en función del tipo de cirugía (definitiva en un tiempo o técnica paliativa). Los pacientes con cirugías paliativas y los pacientes operados pero con lesiones residuales importantes son especialmente vulnerables, pues requieren un seguimiento muy cercano que sirva para detectar signos de insuficiencia cardíaca, ajustar la medicación y planear el momento adecuado para una nueva cirugía y/o cateterismo cardíaco.

Con frecuencia tienen retraso ponderoestatural y dificultades en la deglución; por eso el apoyo nutricional es muy importante y son de utilidad los suplementos calóricos. Son también frecuentes las infecciones respiratorias y en periodos invernales es necesario tomar medidas de profilaxis frente a la gripe y VRS.

En conclusión, el abordaje multidisciplinar de los pacientes con IAA requiere una estrecha colaboración no sólo entre el pediatra y el cardiólogo infantil, sino con otros múltiples especialistas, como los expertos en nutrición.

# Ideas para recordar

- La coartación de aorta puede sospecharse en el periodo fetal y neonatal inmediato, pero el diagnóstico de certeza se obtiene tras el cierre del *ductus* arterioso.
- El deterioro clínico del neonato con coartación de aorta es agudo, en forma de insuficiencia cardíaca, cuyos signos pueden ser incorrectamente interpretados como sepsis o infección respiratoria grave.
- La palpación de pulsos arteriales en las cuatro extremidades es un dato clave de la exploración cardiológica pediátrica. En ocasiones es útil palpar los pulsos carotídeos.
- El tratamiento de la coartación de aorta en menores de 1 año es habitualmente quirúrgico y el tratamiento de elección para la recoartación de aorta a cualquier edad es percutáneo (angioplastia secundaria/implante de *stent)*.
- La búsqueda de lesiones residuales en el arco aórtico corregido (disección, aneurismas) debe ser activa con las técnicas de imagen actuales.
- En el seguimiento a largo plazo, la tendencia a HTA persiste pese a una adecuada corrección anatómica. Se debe monitorizar la presión arterial de forma regular y conocer cuál es su respuesta al ejercicio.
- La IAA se asocia a lesiones complejas que empeoran el pronóstico a largo plazo.
- Conviene descartar microdeleción 22q11 en pacientes con IAA, especialmente si es tipo B.

# Bibliografía


- Beekman RH. *Coarctation of the aorta.* En: *Heart disease in infants, children and adolescents. Including the fetus and young adult.* 5.ª ed. Emmanoulides G, Rienmenschneider T, Allen H, Gutgesell H (eds.). Moss and Adams. Baltimore, Williams & Wilkins, 1995; 1111-1133.
- Brouwer RM, Erasmus ME, Ebels T, Eijgelaar A. Influence of age on survival, late hypertension, and recoarctation in elective aortic coarctation repair. Including long-term results after elective aortic coarctation repair with a follow-up from 25 to 44 years. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 108: 525-531.

- Brown JB, Ruzmetov M, Okada Y, *et al.* Outcomes in patients with interrupted aortic arch and associated anomalies: a 20-year experience. *Eur J Cardio Thorac Surg* 2006; 29: 666-673.
- Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J* 1970; 32: 633-640.
- Carvalho JS, Redington AN, Shinebourne EA, *et al.* Continuous wave doppler echocardiography and coarctation of the aorta: gradients and flow pattern in the assessment of severity. *Br Heart J* 1990; 64: 133-137.
- Celoria GC, Patton RB. Congenital absence of the aortic arch. *Am Heart J* 1959; 58: 407.
- Cowley CG, Orsmond GS, Feola P, McQuillan L, Shaddy RE. Long-term, randomized comparison of balloon angioplasty and surgery for native coarctation of the aorta in childhood. *Circulation* 2005; 111: 3453-3456.
- Dodge-Khatami A, Backer CL, Mavroudis C. Risk factors for recoarctation and results of reoperation: a 40-year review. *J Card Surg* 2000; 15: 369-377.
- Forbes TJ, Moore P, Pedra C, *et al.* Intermediate follow-up following intravascular stenting for treatment of coarctation of the aorta. *Cath Cardiovasc Interv* 2007; 70: 569-577.
- Gutberlet M, Hosten N, Vogel M, *et al.* Quantification of morphologic and hemodynamic severity of coarctation of the aorta by magnetic resonance imaging. *Cardiol Young* 2001; 11: 512-520.
- Kaushal S, Backer CL, Patel JN, *et al.* Coarctation of the aorta: midterm outcomes of resection with extended end-to-end anastomosis. *Ann Thorac Surg* 2009; 88: 1932-1938.
- Matsui H, Mellander M, Roughton M, Jicinska H, Gardiner HM. Hornberger LK, Weintraub RG, Pesonen E, *et al.* Morphological and physiological predictors of fetal aortic coarctation. *Circulation* 2008; 118: 1793-1801.
- Maroto C, Enríquez de Salamanca F, Herráiz I, Zabala JI. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 67-82.
- O'Sullivan JJ, Derrick G, Darnell R. Prevalence of hypertension in children after early repair of coarctation of the aorta: a cohort study using casual and 24 hour blood pressure measurement. *Heart* 2002; 88: 163-166.
- Pasquini L, Mellander M, Seale A, Matsui H, Roughton M, Ho SY, Gardiner HM. Z-scores of the fetal aortic isthmus and duct: an aid to assessing arch hypoplasia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 29: 628-633.
- Quaegebeur JM, Jonas RA, Weinberg AD, *et al.* Outcomes in seriously ill neonates with coarctation of the aorta: a multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 108: 841-854.
- Rodés-Cabau J, Miró J, Dancea A, *et al.* Comparison of surgical and transcatheter treatment for native coarctation of the aorta in patients > or = 1 year old. The Quebec Native Coarctation of the Aorta study. *Am Heart J* 2007; 154: 186-192.
- Rosenthal E. Coarctation of the aorta from fetus to adult: curable condition or life long disease process? *Heart* 2005; 91: 1495-1502.
- Schreiber C, Eicken A, Vogt M, *et al.* Repair of interrupted aortic arch: results after more than 20 years. *The Annals of Thoracic Surgery* 2000; 70: 1896-1900.

# 28

# Tetralogía de Fallot

Mónica Rodríguez Fernández*
Fernando Villagrá Blanco**

** Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Madrid-Montepríncipe. Madrid*
*** Servicio de Cardiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid*

***OBJETIVOS***

- Conocer la anatomía, fisiopatología, curso clínico y tratamiento de la tetralogía de Fallot en todas sus formas clínicas.
- Tener en cuenta que se trata de una cardiopatía de alta prevalencia, con la que cualquier cardiólogo pediátrico tendrá que enfrentarse numerosas veces a lo largo de su carrera.

## 28.1. Introducción

La tetralogía de Fallot, descrita por Fallot en 1888, es la más frecuente de las cardiopatías complejas, entendiendo por tales aquéllas que asocian más de una lesión. Pertenece al grupo de las cardiopatías conotruncales, caracterizadas por presentar defectos en los tractos de salida.

## 28.2. Epidemiología

La tetralogía de Fallot aparece en el 0,08% de la población general y representa el 5-10% de todas las CC. Afecta, aproximadamente, a 1/8.500 nacidos vivos, con un ligero predominio de varones. A pesar de que están descritos diversos genotipos asociados a esta patología, la mayoría de los pacientes no son sindrómicos. La microdeleción del22q11 se identifica en el 7-16% de casos, sobre todo cuando se asocia a arco aórtico derecho. En menor proporción, aunque significativamente mayor a la de la población general, aparece asociación al síndrome de Down (inversamente, el 14-15% de los niños con síndrome de Down y cardiopatía son portadores de tetralogía de Fallot).

## 28.3. Etiología y fisiopatogenia

### Anatomía patológica

Las características anatómicas que presenta la tetralogía de Fallot son **(Figura 28.1):**

- **Estenosis pulmonar.** Puede afectar a la región subvalvular, valvular y/o supravalvular. Lo más frecuente es que esté afectado más de un nivel anatómico. El tronco pulmonar y las ramas pulmonares presentan, en la mayoría de los casos, un tamaño disminuido respecto del normal, mientras que la raíz aórtica está aumentada de tamaño y dextropuesta.
- **CIV.** Es subaórtica en el 74% de los casos, situada bajo la valva derecha y la no coronariana, que forman el borde superior del defecto.

- **Cabalgamiento aórtico.** Causado por desviación anteroderecha del septo interventricular. Esto provoca su mala alineación con la pared anterior de la aorta y la conexión de la aorta con ambos ventrículos a través de la CIV.
- **Hipertrofia del VD.** Se considera secundaria a la estenosis pulmonar crónica.

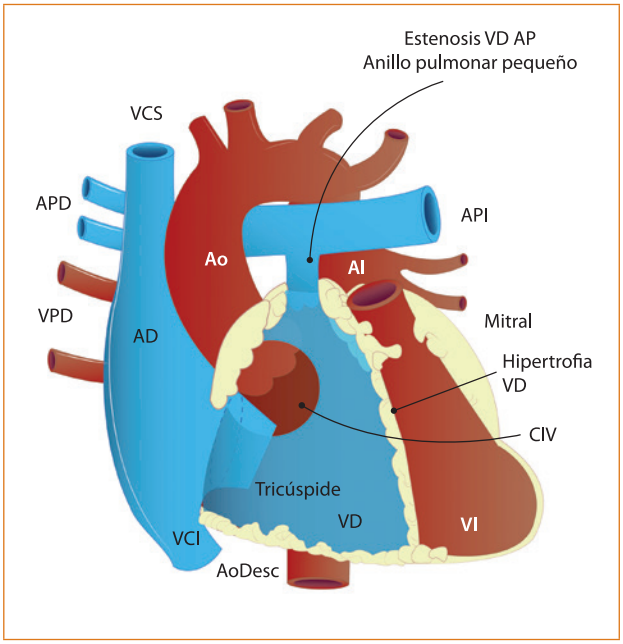



**Figura 28.1.** Anatomía de una tetralogía de Fallot clásica. Comunicación interventricular subaórtica situada bajo la válvula aórtica, que cabalga sobre el defecto y está parcialmente orientada hacia el ventrículo derecho. Todo éste muestra un aumento de la musculatura (hipertrofia VD), más acusado en el infundíbulo pulmonar, que es largo y estrecho. El anillo valvular pulmonar es claramente más pequeño que el aórtico. Las ramas pulmonares (APD y API) son de tamaño normal. La sangre que llena la aorta ascendente no es "roja" como la que ocupa las cavidades izquierdas del corazón, sino "violeta" a causa del paso de sangre procedente del ventrículo derecho (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta [ascendente]; AoDesc: aorta descendente; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda; CIV: comunicación interventricular; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VPD: venas pulmonares derechas)

Existen, además, formas anatómicas especiales menos frecuentes:

- **Ramas pulmonares pequeñas.** Considerando como tales las que miden menos de 3 mm en el neonato. Es precisamente la anatomía del árbol pulmonar central, o sexto arco, la que marca, en mayor medida, el grado de gravedad de esta patología.
- **Anomalías anatómicas del sexto arco:**
  - *Desconexión de ramas pulmonares.* Una de las ramas, generalmente la izquierda, nace de la aorta ascendente **(Figura 28.2).** Es una asociación muy rara.
  - *Ausencia de una rama, suplida o no por colaterales.* Generalmente se trata de la rama izquierda y es otra asociación rara.

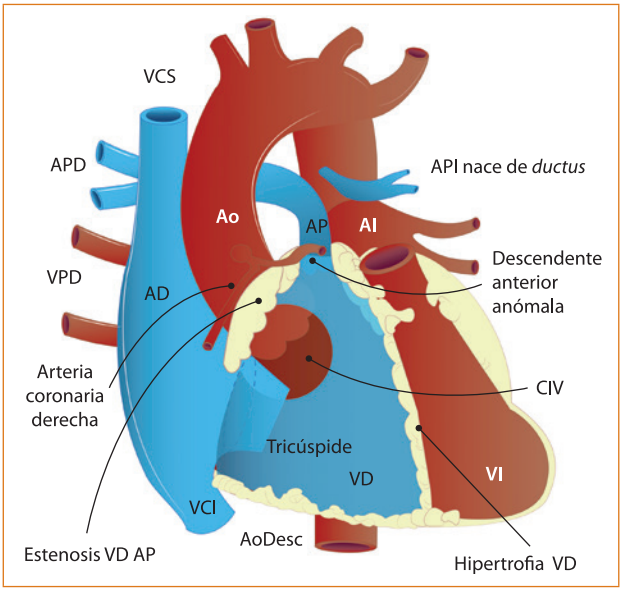



**Figura 28.2.** Asociación de diversas formas anatómicas anómalas en la tetralogía de Fallot que obliga a modificar la técnica quirúrgica correctora habitual. Por un lado, arteria coronaria descendente anómala, naciendo de la arteria coronaria derecha y cruzando el infundíbulo pulmonar. Por otro, ramas pulmonares desconectadas: la rama derecha (APD) nace normalmente del tronco pulmonar; la rama izquierda (API), del *ductus* (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; AoDesc: aorta descendente; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda; CIV: comunicación interventricular; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VPD: venas pulmonares derechas)

- **Agenesia de la válvula pulmonar.** En el 3-6% de las tetralogías de Fallot. El anillo pulmonar suele ser pequeño y estenótico; falta al menos parte del tejido valvular, lo que provoca insuficiencia pulmonar.
- **Anomalías coronarias.** Se encuentran en el 3% de los casos. La principal de ellas es el nacimiento de la descendente anterior de la coronaria derecha, cruzando el infundíbulo del VD, lo que puede impedir o dificultar la corrección quirúrgica.
- **Canal AV completo.** Aproximadamente el 85% de estos pacientes presentan síndrome de Down. La unión de ambas patologías aparece en 1 de cada 10 canales completos y en 1 de cada 20 tetralogías de Fallot. Cuando las dos patologías se unen también lo hacen ambos complejos de lesiones, afectando a la morfología de la CIV, entre otras características.
- **Arco aórtico derecho.** Se presenta en el 25% de casos, con alta asociación a deleción 22q11.
- **Otras.** Más raramente pueden aparecer CIV múltiples, disbalance de tamaños ventriculares o asociación a drenajes venosos pulmonares anómalos.

## Fisiopatogenia

Los rasgos fisiopatológicos de la tetralogía de Fallot típica son:

- **Existencia de dos lesiones intracardíacas** hemodinámicamente significativas, un cortocircuito de dirección variable

constituido por la CIV y una lesión obstructiva en la salida del VD.
- **Carácter evolutivo** de la estenosis pulmonar, cualquiera que sea su forma anatómica.
- **Equilibrio inestable** entre las dos lesiones principales, siempre evolutivo hacia el predominio de la estenosis pulmonar y al establecimiento definitivo de un cortocircuito D-I a través de la CIV, con paso de sangre desaturada hacia la aorta.

## 28.4. Manifestaciones clínicas

La aparición de síntomas dependerá de cuál de las dos lesiones predomine. Si la estenosis pulmonar no es severa, puede haber signos clínicos de insuficiencia cardíaca, mientras que si la estenosis pulmonar es severa, el paciente presentará cianosis, tanto más intensa cuanto más severa sea la estenosis pulmonar.

## 28.5. Enfoque diagnóstico

### Diagnóstico clínico

Esta cardiopatía puede presentar diversos espectros clínicos según las distintas fases de la edad del paciente.

#### Diagnóstico prenatal

Actualmente, un número creciente de casos de tetralogía de Fallot se diagnostica a través de una ecocardiografía fetal. El diagnóstico prenatal permite evaluar el desarrollo (que puede ser muy variable) del anillo pulmonar, tronco pulmonar y ramas pulmonares a lo largo de la gestación, y así preparar el periodo neonatal inmediato.

#### Presentación clínica en el neonato

La tetralogía de Fallot típica en el neonato presenta las siguientes características:
- Fenotipo normal en la mayoría de los casos.
- Estado general y hemodinámico conservado.
- Soplo rudo sistólico precordial en base (borde esternal izquierdo superior), en barra (de intensidad homogénea durante la sístole), característicamente desde el primer día de vida y causado por la estenosis pulmonar.
- Segundo ruido único o con componente pulmonar muy poco audible debido a la rigidez y a la escasa motilidad de la válvula pulmonar.
- Cianosis o subcianosis con Valsalva: en el niño pequeño predomina la tetralogía de Fallot "rosada"; se trata de niños que sólo presentan cianosis con los esfuerzos debido a la presencia de una estenosis pulmonar todavía poco importante.

También hay que tener en cuenta que se pueden presentar casos especiales de esta patología con la siguiente presentación clínica:
- Si la estenosis pulmonar es severa y/o las ramas pulmonares pequeñas (< 3 mm), el cierre del *ductus* suele provocar la aparición de cianosis en los primeros días de vida.
- La tetralogía de Fallot con agenesia de la válvula pulmonar puede debutar con un cuadro grave de distrés con necesidad de asistencia respiratoria. La insuficiencia pulmonar es casi siempre severa, y el efecto de vaivén continuo en las arterias pulmonares proximales se asocia a importante dilatación de las mismas, originándose diferentes grados de traqueomalacia y/o broncomalacia por compresión crónica.
- Desconexión de ramas o ausencia de una rama. En casos de anomalías importantes en la configuración anatómica del sexto arco, suelen coexistir colaterales sistemicopulmonares (MAPCA). El grado de cianosis es variable en estos casos.

#### Lactante y niño mayor

Durante la lactancia temprana, la cianosis se va instaurando paulatinamente debido al aumento progresivo del grado de estenosis pulmonar hasta llegar a hacerse constante. En el niño mayor con tetralogía de Fallot no corregida es característica la posición genupectoral (similar al acuclillamiento), que permite aumentar la tensión arterial sistémica y favorecer así el paso de sangre desde el VD al tronco pulmonar a través de la CIV, disminuyendo la cianosis.

Las crisis hipoxémicas son fenómenos paroxísticos de aparición o aumento brusco de la cianosis y/o palidez, con disnea o pérdida de consciencia, que se deben a espasmo del infundíbulo pulmonar o a disminución de las resistencias periféricas, típico de ciertas situaciones fisiológicas (fiebre, ejercicio), o causado por fármacos como la atropina.

Fisiopatológicamente, consiste en una disminución crítica del paso de sangre por el infundíbulo pulmonar, pudiendo llegar a provocar acidosis láctica grave y daño multiorgánico. Puede aparecer con o sin cianosis previa, habitualmente tras el llanto o maniobras de Valsalva. Es un signo clínico de gravedad e indica cirugía inmediata.

En casos poco frecuentes, sobre todo en los que aún no se han corregido quirúrgicamente y a largo plazo, pueden aparecer abscesos cerebrales, accidentes cerebrovasculares o endocarditis infecciosa.

En tetralogías de Fallot con árbol pulmonar hipoplásico es frecuente el desarrollo de colaterales sistemicopulmonares.

## Estudios complementarios

- **Rx Tx (Figura 28.3).** Ocasionalmente se observa una silueta cardíaca normal o pequeña con levantamiento de la punta cardíaca (corazón en zueco), debido a la hipertrofia ventricular derecha que empuja hacia arriba al VI.
  La vascularización pulmonar es normal en la tetralogía de Fallot típica y disminuida si existe cianosis importante.
- **ECG (Figura 28.4).** Se caracteriza por voltajes altos en precordiales derechas con patrón R en V1 y paso brusco a RS en V2 (hipertrofia ventricular derecha de tipo adaptación).
  Evolutivamente, y casi siempre después de la cirugía, se desarrolla bloqueo de rama derecha.
  Tardíamente, sobre todo en el seno de lesiones residuales significativas, pueden aparecer arritmias, como latidos ectópicos y/o taquicardia supraventricular (TSV) o ventricular.
- **Ecocardiografía Doppler color (Figura 28.5; Vídeos 28.1, 28.2, 28.3, 28.4 y 28.5), incluyendo Doppler tisular.** Es el método diagnóstico de elección, pues permite evaluar:
  - La CIV y su localización subaórtica, el grado de cabalgamiento aórtico y el diagnóstico diferencial con otros tipos anatómicos.
  - El grado y localización de la estenosis pulmonar, el tamaño del anillo, el tronco pulmonar y las ramas pulmonares proximales.
  - Las anomalías asociadas, tales como agenesia de la válvula pulmonar, trayecto proximal de las coronarias, arco aórtico derecho, otras cardiopatías asociadas, etc.
  - Las complicaciones en tetralogías de Fallot operadas a largo plazo, sobre todo, grado de insuficiencia pulmonar, CIV residual y disfunción del VD.
- **Cateterismo.** Limitado a casos concretos en los que la ecocardiografía no proporciona datos definitivos, como en las alteraciones del número, distribución y tamaño de arterias pulmonares y, según los grupos quirúrgicos, los casos con sospecha de coronaria anómala.
- **RM/TC.** Métodos diagnósticos reservados para el seguimiento a largo plazo de lesiones residuales y estructuras anatómicas poco accesibles por ecografía. Se emplean también para la cuantificación de la insuficiencia pulmonar posquirúrgica, la detección de regiones aneurismáticas o acinéticas del VD, su volumetría y la función contráctil del mismo.

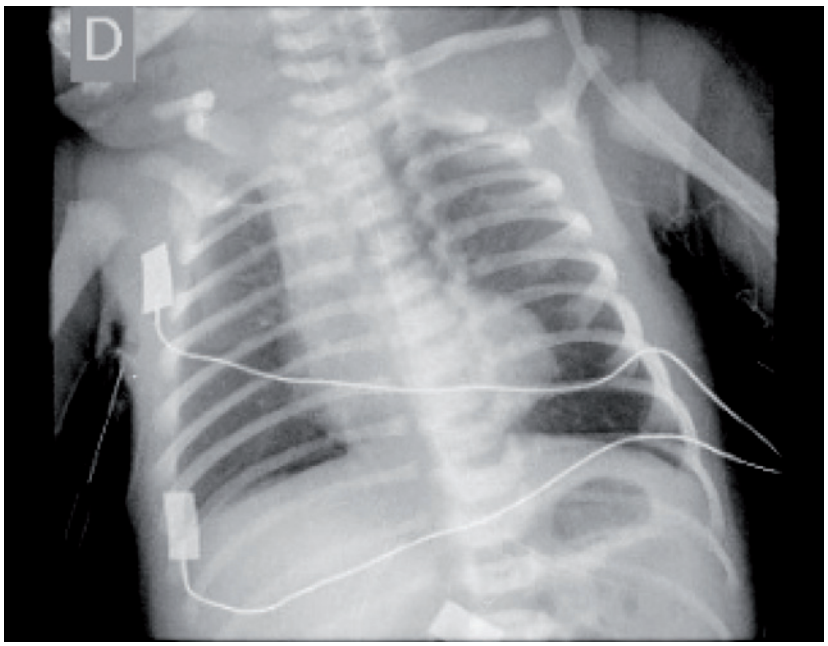



**Figura 28.3.** Radiografía de tórax de un recién nacido con tetralogía de Fallot. Estenosis pulmonar muy severa, con muy escaso flujo anterógrado a través del tracto de salida derecho. Corazón en forma de bota por hipertrofia del ventrículo derecho. Isquemia pulmonar generalizada

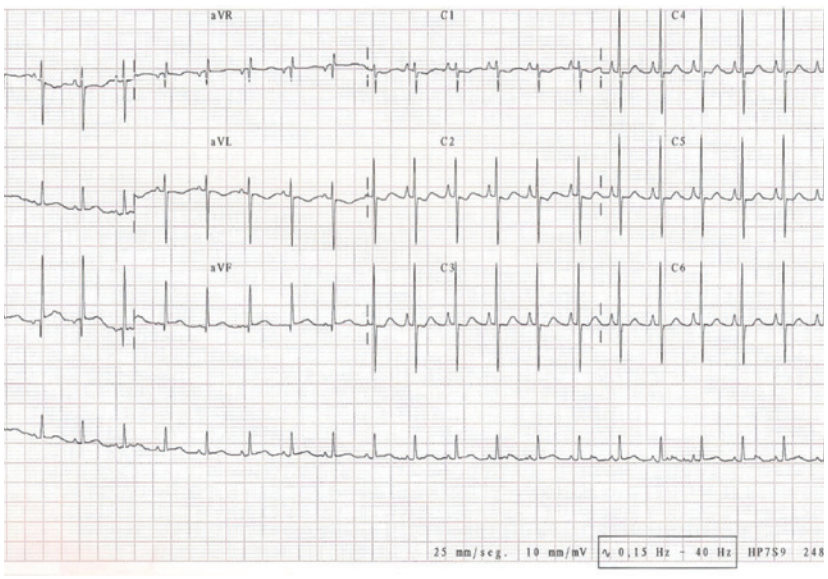



**Figura 28.4.** Electrocardiograma en una recién nacida de 1 semana de edad con tetralogía de Fallot clásica. Sobrecarga de presión en ventrículo derecho visualizada en el aumento de potenciales en cara inferior

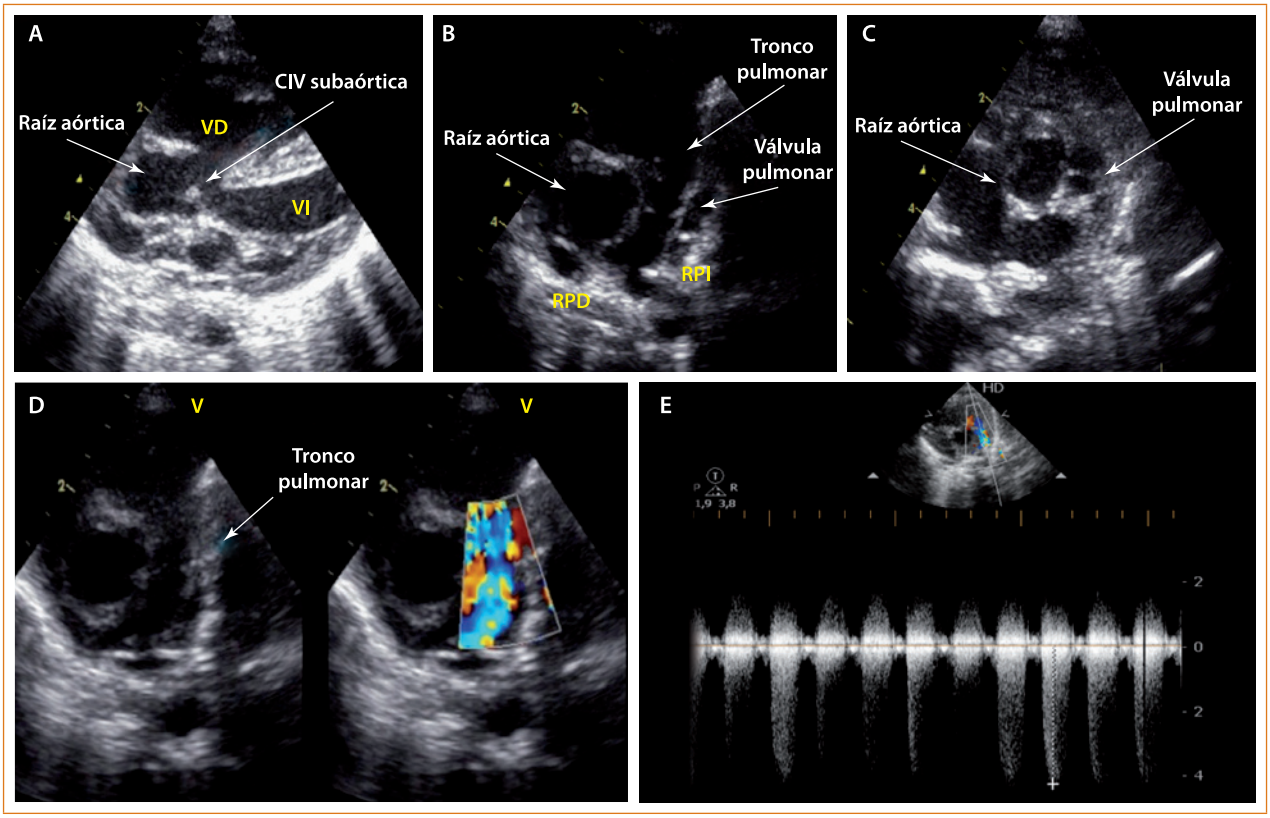
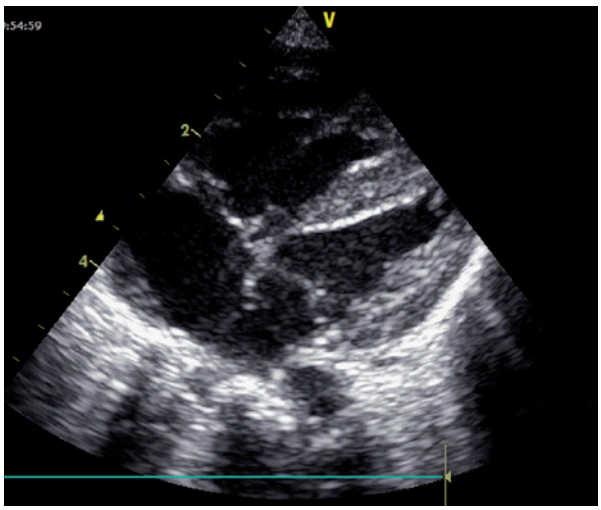
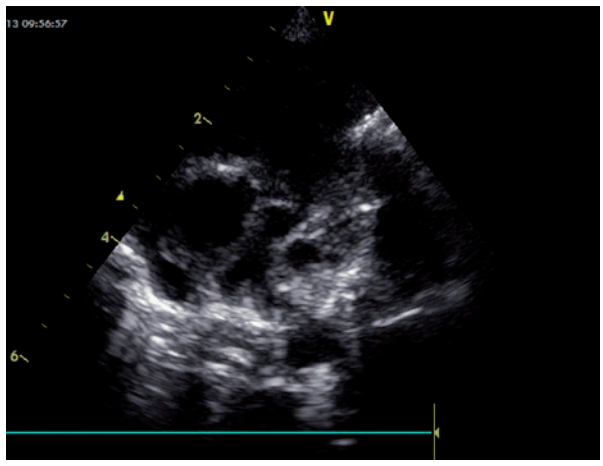


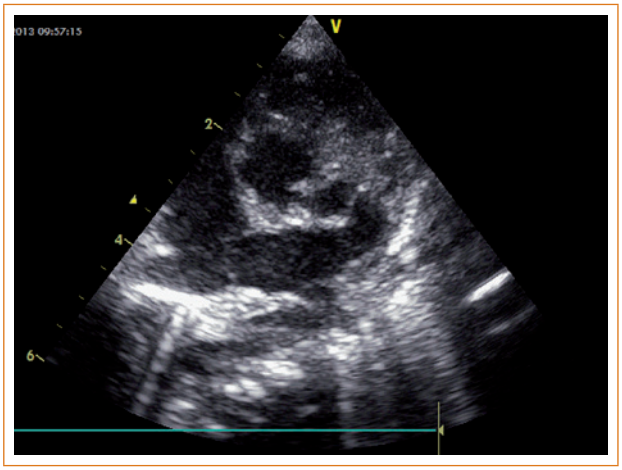

**Figura 28.5.** Ecocardiografía de una tetralogía de Fallot clásica en una recién nacida **(A-D)** y en una niña de 6 semanas **(E). A:** eje largo de ventrículo izquierdo. CIV subaórtica grande, con diámetro de similar tamaño que la raíz aórtica. El cabalgamiento aórtico en este corte se puede estimar en torno al 50% (véase **Vídeo 28.2).** **B:** eje corto de vasos. Tronco pulmonar alargado y estrecho con el nacimiento de las ramas pulmonares, ambas en torno a 2,8 mm en su origen. El origen de la rama izquierda está ligeramente horizontalizado, característica anatómica típica de la tetralogía de Fallot. El tamaño del tronco pulmonar es claramente menor que el de la raíz aórtica (véase **Vídeo 28.3).** **C:** plano paraesternal izquierdo para ver la válvula pulmonar. Se aprecia la diferencia de tamaño entre ésta y la raíz aórtica. La válvula pulmonar es bicúspide (véase **Vídeo 28.4).** **D:** Doppler color en el eje corto de vasos. Flujo turbulento a través de la válvula y tronco pulmonares (véase **Vídeo 28.5).** **E:** Doppler continuo a través del tracto de salida derecho, mostrando alta velocidad de flujo; hallazgo típico de la tetralogía de Fallot en fase prequirúrgica (RPD: rama pulmonar derecha; RPI: rama pulmonar izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo)



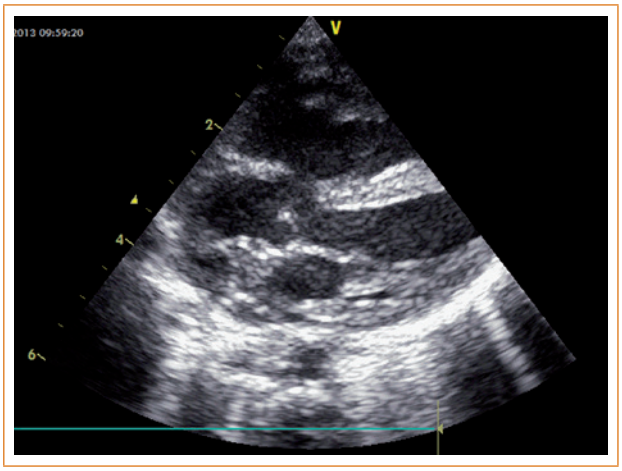

**Vídeo 28.1.** 4C-TSVD: paso del corte de cuatro cámaras a tracto de salida del ventrículo izquierdo. Se observa la CIV subaórtica con un grado de cabalgamiento aórtico que oscila entre el 25-30%



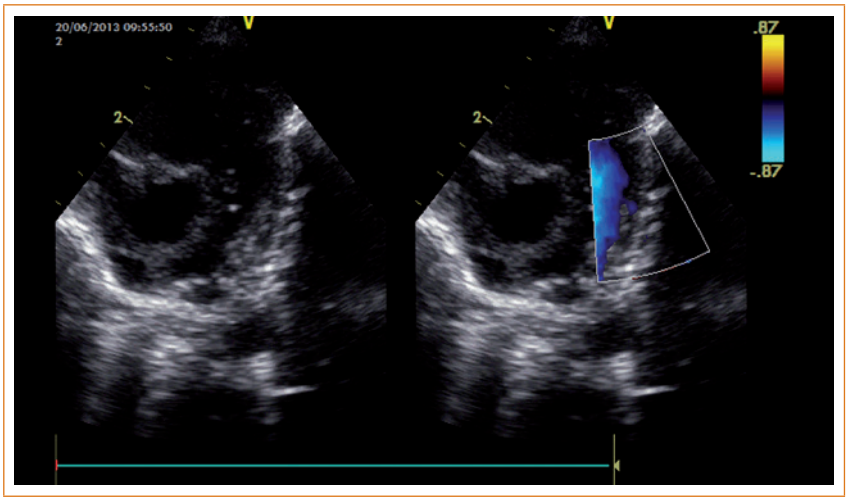

**Vídeo 28.2.** TSVD: eje corto de vasos. Se observa un anillo pulmonar pequeño con una válvula algo engrosada y con apertura en cúpula, un tronco pulmonar estrecho, unas ramas confluentes de pequeño tamaño aunque no hipoplásicas y un curso inicial de la rama izquierda ligeramente horizontalizado, hallazgo habitual en la tetralogía de Fallot



**Vídeo 28.3.** Corte paraesternal izquierdo muy alto para visualizar las válvulas sigmoideas. Destaca el disbalance en el tamaño de ambas. La válvula pulmonar, además de pequeña, podría ser bicúspide



**Vídeo 28.4.** Eje largo del VI. En este corte, la CIV subaórtica tiene un cabalgamiento cercano al 50%. La continuidad mitroaórtica permite descartar la presencia de una doble salida del ventrículo derecho



**Vídeo 28.5.** Doppler: eje corto de vasos. Mosaico sistólico a través de todo el TSVD, originándose en región infundibular

# 28.6. Tratamiento

## Tratamiento médico

- **Régimen ambulatorio:**
  - Régimen de vida y alimentación normales, incluida la escolarización.
  - Calendario vacunal normal, evitando vacunas desde 4 semanas antes hasta 4-6 semanas después de cualquier cirugía.
  - Ejercicio físico adaptado a la clase funcional.
  - Profilaxis para endocarditis bacteriana.
  - En tetralogías de Fallot paliadas con fístula sistemicopulmonar y/o *stent* está indicada la antiagregación con AAS a 7 mg/kg/día durante 4-6 meses.
  - Muy ocasionalmente, algunas tetralogías de Fallot con estenosis pulmonar leve pueden precisar tratamiento anticongestivo durante las primeras semanas de vida.
  - En estenosis pulmonares graves con gran componente infundibular se puede emplear propranolol oral (1-4 mg/kg/día) para relajar el infundíbulo y evitar crisis hipoxémicas. Se ha informado de un aumento del índice inotrópico y de ritmos lentos en el posoperatorio inmediato, así como menor incidencia de *jet* (taquicardia ectópica de la unión [TEU]) posquirúrgico.

- Los neonatos cianóticos hospitalizados pueden requerir prostaglandinas.
- Las crisis hipoxémicas son una urgencia médica cuyo tratamiento consiste en oxigenoterapia, posición genupectoral, administración rápida de volumen, morfina (que relaja la musculatura infundibular), bicarbonato intravenoso y vasopresores, que al aumentar la poscarga sistémica favorecen el paso de sangre al circuito pulmonar. Su prevención consiste en evitar la irritabilidad innecesaria del niño, e incluye la administración de sedantes y el alivio del estreñimiento.
- La cianosis grave y/o progresiva y la presencia de crisis hipoxémicas son indicación inmediata o precoz de tratamiento quirúrgico.

## Tratamiento quirúrgico

### Reparación completa

El tratamiento de la tetralogía de Fallot es siempre quirúrgico y la reparación completa representa la técnica de elección **(Figura 28.6).** Consiste en cerrar la CIV con un parche y corregir la estenosis pulmonar con resección infundibular y/o parche transanular. El parche puede contener una monocúspide biológica o de

Gore-tex®. Se debe preservar la válvula pulmonar en lo posible, pues la insuficiencia pulmonar generada por el parche transanular no es a largo plazo inocua y requiere, en muchos casos, el implante de una prótesis en la edad adulta. Está por ver el resultado tardío de la valvuloplastia con catéter-balón en quirófano (procedimiento híbrido) como método de reparación de la estenosis pulmonar.

La reparación electiva de la tetralogía de Fallot se indica hacia los 3-6 meses de edad. En niños de menor edad, la reparación completa conlleva un posoperatorio más complejo y, por tanto, se debe llevar a cabo sólo en pacientes sintomáticos.

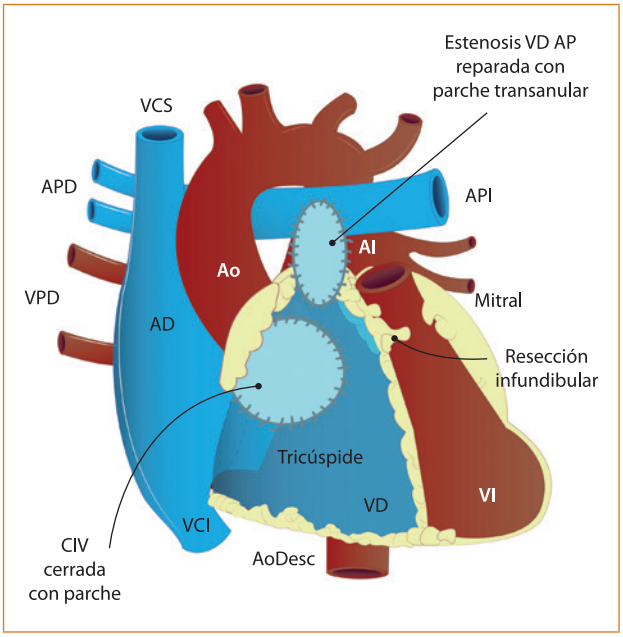



**Figura 28.6.** Corrección quirúrgica completa de tetralogía de Fallot clásica: cierre de la CIV con parche de pericardio bovino, ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho con parche transanular, que puede contener una monocúspide biológica o de Gore-tex® y resección de tractos musculares hipertróficos en el infundíbulo pulmonar (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta ascendente; AoDesc: aorta descendente; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VPD: vena pulmonar derecha)

## Procedimientos quirúrgicos paliativos

En casos concretos, cuando por la edad y peso del niño, la desaturación profunda, las anomalías asociadas o la anatomía desfavorable, no se puede realizar la reparación completa, están indicadas diversas técnicas paliativas que permiten estabilizar al niño y favorecer el crecimiento de las ramas pulmonares:

- Fístula sistemicopulmonar tipo Blalock-Taussig mediante un conducto de Gore-tex® de 3-4 mm de diámetro.
- Hemicorrección (conexión VD-tronco pulmonar dejando abierta o "fenestrada" la CIV). Se usa en casos con ramas pulmonares pequeñas y/o no confluentes.

## Cirugía de casos con anatomías especiales

- En caso de agenesia de la válvula pulmonar, el tratamiento quirúrgico puede requerir una precocidad especial debido a los problemas respiratorios del niño. A la técnica quirúrgica habitual se añadirá, si es necesario, la angioplastia de las ramas pulmonares dilatadas o la actuación sobre las vías aéreas estenóticas. En casos graves se aconseja valvular la conexión VD-tronco pulmonar.
- La tetralogía de Fallot asociada a canal AV completo requiere posponer la cirugía más allá del año de edad. Aunque controvertido, es frecuente valvular la conexión VD-tronco pulmonar para evitar la doble insuficiencia pulmonar-tricuspídea con disfunción del VD. En la tetralogía de Fallot con una sola rama pulmonar o con una rama pulmonar naciendo de la aorta puede ser necesario el uso precoz de conducto valvulado entre VD y ramas pulmonares **(Figura 28.7).**
- En algunos casos con arteria coronaria cruzando el infundíbulo pulmonar, es necesario el implante de un conducto VD-tronco pulmonar.

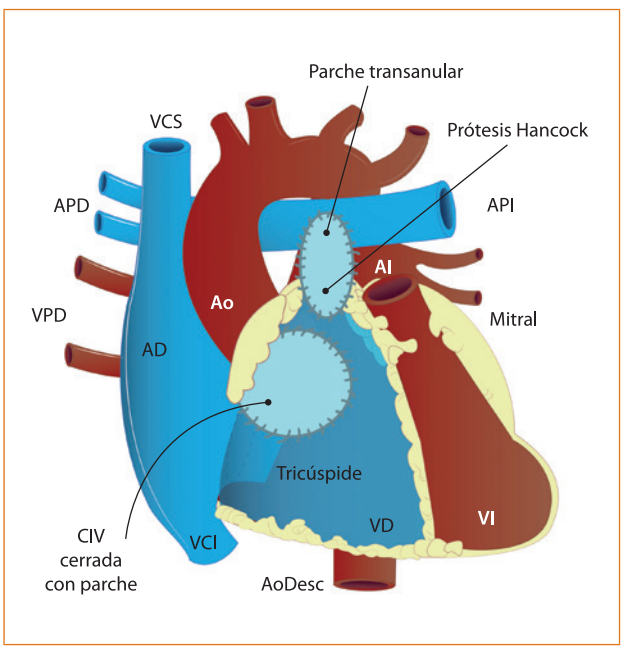



**Figura 28.7.** Cirugía correctora con implante de prótesis valvular pulmonar (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta ascendente; AoDesc: aorta descendente; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VPD: vena pulmonar derecha)

## Reoperaciones tardías

El 5-10% de las tetralogías de Fallot corregidas se reoperan por lesiones residuales a lo largo de 20-30 años de seguimiento. La incidencia de la reoperación se incrementa con el tiempo de evolución y sus causas pueden ser:

- **Insuficiencia pulmonar.** La insuficiencia pulmonar grave asociada a parche transanular es causa de importante morbimortalidad a largo plazo. Los factores implicados son el fracaso del VD, las arritmias malignas (taquicardia ventricular) y la muerte súbita. Tras la corrección con parche transanular, el 30% de los pacientes desarrollan insuficiencia pulmonar grave a los 20 años de seguimiento, y el 10-15% del total necesitan recambio valvular pulmonar. El implante de prótesis valvular pulmonar (véase **Figura 28.7)** está indicado si hay intolerancia al ejercicio, arritmias malignas y/o episodio sincopal o muerte súbita resucitada, insuficiencia pulmonar severa, insuficiencia tricuspídea progresiva, dilatación del VD con volúmenes telediastólicos superiores a 150 ml/m$^2$ y/o telesistólicos superiores a 80 ml/m$^2$, disfunción del VD y QRS >180 ms. La supervivencia a los 10 años tras esta cirugía es del 95%. La combinación de las técnicas de remodelación del VD ha proporcionado escaso resultado en la recuperación de la función ventricular y se limita a la resección de zonas aneurismáticas. En la cirugía del implante de prótesis pulmonar es necesario realizar plastia tricúspide y Maze derecho para control de arritmias supraventriculares, así como resecar zonas aneurismáticas.
- **Lesiones residuales:** estenosis pulmonar, CIV, insuficiencia tricuspídea.
- **Endocarditis.**
- **Implante de marcapasos.** En un 2% de los casos es necesario el implante de marcapasos debido al BAV posquirúrgico. Puede requerirse DAI en arritmias ventriculares.

### Cateterismo intervencionista

- En neonatos cianóticos *ductus*-dependientes se puede implantar un *stent* en el *ductus* en los casos en los que la fístula sistemico-pulmonar conlleve, por el motivo que sea, un riesgo muy alto. El *stent* ductal puede tener, a su vez, importantes complicaciones.
- En niños mayores y adultos:
  - *Valvuloplastia pulmonar.* Debe ser excepcional en el neonato y usarse sólo como técnica de rescate en situación crítica. Su uso es, sin embargo, frecuente en adolescentes y mayores en casos de estenosis pulmonar con/sin recidivas.
  - *Angioplastia de ramas pulmonares estenóticas.* Se realiza en cualquier momento de la historia natural de la tetralogía de Fallot y su indicación más habitual es ramas pulmonares con estenosis focales. Se pueden implantar *stents* o *stents* recubiertos; estos últimos están especialmente indicados en presencia de aneurismas vasculares posquirúrgicos o secundarios a angioplastias previas.
  - *Embolización de colaterales.* Especialmente frecuentes en ramas pulmonares pequeñas.
  - *Implante de bioprótesis pulmonar montada sobre* stent. Procedimiento en pleno desarrollo que pretende alargar el tiempo de reoperación y disminuir el número de cirugías. Su indicación no está todavía bien establecida. Las complicaciones no exentas de riesgo en el momento del implante, las condiciones anatómicas no idóneas, la limitación de los tamaños, el posible aumento de la complejidad en las cirugías futuras, el coste económico, así como un incremento de endocarditis en el corto y medio plazos pueden limitar de forma importante el uso de esta técnica.

## Ideas para recordar

- La tetralogía de Fallot es la cardiopatía compleja más frecuente.
- La asociación a alteraciones genéticas identificadas hasta ahora se cifra en el 10-15%.
- La cardiopatía admite corrección quirúrgica completa y precoz en la mayoría de los casos, permitiendo una expectativa y calidad de vida muy altas a largo plazo.
- El manejo clínico es, en la mayoría de los casos, de muy baja complejidad.

## Bibliografía


- Alonso J, Núñez P, Pérez de León J, *et al.* Complete atrioventricular canal and tetralogy of Fallot: surgical management. *Eur J Cardiothorac Surg* 1990; 4: 297-299.
- Alwi M, Choo KK, Latiff HA, *et al.* Initial results and medium-term follow-up of stent implantation of patent ductus arteriosus in duct-dependent pulmonary circulation. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 438-445.
- Bermúdez Christian A, Dearani Joseph A, Puga Francisco J, *et al.* Late results of the peel operation for replacement of failing extracardiac conduits. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 881-888.
- Bermúdez-Cañete R, Pérez-Ibarra D, Herráiz-Sarachaga I, *et al.* Utilidad del *stent* recubierto en 2 casos de cardiopatía congénita complicada con aneurismas vasculares. *Rev Esp Cardiol* 2005; 58(8): 979-983.
- Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, *et al.* Percutaneous replacement of a pulmonary valve in a right ventricle to pulmonary artery conduit. *Lancet* 2000; 356: 1403-1405.
- Carretero J, Rissech M, Mortera C, *et al.* Origen aórtico de arteria pulmonar izquierda en neonato con tetralogía de Fallot. *Rev Esp Cardiol* 2005; 58: 1124-1126.
- Chen JM, Glickstein JS, Margossian R, *et al.* Superior outcomes for repair in infants and neonates with tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve syndrome. *JTCS* 2006; 5(132): 1099-1104.

- Del Nido PJ. Surgical management of right ventricular dysfunction late after repair of tetralogy of fallot: right ventricular remodeling surgery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006; 29-34.
- Goldmuntz E, Clark BJ, Mitchell LE, *et al.* Frequency of 22q11 deletions in patients with conotruncal defects. *J Am Coll Cardiol* 1998 Aug; 32(2): 492-498.
- Graham EM, Bandisode VM, Bradley SM, *et al.* Effect of preoperative use of propranolol on postoperative outcome in patients with tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2008; 101: 693-695.
- Henkens IR, van Straten A, Schalij MJ, *et al.* Predicting outcome of pulmonary valve replacement in adult tetralogy of Fallot patients. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: 907-911.
- Pastor Menchaca E, Cabrera Duro A, Aramendi Gallardo J, *et al.* Tetralogía de Fallot con ausencia de rama pulmonar izquierda. Corrección quirúrgica. *Anales Españoles de Pediatría* 2005; Vol 62, n.º 5.
- Robinson Joshua D, Rathod Rahul H, Brown David W, *et al.* The evolving role of intraoperative balloon pulmonary valvuloplasty in valve-sparing repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 142: 1367-1373.
- Turrentine M, McCarthy Ryan P, Palaniswamy V, *et al.* Polytetrafluoroethylene monocusp valve technique for right ventricular outflow tract reconstruction. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 2202-2205.
- Villagrá F, Bermúdez Cañete R, Santalla A, *et al.* Corrección quirúrgica de un caso de tetralogía de Fallot con arteria pulmonar derecha excluida. *Rev Esp Cardiol* 1979; 32: 203-206.

# 29

# *Truncus* arterioso

José María Caffarena Calvar*
Javier Mayol Gómez**
Carolina Pérez Negueruela**

** Jefe de Servicio de Cirugía Cardíaca Pediátrica. Director Área del Cor. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona*
*** Servicio de Cirugía Cardíaca Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona*

***OBJETIVOS***

- Describir la anatomía de la patología. Mostrar la epidemiología y la clasificación anatómica de la enfermedad.
- Mostrar los principales rasgos clínicos.
- Analizar los diversos métodos de diagnóstico.
- Evaluar las diversas opciones de manejo clínico de los pacientes afectados de *truncus* arterioso.
- Describir la técnica quirúrgica empleada para la corrección de la patología.
- Mostrar los resultados de la corrección completa.
- Conocer el seguimiento a medio-largo plazo.

## 29.1. Introducción

El *truncus* arterioso común, también llamado persistencia del tronco arterioso o tronco aortopulmonar común, es una malformación congénita en la que una sola arteria nace del corazón con una única válvula semilunar, cabalgando sobre el septo interventricular y dando origen a las arterias coronarias, a las arterias pulmonares y a la aorta ascendente. Por debajo de la válvula truncal existe un defecto interventricular **(Figura 29.1).**

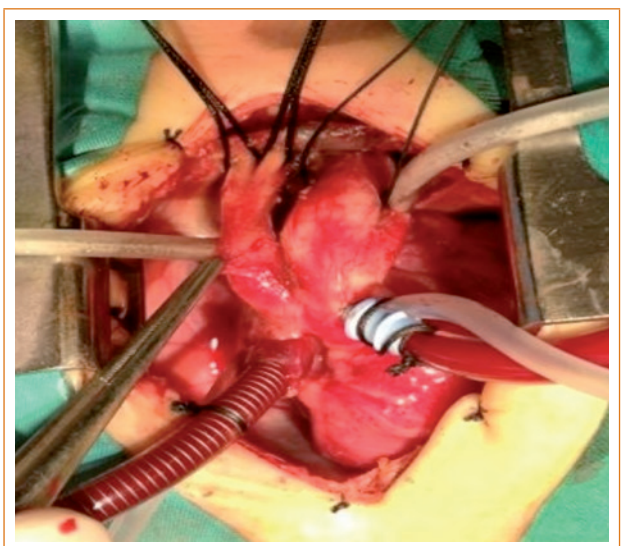


**Figura 29.1.** Imagen intraoperatoria del *truncus* arterioso

## 29.2. Epidemiología

Esta patología es una anomalía cardíaca relativamente rara, con una incidencia del 0,21-0,34% de los pacientes nacidos con una

anomalía cardíaca congénita; supone, aproximadamente, el 2-3% de los pacientes registrados en una unidad de cirugía cardíaca pediátrica.

## 29.3. Etiología y fisiopatogenia

La historia natural del *truncus* arterioso es benigna durante el desarrollo intrauterino del feto, con mínimas alteraciones en la fisiología cardiovascular fetal. Sin embargo, esta naturaleza benigna del *truncus* arterioso cambia de forma dramática después del nacimiento, con la caída de las resistencias pulmonares, con lo que aparece una grave ICC, responsable de la extremada alta mortalidad durante el primer año de vida de estos pacientes. Los estudios de la historia natural de esta cardiopatía sugieren un 50% de mortalidad durante el primer mes de vida y la supervivencia al primer año de vida se sitúa en el 10-25%. La gran mayoría de los pacientes que sobreviven más allá del primer año de vida padecen una grave enfermedad vascular pulmonar, muchas veces de carácter irreversible.

Embriológicamente, el *truncus* arterioso aparece como consecuencia de una parada en el proceso de septación de la arteria truncal, por deficiencia del septo aortopulmonar y del infundíbulo subpulmonar. El grado de deficiencia del septo aortopulmonar determina la variabilidad en el origen de las arterias pulmonares. Estudios experimentales en embriones de pollo han mostrado que la ablación de la cresta neural determina la aparición de *truncus* arterioso. Asimismo, la ausencia de dichas células en las bolsas faríngeas determina la ausencia de timo y paratiroides, asociación que explica la prevalencia de *truncus* arterioso con el síndrome de DiGeorge.

### Rasgos morfológicos

La característica más importante del *truncus* arterioso es la presencia de un tronco arterial único, cabalgando el septo ventricular sobre un defecto septal interventricular alto, conformado entre ambos brazos de la trabécula *septomarginalis* como consecuencia de la ausencia del septo infundibular, siendo ese defecto amplio, no restrictivo y de localización subarterial. El anillo de la válvula truncal cabalga sobre el defecto generalmente de forma balanceada. La válvula truncal está formada por dos, tres o cuatro velos.

Las arterias coronarias son generalmente normales, aunque pueden producirse pequeñas variaciones sobre el patrón anatómico normal. La arteria truncal da posteriormente origen a las arterias pulmonares y a la aorta ascendente. En un 10-15% de los casos, el arco aórtico está interrumpido y existe una continuidad entre las arterias pulmonares y la aorta torácica a través de un gran *ductus* arterioso.

### Clasificación anatómica

Las distintas clasificaciones anatómicas del *truncus* arterioso, que se exponen en la **Figura 29.2,** se han basado en el origen de las arterias pulmonares desde la arteria truncal.

| Collet y Edwards | |
|---|---|
| Clase I | Existe un tronco pulmonar común desde la arteria truncal |
| Clase II | Origen independiente pero muy cercano de las arterias pulmonares |
| Clase III | Origen independiente y separado de ambas arterias pulmonares |
| Clase IV | Ramas pulmonares desde la aorta descendente (actualmente se considera una forma extrema de tetralogía de Fallot con atresia pulmonar) |
| **Van Praagh** | |
| Tipo A1 | Equivale a la clase I de Collet y Edwards |
| Tipo A2 | Engloba las clases II y III de Collet y Edwards |
| Tipo A3 | Ausencia de una rama pulmonar (hemitruncus) |
| Tipo A4 | *Truncus* asociado a interrupción del arco aórtico |

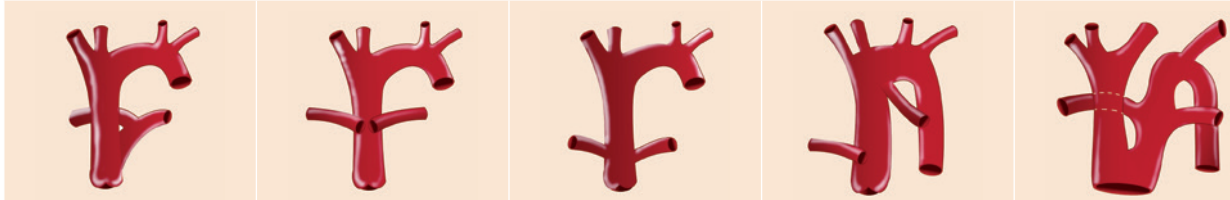



**Figura 29.2.** Clasificaciones anatómicas del *truncus* arterioso

## 29.4. Manifestaciones clínicas

El *truncus* arterioso provoca fundamentalmente dos consecuencias fisiopatológicas:

- **Desaturación:** Se traduce en una cianosis variable, como consecuencia de la mezcla de sangre saturada y desaturada que se produce de manera obligada a nivel ventricular y de la arteria truncal. La presencia de una cianosis más importante con saturaciones inferiores al 80% debe alertar de la posibilidad de la existencia de una enfermedad vascular pulmonar de grado grave.
- **Cortocircuito izquierda-derecha.** De carácter no restrictivo a nivel de la arteria truncal. La posición del cortocircuito craneal a la válvula truncal condiciona una sobrecarga pulmonar tanto en la sístole como en la diástole, lo que puede explicar la temprana aparición de enfermedad vascular en estos pacientes.

Las manifestaciones clínicas del *truncus* arterioso aparecen a los pocos días de vida, con la caída de las RVP, y consisten en un cuadro de ICC con mayor o menor grado de cianosis. La taquipnea, la sudoración con las tomas, la falta de ganancia de peso, los pulsos saltones, el precordio hiperdinámico y la hepatomegalia son algunos de los signos y síntomas más característicos. Este cuadro clínico puede verse agravado por la presencia de algún otro defecto asociado a nivel de la válvula truncal y/o del arco aórtico.

En la auscultación cardíaca destaca un soplo pansistólico en el borde esternal izquierdo, un murmullo diastólico en presencia de regurgitación truncal y un segundo ruido único.

La enfermedad vascular pulmonar puede aparecer antes del primer año de vida, aumentando la cianosis y disminuyendo el cuadro de insuficiencia congestiva al balancearse la circulación pulmonar y sistémica.

## 29.5. Enfoque diagnóstico

Actualmente, el diagnóstico de *truncus* arterioso se realiza a través de técnicas ecocardiográficas. La Rx Tx muestra de forma inespecífica cardiomegalia y plétora pulmonar, y el ECG, donde se observa ritmo sinusal con hipertrofia biventricular, es inespecífico.

El estudio ecocardiográfico bidimensional con Doppler color es definitivo, pues aporta información sobre el tipo de *truncus* arterioso, el origen de las ramas pulmonares, las características de la válvula truncal, el defecto interventricular, la aorta ascendente y el arco aórtico. Además, se puede realizar un cateterismo cardíaco para confirmar los datos anatómicos y estudiar el estado de la vascularización pulmonar.

Actualmente, en el *truncus* simple y durante los 3 primeros meses de vida, el estudio ecocardiográfico debe ser suficiente para indicar la cirugía, mientras que el cateterismo cardíaco quedaría para los casos complejos con anatomía mal definida y para los casos tardíos que precisan un estudio fisiopatológico del árbol vascular pulmonar.

En el neonato, el diagnóstico diferencial se debe plantear con la tetralogía de Fallot, la atresia pulmonar y la VAP, siendo la ecocardiografía suficiente para diferenciar estas lesiones.

## 29.6. Tratamiento

### Manejo clínico

La presencia de *truncus* arterioso es una indicación absoluta de cirugía. Clínicamente, los recién nacidos presentarán un empeoramiento de su ICC tras la caída de las RVP, por lo que deben manejarse con digital y diuréticos, añadiendo vasodilatadores sistémicos en el caso de insuficiencia de la válvula truncal o de plétora pulmonar muy grave.

En los casos con IAA, debe iniciarse de manera urgente perfusión de PGE1 para mantener el *ductus* abierto; el paciente debe quedar ingresado en cuidados intensivos y ha de indicarse la cirugía urgente tras su estabilización en 24-48 horas.

### Tratamiento quirúrgico: momento e indicaciones

Los pacientes con *truncus* arterioso persistente deben ser intervenidos antes de los 3 primeros meses de vida. Existe una tendencia cada vez mayor a realizar la corrección durante el periodo neonatal, incluso en pacientes asintomáticos. Es deseable, siempre que la situación clínica del paciente lo permita, esperar a la caída de las RVP durante la segunda o tercera semana de vida.

Si el paciente presenta ICC rebelde al tratamiento médico, o si existe asociada una IAA, la cirugía debe realizarse con urgencia, independientemente de su edad. En la actualidad, el cerclaje de la arteria pulmonar es un tratamiento obsoleto, siendo la única excepción aquellos rarísimos casos de *truncus* arterioso persistente asociado a la presencia de CIV múltiples.

El *truncus* arterioso es indicación de corrección completa bajo CEC y esa corrección de la cardiopatía consta de tres partes fundamentales **(Figura 29.3):**

1. Extracción de las arterias pulmonares de la arteria truncal y reconstrucción de la aorta, con reparación cuando proceda de la válvula truncal.
2. Apertura del VD y cierre de la CIV.
3. Reconstrucción de la continuidad entre el VD y las arterias pulmonares utilizando un conducto generalmente provisto de una válvula.

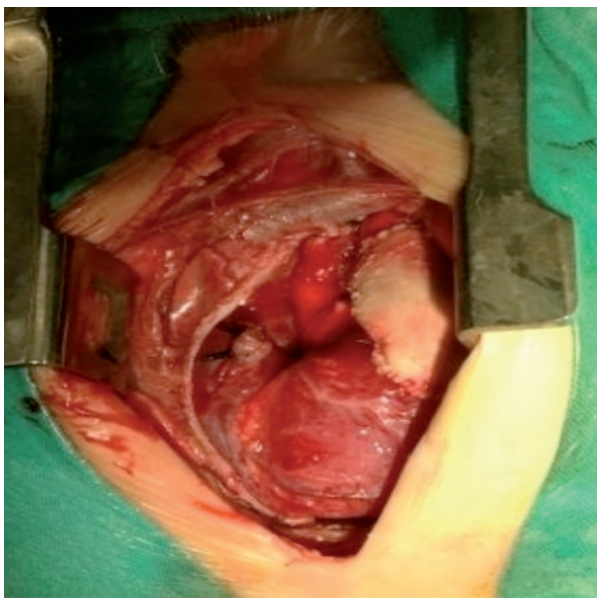


**Figura 29.3.** Imagen intraoperatoria después de la corrección completa

En los casos en que exista una IAA, inicialmente se procede a reconstruir el arco utilizando un periodo limitado de parada cardiocirculatoria en situación de hipotermia profunda. Se puede utilizar una perfusión cerebral selectiva para evitar la isquemia cerebral y proteger mejor el cerebro. El tipo de conducto utilizado para reconstruir la continuidad entre el VD y las arterias pulmonares ha ido cambiando continuamente debido a su acelerada calcificación y degeneración. Actualmente, los homoinjertos son los conductos de elección, al haber demostrado la mayor durabilidad, pero, dada su escasa disponibilidad en los bancos de tejidos (tamaños muy pequeños), los heteroinjertos bovinos y porcinos siguen utilizándose, a pesar de su menor durabilidad.

## Resultados de la corrección completa

Los resultados de la reparación del *truncus* arterioso han mejorado espectacularmente como consecuencia de los siguientes factores:

- Realización de la cirugía a edades más precoces, incluso durante el primer mes de vida.
- Mejora de las técnicas de CEC y protección miocárdica en el recién nacido.
- Mejora en el manejo posoperatorio de los pacientes.

La mortalidad hospitalaria para el *truncus* arterioso simple oscila entre el 5-10% en centros especializados en cirugía neonatal y la mortalidad para las formas complejas se sitúa en el 20%. Existen tres factores de riesgo de mortalidad en la cirugía del *truncus* arterioso:

- Presencia de IAA.
- Presencia de insuficiencia grave de la válvula truncal.
- Realizar la intervención quirúrgica pasados los 6 meses de vida.

## Seguimiento a medio-largo plazo

Como en todas las cardiopatías en las que se utiliza un conducto valvulado extracardíaco, el futuro de estos pacientes está condicionado por la durabilidad del conducto y porque, por ello, deben ser reoperados con el tiempo para su recambio. La durabilidad media de los homoinjertos y/o heteroinjertos está condicionada por dos factores:

- Degeneración intrínseca de los conductos **(Figura 29.4).**
- Crecimiento de los pacientes.

**Figura 29.4.** TC que muestra la calcificación de conducto valvulado de yugular bovino a los 10 años de su implantación en paciente posoperado por *truncus* arterioso

La durabilidad media es de 3,7 años, con un rango de 6 meses a 7 años en la experiencia personal de los autores, siendo similar en otras series publicadas.

Los pacientes operados de *truncus* arterioso deben tener un seguimiento de la válvula truncal, muchas veces bicúspides o cuadricúspides y con tendencia a la degeneración temprana, por lo que debe ser rutinario un control ecocardiográfico anual que evalúe el funcionamiento de la válvula y la aparición de gradientes en la conexión ventriculopulmonar. Las obstrucciones en el conducto extracardíaco pueden aliviarse transitoriamente con angioplastia percutánea con catéter-balón, lo que puede retrasar

la indicación de recambio quirúrgico del conducto de manera temporal.

En ausencia de defectos residuales, los pacientes corregidos de *truncus* arterioso deben estar en grado funcional I, libres de síntomas y sin precisar medicación, aunque existe una curva de supervivencia en todas las series claramente descendente con el paso de los años; muerte súbita, reoperaciones, enfermedad vascular pulmonar, disfunción ventricular, que conlleva una tasa de supervivencia estimada a los 10 años de aproximadamente el 65-70%.

## Ideas para recordar

- El *truncus* arterioso es una patología del tronco arterial único con una única válvula semilunar.
- Es una patología benigna en la edad fetal pero presenta una alta mortalidad al nacimiento.
- Se asocia con CIV.
- El *ductus* arterioso ha de mantenerse permeable.
- El tratamiento es únicamente quirúrgico.

## Bibliografía


- Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, *et al. Cardiac surgery of the neonate and infant*. W.B. Saunders Company, 1994.
- Castaneda AR. Long-term follow-up of truncus arteriosus repaired in infancy: a twenty year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 113: 869.
- De Siena P, Ghorbel M, Chen Q, *et al.* Common arterial trunk: review of surgical strategies and future research. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2011; 9: 1527.
- Jahangiri M, , Zurakowski D, Mayer JE, *et al.* Repair of the truncal valve and associated interrupted arch in neonates with truncus arteriosus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119: 508.
- Lacour-Gayet F, Serraf A, Komiya T, *et al.* Truncus arteriosus repair: influence of techniques of right ventricular outflow tract reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 111: 849.
- Rodefeld MD, Hanley FL. Neonatal truncus arteriosus repair: surgical techniques and clinical management. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2002; 5: 212.
- Thompson LD, McElhinney DB, Reddy M, *et al.* Repair of truncus arteriosus in the neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 1047.

# 30

# Atresia pulmonar con septo íntegro

Sonia Marcos-Alonso
Francisco Antonio Portela Torrón

*Unidad Médico-Quirúrgica de Cardiología Infantil y Cardiopatías Congénitas. Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil Teresa Herrera. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña. A Coruña*

***OBJETIVOS***

- Conocer las distintas características anatómicas de la APSI.
- Entender la fisiopatología de la APSI.
- Aprender a establecer un plan terapéutico en función de las características anatómicas y funcionales del tipo de APSI.

## 30.1. Introducción

La atresia pulmonar es una CC poco frecuente que presenta una gran heterogeneidad anatómica, incluyendo desde atresia valvular o valvular e infundibular, hasta valvulopatía tricuspídea, diversos grados de desarrollo del VD y alteraciones coronarias (fístulas y/o sinusoides).

## 30.2. Definición

La APSI se define como la imperforación de la válvula pulmonar sin defectos en el tabique interventricular **(Figura 30.1).**

De esta forma no existirá comunicación, al menos funcional, entre el VD y el árbol pulmonar.

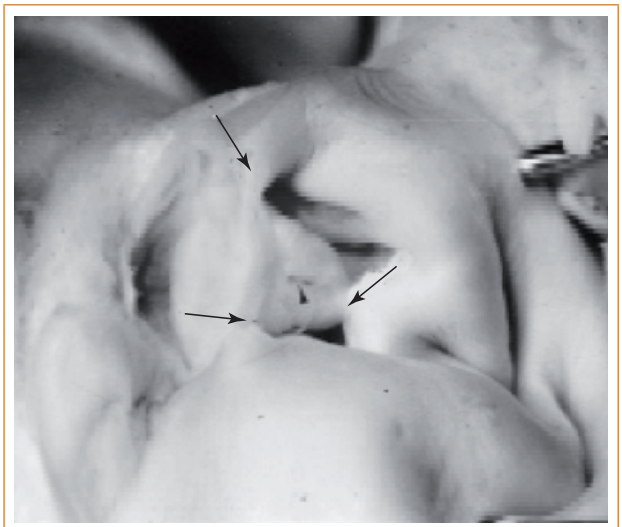


**Figura 30.1.** Válvula pulmonar displásica e imperforada. Obsérvese la presencia de velos engrosados y fusionados *(flechas).* Fuente: Choi y cols.

## 30.3. Incidencia y prevalencia

La APSI se considera una alteración rara y representa entre el 0,7 y el 3% de las CC; no obstante, es una de las cardiopatías cianóticas más frecuentes en el neonato. Dependiendo de las series, su incidencia es 4-8/100.000.

## 30.4. Descripción morfológica

La APSI incluye un amplio espectro de malformaciones asociadas **(Tabla 30.1).** En la mayoría de los pacientes afectados, el corazón está posicionado en el mediastino en *situs solitus,* con concordancia segmentaria normal y arco aórtico izquierdo. Sin embargo, se han descrito algunos casos de APSI con doble discordancia y, en ocasiones, en dextrocardia.

El defecto asociado más característico es la displasia de la válvula tricúspide, que vendrá marcada en su mayor parte por el grado de desarrollo del VD. Así, Choi y colaboradores caracterizan la válvula tricúspide en función del tamaño del VD:

- **VD hipoplásico/pequeño.** Válvula tricúspide con engrosamiento de velos, anillo valvular pequeño, aparato subvalvular restrictivo con cuerdas cortas.
- **VD dilatado.** Válvula tricúspide displásica, descendida (tipo anomalía de Ebstein).
- **VD de tamaño intermedio.** Displasia leve de la válvula tricúspide.

| Anomalía | Frecuencia de asociación |
|---|---|
| · Anomalía de Ebstein | 9,8% |
| · Hipoplasia de arterias pulmonares (< 3 mm) | 8,7% |
| · Alteración del tracto de salida de VD y VI: | 8,2% |
| - Hipertrofia septal grave | 2,2% |
| - Válvula aórtica bicúspide | 1,6% |
| - Válvula mitral displásica | 0,5% |
| - Hipertrofia concéntrica del VI | 0,5% |
| - Alteración de la compactación del septo interventricular | 0,5% |
| - Válvula tricúspide aneurismática prolapsando sobre el TSVD | 0,5% |
| - Válvula aórtica unicúspide | 0,5% |
| - Estenosis aórtica supravalvular | 0,5% |
| · Mínima CIV | 0,5% |
| · VCS izquierda | 6,5% |
| · Arco aórtico derecho | 2,7% |
| · Colaterales aortopulmonares | 1,6% |
| · Origen anómalo de arteria subclavia derecha | 1,6% |
| · Origen anómalo de arteria coronaria derecha | 1,1% |
| · Estenosis de las venas pulmonares izquierdas | 0,5% |

**Tabla 30.1.** Malformaciones asociadas a la APSI. Fuente: Daubeney y cols.

La AD suele estar dilatada y puede haber una CIA amplia. Si la presión del VD es muy alta, se produce un abombamiento del septo interventricular de derecha a izquierda que, en ocasiones, puede condicionar una obstrucción subaórtica causando hipertrofia del VI. Las arterias pulmonares en la mayoría de los casos son confluentes y se rellenarán inicialmente a través del *ductus* arterioso. El miocardio también puede presentar cambios, incluyendo una alteración de la compactación o de la disposición de sus fibras musculares y/o una fibroelastosis endocárdica.

### Patología de las arterias coronarias

En la mayoría de los pacientes con APSI, las arterias coronarias tienen un origen, recorrido epicárdico y características histológicas normales. Sin embargo, se ha descrito una gran variabilidad de alteraciones coronarias cuya relevancia radica en las complicaciones que añaden al tratamiento:

- **Sinusoides.** Pequeñas lagunas que comunican la cámara ventricular con el miocardio sin llegar a contactar con las coronarias. Involucionan al descomprimir el ventrículo, es decir, cuando se perfora la válvula pulmonar y/o se amplía el TSVD.
- **Estenosis, interrupciones y oclusiones.** En alguna zona de su recorrido debido a la hiperplasia intimal de las células musculares y al engrosamiento de la capa media, que en ocasiones se sustituye por tejido fibrocelular. Esta capa de tejido fibrocelular contiene bandas desorganizadas de elastina que ocasionan estenosis grave u oclusión total de la luz del vaso. Este tipo de alteraciones se ha observado únicamente en pacientes con conexiones ventriculocoronarias en el contexto de ventrículos hipoplásicos, sin componente apical ni infundibular, que presentan alta presión intraventricular.
- **Conexiones ventriculocoronarias.** A través de las cuáles y de manera retrógrada desde el VD se perfunde el miocardio. De ahí que en estos casos la descompresión del ventrículo pueda ocasionar una isquemia miocárdica grave. En los casos en que existen conexiones ventriculocoronarias puede observarse fibroelastosis endocárdica, que suele ser leve y parcheada.

### Circulación coronaria dependiente de ventrículo derecho

Algunos autores han establecido los siguientes criterios para definir la circulación coronaria dependiente de VD:

- Presencia de fístula coronariocameral con obstrucción angiográfica grave de al menos dos arterias coronarias principales (arteria coronaria derecha, arteria coronaria izquierda, descendente anterior, circunfleja y descendente posterior).
- Atresia aortocoronaria completa.
- Circulación del VI dependiente del VD con riesgo de isquemia (arteria coronaria única, deterioro clínico con alteración del ECG).

## 30.5. Fisiopatología

Como consecuencia de la imperforación de la válvula pulmonar se deben establecer cortocircuitos a distintos niveles para conseguir la oxigenación, al menos parcial, de la sangre. La sangre venosa a través de las cavas drena en la AD, de ahí pasa al VD, que se encuentra con una válvula pulmonar atrésica o ausente, por lo que vuelve a la AD para dirigirse a la AI a través del foramen oval y de ahí pasa al VI para salir a la circulación sistémica a través de la aorta. La persistencia de *ductus* arterioso permitirá que parte de la sangre pase al tronco pulmonar y se oxigene, ya que de otra forma sería casi imposible. También se ha descrito la presencia de colaterales aortopulmonares a través de las cuales puede llegar otra fuente de flujo pulmonar adicional.

Como se ha mencionado anteriormente, algunos pacientes con APSI pueden presentar alteraciones de las arterias coronarias. La presencia de conexiones ventriculocoronarias hace que parte de la circulación coronaria dependa del flujo retrógrado que en sístole perfundirá al miocardio desde el VD. Este hecho obliga a tener en cuenta que si se decide descomprimir el VD, se producirá un descenso de la presión intraventricular que conducirá a un descenso de la presión de perfusión de estas conexiones y como consecuencia final isquemia miocárdica.

## 30.6. Manifestaciones clínicas

La APSI afecta con igual frecuencia a varones y a mujeres. Según algunas series publicadas, la mayoría de los pacientes nacen a término. Si bien no se conoce predisposición genética, se han descrito algunos casos familiares.

Las manifestaciones clínicas vienen marcadas fundamentalmente por el grado de hipoaflujo pulmonar. El recién nacido afectado de APSI presentará diferentes grados de cianosis e hipoxemia en función de las características del defecto y del *ductus* arterioso. Aquellos pacientes con CIA restrictiva pueden tener compromiso del gasto cardíaco dependiente en estos casos del cortocircuito obligatorio derecha-izquierda, el flujo pulmonar y la contractilidad miocárdica.

La cianosis aparece en las primeras horas de vida y aumenta de manera gradual. Los pacientes pueden presentar taquipnea importante y tener el precordio hiperdinámico con latido en ápex marcado. A la auscultación, suelen presentar un soplo pansistólico audible en el borde esternal inferior debido a la insuficiencia tricuspídea; si esta insuficiencia es grave, el soplo será continuo, pudiéndose oír también un retumbo diastólico. Además, pueden presentar un soplo continuo del *ductus* arterioso en el segundo o tercer espacio intercostal.

Si la CIA es restrictiva, comprometiendo el gasto cardíaco, los pulsos serán débiles. En la gasometría presentarán hipoxemia, hipocapnia y, en situaciones de bajo gasto, acidosis metabólica, que indicará daño tisular.

## 30.7. Enfoque diagnóstico

### Electrocardiograma

La mayoría de los casos presentan ritmo sinusal, el eje de QRS está entre +30 y +90, puede haber datos de hipertrofia de VI y dilatación de AD, y en ocasiones alteraciones del ST (más frecuentemente isquemia subendocárdica).

### Radiografía de tórax

Los hallazgos más importantes en esta prueba son dilatación de AD y disminución del flujo pulmonar con hilios poco marcados **(Figura 30.2).** En aquellos casos en los que el VD esté dilatado y la válvula tricúspide tenga morfología tipo Ebstein la cardiomegalia será más marcada.

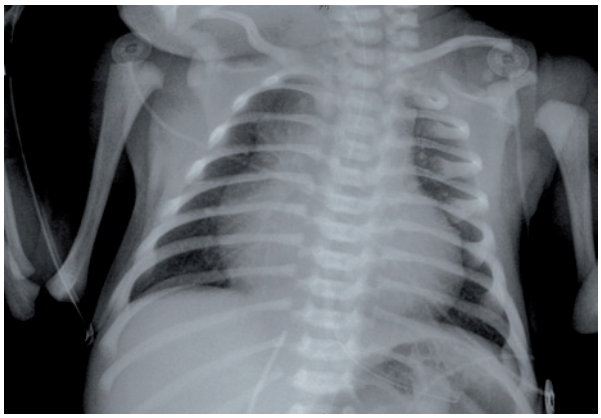


**Figura 30.2.** Radiografía de tórax de un recién nacido con APSI. Obsérvese el hipoaflujo pulmonar y la presencia de cardiomegalia, a expensas fundamentalmente de la dilatación de aurícula derecha

### Ecocardiografía

Los objetivos de la valoración ecocardiográfica son:

- Evaluar el flujo de la arteria pulmonar.
- Evaluar el *ductus,* así como el cortocircuito a su través.
- Detectar la presencia de conexiones coronariocamerales.
- Evaluar el tamaño del VD y estudiar su morfología.
- Evaluar el tamaño de las válvulas mitral y tricúspide, así como las regiones subarteriales.
- Evaluar las aurículas y la presencia de foramen oval o CIA y el cortocircuito derecha-izquierda.

Los nomogramas del anillo tricuspídeo permiten calcular el tamaño de la válvula tricúspide por superficie corporal obteniendo un valor que se denomina *Z-score* **(Figura 30.3),** que es un buen parámetro indirecto del tamaño del VD. Cuanto más negativo es el valor obtenido, más pequeño es el VD. Así, se ha observado que un ventrículo con un valor de *Z-score* para el anillo tricuspídeo < -3 tendrá mayor riesgo de presentar conexiones ventriculocoronarias.

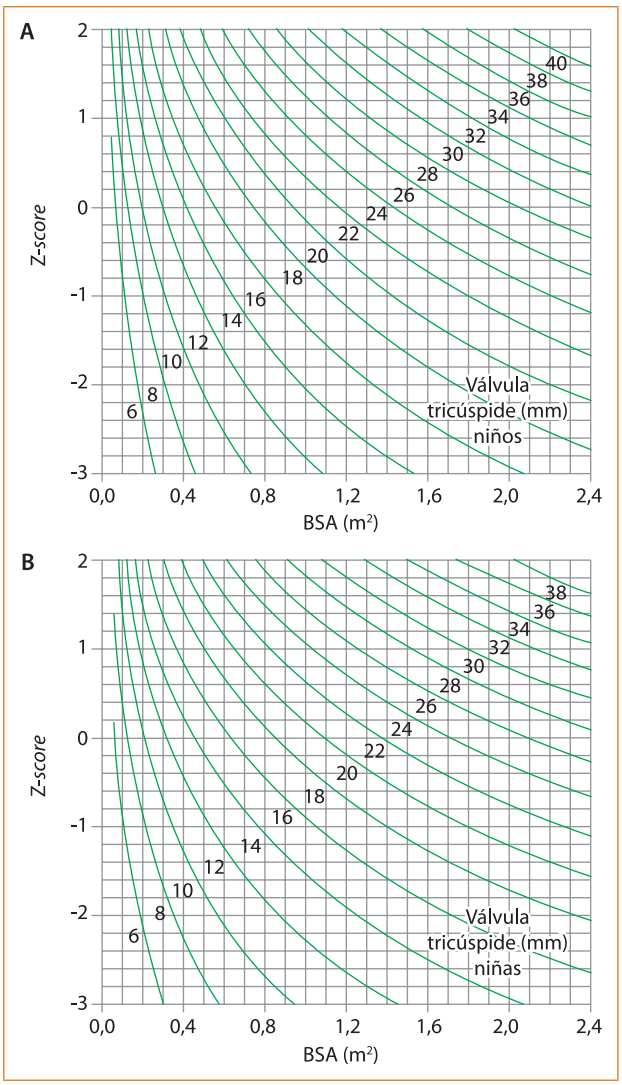



**Figura 30.3.** Nomogramas del anillo tricuspídeo según sexo. En función de la superficie corporal y obteniendo el diámetro del anillo de la válvula tricúspide se puede calcular el tamaño del VD *(véanse más detalles en el texto)*

## Ecocardiografía fetal

En las últimas décadas, se han descrito las características ecocardiográficas de los fetos afectados de APSI. Los signos iniciales más frecuentes son la desproporción interventricular, la dilatación de la AD y la insuficiencia tricuspídea. Se deben tomar las siguientes medidas y calcular los *Z-scores* según la edad gestacional:

- **Corte cuatro cámaras:** anillo mitral y tricuspídeo, ancho del VD y del VI (debajo de la válvula AV y al final de la diástole), largo del VD y del VI (desde el centro de la válvula AV al endocardio del ápex).
- **Eje paraesternal corto:** arteria pulmonar (a nivel de la válvula) y TSVD (justo por debajo de la válvula pulmonar).
- **Eje paraesternal largo:** aorta (a nivel de la válvula).

Es importante realizar el diagnóstico diferencial con la atresia tricuspídea. Recientemente, Roman y colaboradores han establecido los siguientes factores pronósticos en los fetos con APSI:

- Anillo tricuspídeo ≤ 5 mm en mayores de 24 semanas.
- Relación del largo VD:VI 0,36 ± 0,09 y ancho 0,41 ± 0,07.
- Presencia de insuficiencia tricuspídea.

Por otro lado, Peterson y colaboradores establecieron que los parámetros que con mejor sensibilidad (100%) y especificidad (75%) descartaban una reparación biventricular en fetos ≤ 31 semanas eran:

- Relación VT/VM < 0,7.
- Relación longitud RV/LV < 0,6.
- Duración del flujo de entrada tricuspídeo < 31,5% del total del ciclo.
- Presencia de sinusoides en el VD.

El intervencionismo fetal debe considerarse con la idea de si liberar el TSVD va a permitir un mejor crecimiento y preservación de la función del VD persiguiendo la reparación biventricular.

## Angiografía

Ante un recién nacido con APSI se debe llevar a cabo un cateterismo que incluya:

- **Ventriculografía.** Permitirá valorar la morfología y tamaño del VD, la insuficiencia tricuspídea y descartar la presencia de conexiones ventriculocamerales **(Figura 30.4).**

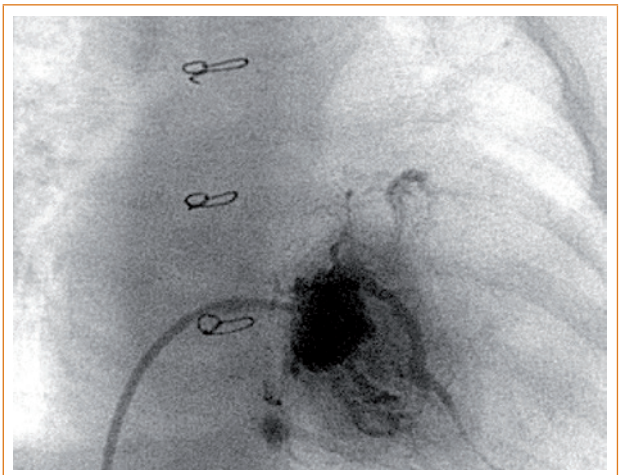


**Figura 30.4.** Ventriculografía derecha realizada en un paciente afectado de APSI. Obsérvese cómo inyectando contraste en el ventrículo derecho se rellenan de manera retrógrada las arterias coronarias, lo que demuestra la presencia de conexiones ventriculocoronarias

- **Aortografía.** Con el fin de estudiar el origen de ambas coronarias y descartar interrupciones/estenosis y el *ductus* arterioso.
- **Arteriografía pulmonar.**

## 30.8. Tratamiento

El tamaño del VD, la presencia o ausencia de componente infundibular pulmonar y de conexiones coronariocamerales, así como las características morfológicas de la válvula tricúspide son fundamentales a la hora de dirigir el tratamiento de la APSI hacia una corrección biventricular, uno y medio, univentricular o, incluso, el trasplante cardíaco.

Los objetivos del tratamiento son, por un lado, mejorar la oxigenación y, por otro, favorecer el desarrollo normal del VD:

- **Tratamiento médico.** Se administrará PGE1 y se realizará corrección de acidosis e iones manteniendo la normoglucemia.
- **Tratamiento intervencionista/quirúrgico.** Algunos autores dividen de forma simplificada a los pacientes con APSI en tres grupos:
  - **Grupo A.** El VD es de tamaño adecuado *(Z-score* del anillo tricuspídeo > -2,5) y la atresia pulmonar es membranosa. En estos casos se intentará una reparación biventricular, que consiste en la descompresión del VD bien mediante valvulotomía pulmonar percutánea por RF o por cirugía convencional. En ambos casos se deberá vigilar el adecuado flujo pulmonar, sobre todo en los ventrículos más pequeños o hipertróficos, manteniendo el *ductus* permeable con prostaglandinas transitoriamente o asociando fístula quirúrgica o *stent* ductal si procede.
  - **Grupo B.** El VD es de tamaño intermedio *(Z-score* > -3 y < -2,5). En estos casos se recomienda una reparación de tipo uno y medio, que consistirá en un primer tiempo en la descompresión del VD (mediante valvulotomía pulmonar percutánea, colocación de *stent* en el *ductus* arterioso y/o fístula de Blalock-Taussig) y en un segundo tiempo si el VD no ha crecido adecuadamente, se realizará un Glenn bidireccional y además ampliación del TSVD si existe hipodesarrollo del VD.
  - **Grupo C.** El VD es hipoplásico *(Z-score* < -3) y existen conexiones coronariocamerales. En estos casos, se llevará a cabo una reparación univentricular. En un primer tiempo se realiza una fístula de Blalock-Taussig y/o colocación de *stent* en el *ductus* arterioso; posteriormente, un Glenn bidireccional valorando completar la paliación con la cirugía de Fontan. No obstante, Foker y colaboradores han descrito algunas técnicas para localizar y ligar conexiones ventriculocoronarias con lo que se favorece el flujo anterógrado y se mejora la oxigenación. Los pacientes a los que se realizó esta técnica pudieron someterse posteriormente a una reparación según la vía biventricular con buenos resultados.

Algunos autores han descrito procedimientos híbridos en recién nacidos afectados de APSI con VD de tamaño intermedio a los que se les hizo ampliación del TSVD y perforación valvular pulmonar en el mismo acto quirúrgico.

Una complicación grave que se debe tener en cuenta siempre que se descomprime un VD de tamaño límite, causando cierto grado de insuficiencia pulmonar, es el llamado *circular shunt*. Se trata de una situación de ineficacia circulatoria dado que el flujo aórtico retorna a un VD, por lo general poco distensible, a través del *ductus* arterioso y en los casos de insuficiencia pulmonar, de ahí, a la AD por la insuficiencia tricuspídea y otra vez a la AI. Cuando esto ocurre la espiral de sucesos lleva a un deterioro hemodinámico progresivo que se debe frenar, cerrando el *ductus* si el VD es capaz de mantener el gasto cardíaco, o más frecuentemente reconvirtiendo la fisiología a univentricular clausurando de nuevo la válvula pulmonar y manteniendo una fístula sistemicopulmonar.

En la **Figura 30.5** puede consultarse de manera simplificada un algoritmo de manejo terapéutico de la APSI.

## 30.9. Pronóstico

La supervivencia global a 5 años de los pacientes con APSI se sitúa en torno al 60-80%. Según el tipo de reparación realizada, la supervivencia del grupo a los que se les había realizado una reparación univentricular por presentar VD hipoplásicos con circulación coronaria dependiente del VD fue del 80% a los 3 años. No obstante, en los que presentaban atresia aortocoronaria la mortalidad fue significativamente mayor. Otra serie publicada por Mi y colaboradores informa de una mortalidad a los 5 años del 70% a los que se les realizó reparación biventricular, del 12% a los que se les hizo univentricular y del 3,5% a los que se les hizo uno y medio.

En general, la mayoría de los autores asumen que el resultado funcional es mejor en los pacientes con reparación biventricular que en aquéllos a los que se les hizo reparación univentricular. Sin embargo, la evidencia a este respecto es limitada. Sanghavi y colaboradores valoraron la capacidad al ejercicio de estos pacientes mediante ergometría con bicicleta observando que no existían diferencias significativas en cuanto a la capacidad pico de ejercicio y además, en ambos grupos, ésta muestra una tendencia a descender con la edad.

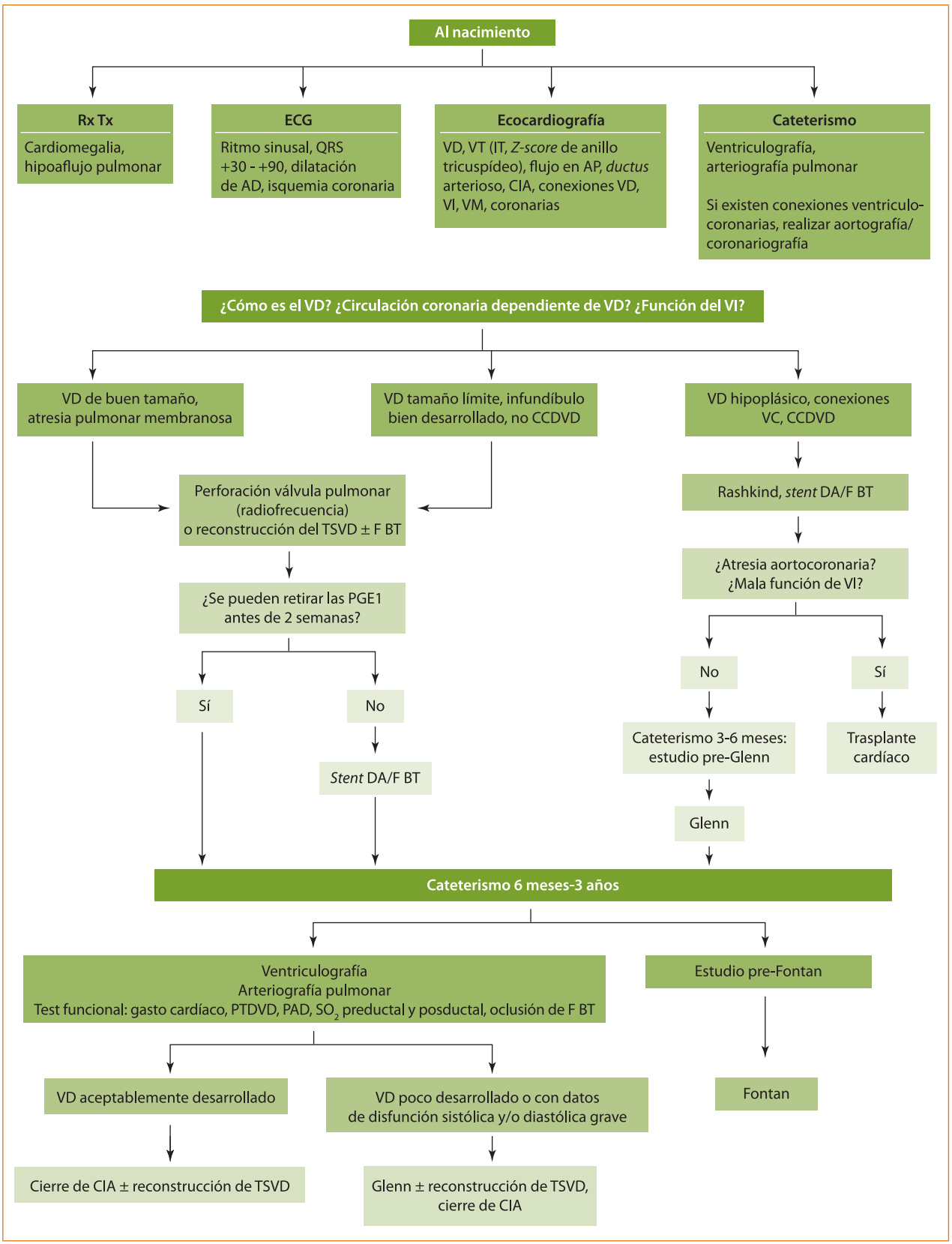



**Figura 30.5.** Protocolo de manejo de la APSI elaborado por la Unidad Médico-Quirúrgica de Cardiología Infantil y Cardiopatías Congénitas del Hospital Materno Infantil Teresa Herrera. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña

Por otro lado, en contestación a si es preferible realizar una corrección univentricular o uno y medio, algún trabajo ha demostrado que no existen diferencias en cuanto a capacidad al ejercicio y a la aparición de arritmias auriculares.

En general, se consideran criterios de mayor mortalidad un anillo tricuspídeo pequeño (*Z-score* < 3), la presencia de circulación coronaria dependiente del VD, el bajo peso al nacer, el tipo de intervención quirúrgica inicial y la dilatación del VD.

## Ideas para recordar

- La APSI es una CC poco frecuente.
- Presenta una gran heterogeneidad anatómica, pudiendo estar afectados la válvula tricúspide, las arterias coronarias, así como encontrar distintos grados de desarrollo del VD.
- En el recién nacido la persistencia del *ductus* arterioso es necesaria para asegurar la oxigenación de la sangre. En función del *ductus* arterioso y la CIA el neonato tendrá mayor o menor grado de cianosis.
- La ecocardiografía es la prueba más relevante en el diagnóstico; la adecuada valoración del VD (tamaño y función) y de la válvula tricúspide será fundamental a la hora de decidir el manejo terapéutico.
- El manejo terapéutico es complejo y vendrá definido por el tamaño del VD, la presencia o ausencia de componente infundibular pulmonar y de conexiones coronariocamerales, así como por las características morfológicas de la válvula tricúspide.

## Bibliografía


- Alwi M. Management algorithm in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Cath Cardiovasc Int* 2006; 67: 679-686.
- Ashburn DA, Blackstone EH, Wells WJ, Jonas RA, Pigula FA, Manning PB, Lofland GK, Williams WG, McCrindle BW. Determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 1000-1007.
- Choi YH, Seo JW, Choi YS, Kim SH, Lee HJ. Morphology of tricuspid valve in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Pediatric Cardiology* 1998; 19: 381-389.
- Daubeney PEF, Delany DJ, Anderson RH, Sandor GG, Slavik Z, Keeton BR, *et al.* Pulmonary atresia with intact ventricular septum: range of morphology in a population-based study. *JACC* 2002; 39(10): 1670-1679.
- Daubeney PEF, Wang D, Delany DJ, Keeton BR, Anderson RH, Slavik Z, Flather M, Webber SA. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: predictors of early and medium-term outcome in a population-based study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 130: 1071-1078.
- Foker JE, Setty SP, Berry J, Jain P, Catton K, Gittenberg de Groot AC, Pyles LA. Treatment of right ventricle to coronary artery connections in infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 136: 749-756.
- Freedom R, Anderson RH, Perrin D. The significance of ventriculo-coronary arterial connections in the setting of pulmonary atresia with an intact ventricular septum. *Cardiol Young* 2005; 15: 447-468.
- Gittenberg de Groot AC, Sauer U, Bindl L, Babic R, Essed CE, Buhlmeyer K. Competition of coronary arteries and ventriculo-coronary arterial communications in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Int J Cardiol* 1988; 18: 243-258.
- Guleserian KJ, *et al.* Natural history of pulmonary atresia with intact ventricular septum and right-ventricular dependent coronary circulation managed by the single-ventricle approach. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 2250-2258.
- Guleserian KJ, Armsby LB, Thiagarajan RR, Del Nido PJ, Mayer JE. Natural history of pulmonary atresia with intact ventricular septum and right ventricle dependent coronary circulation managed by the single ventricle approach. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 2250-2258.
- Hanley FL, *et al.* Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum: a multi-institutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 406-427.
- Hawkins JA, Thorne JK, Boucek MM, Orsmond GS, Ruttenberg HD, Veasy KG, McGough EC. Early and late results in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 492-497.
- Kleinman CS. The echocardiogram assessment of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Cath Cardiovasc Int* 2006; 68: 131-135.
- Mi YP, Chau AKT, Chiu CSW, Yung TC, Lun KS, Cheung. Evolution of the management approach for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Heart* 2005; 91: 657-663.
- Nykanen, DG. *Pulmonary atresia and intact ventricular septum.* En: *Moss and Adams´ heart disease in infants, children and adolescents.* 17.ª ed. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins, 2008; 859-888.

- Numata S, Uemura H, Yagihara T, *et al.* 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. *Eu J Cariothorac Surg* 2003; 24: 516-520.
- Odim J, Laks H, Tung T. Risk factors for early death and reoperation following biventricular repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Eur J Cardio Thorac Surg* 2006; 29: 659-665.
- Paranon S, Acar P. Ebstein´s anomaly of the tricuspid valve, from fetus to adult. *Heart* 2008; 94: 237-243.
- Peterson RE, Levi DS, Williams RJ, Lai WW, Sklansky MS, Drant S. Echocardiographic predictors of outcome in fetuses with pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Am Soc Echocardiogr* 2006; 19: 1393-1400.
- Portela F, Marcos-Alonso S. Atresia pulmonar con septo íntegro. *Cir Cardiov* 2008; 15(4): 337-344.
- Roman KS, Fouron JC, Nii M, Smallhorn JF, Chaturvedi R, Jaeggi ET. Determinants of outcome in fetal pulmonary valve stenosis or atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 2007; 99: 699-703.
- Salvin JW, McElhinney DB, Colan SD, Gauvreau K, Del Nido PJ, Jenkins KJ, Lock JE, Tworetzky W. Fetal tricuspid valve Size and growth as predictors of outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Pediatrics* 2006; 118(2): e415-e420.
- Sanghavi DM, Flanagan M, Powell AJ, *et al.* Determinants of exercise function following univentricular versus biventricular repair for pulmonary atresia/intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 2006; 97: 1638.
- Santos MA, Pereira Azevedo VM. Angiographic morphologic characteristics in pulmonary atresia with ventricular septum. *Archivos brasileiros de cardiología* 2004; 85: 420-425.
- Shinebourne EA, Rigby M, Carvalho J. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: from fetus to adult. *Heart* 2008; 94: 1350-1357.
- Yoshimura N, Yamaguchi M, Ohashi H, Oshima Y, Oka S, Yoshida M, Murakami H, Tei T. Pulmonary atresia with intact ventricular septem: strategy based on right ventricular morphology. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 1417-1426.
- Zhang H, Li S, Li Y, Wang H, Hu S. Hybrid procedure for the neonatal management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 133: 1654-1656.
- Zilverman MV, Khoury PR, Kimball RT. Two dimensional echocardiographic valve measurements in healthy children: gender specific differences. *Pediatr Cardiol* 2005; 26: 356-360.

# 31

# Transposición de las grandes arterias. Doble salida del ventrículo derecho

***Transposición de las grandes arterias:***
Elena Gómez Guzmán*
M.ª Ángeles Tejero Hernández*
Carlos Merino Cejas**
Jaime Casares Mediavilla**

***Doble salida del ventrículo derecho:***
Dimpna Calila Albert Brotons***

** Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba*
*** Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba*
**** Cardiología Pediátrica. Hospital Universitari Vall d´Hebron. Barcelona*

***OBJETIVOS***

- Repasar las principales consideraciones anatómicas de estas CC.
- Revisar sus formas de presentación clínica e identificar las claves para su diagnóstico.
- Conocer los puntos esenciales del tratamiento de estas entidades.
- Adquirir una serie de nociones imprescindibles acerca del pronóstico, posibles complicaciones y seguimiento de estos pacientes.

## 31.1. Transposición de las grandes arterias

La TGA es la CC cianótica más frecuente que debuta en periodo neonatal. Su incidencia oscila entre 1/2.000 a 1/4.000 recién nacidos vivos y supone entre el 7-9% de todas las cardiopatías. Es más frecuente en varones que en mujeres (3:1). No se asocia a trisomías o mutaciones genéticas específicas, aunque su incidencia es mayor en hijos de madres diabéticas y aumenta en relación con la edad materna.

### Embriología y consideraciones anatómicas

Se produce como consecuencia de un defecto en la rotación y septación del tronco arterioso entre las semanas 4 y 5 de edad gestacional. La anatomía cardíaca se define mediante el *situs* auricular y las conexiones AV y ventriculoarterial. El término TGA simple se refiere a un corazón en *situs solitus,* concordancia AV y discordancia ventriculoarterial en el que la aorta está conectada al ventrículo anatómicamente derecho, generalmente en posición anterior y derecha (dextrotransposición, d-TGA) y la pulmonar está conectada al ventrículo anatómicamente izquierdo. El 70-75% de las TGA son simples y no asocian otros defectos cardíacos, salvo el FOP o el DAP, que permiten la mezcla de las dos circulaciones en paralelo **(Figura 31.1).** El resto de los casos asocian otro defecto cardíaco y se consideran TGA complejas. El 30% tiene una CIV que puede localizarse a cualquier nivel del septo interventricular y ser de pequeño o mediano tamaño. El 5-15% de ellas puede tener cierto grado de obstrucción dinámica o fija del TSVI. En raras ocasiones, asocia coartación aórtica. Cuando la TGA asocia DSVD y vasos en posición lado a lado, se denomina anomalía de Taussig-Bing. Si además se asocia estenosis pulmonar, hay unas variaciones quirúrgicas que se han de considerar.

Dentro de la familia de las TGA, existen además aquéllas con conexión AV en corazón univentricular y aquéllas con discordancia AV que, por su entidad, se tratan en capítulos aparte **(Figura 31.2).** La anatomía coronaria también es variable. La clasificación de Leiden **(Figura 31.3)** es la más aceptada generalmente y, aunque todas las variantes son subsidiarias de poder

realizar la corrección anatómica con reimplante coronario, algunas de ellas implican mayor complejidad quirúrgica y mortalidad.

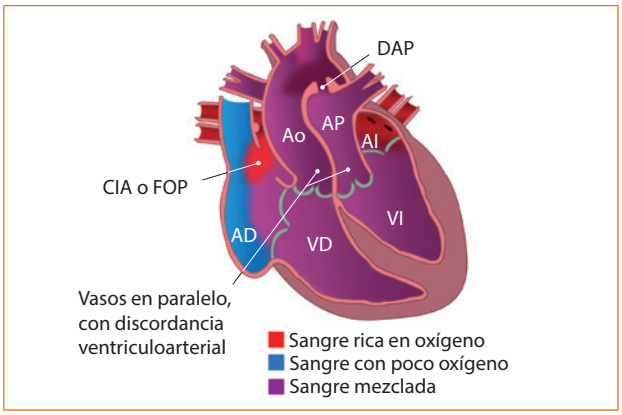



**Figura 31.1.** TGA. La aorta sale del ventrículo derecho y la pulmonar del izquierdo. La presencia de comunicación entre las aurículas mediante una CIA o FOP y la persistencia del DAP abierto asegura la mezcla de sangre (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo)

## Presentación clínica y diagnóstico

En la TGA, las circulaciones pulmonar y sistémica se encuentran en paralelo en lugar de estar en serie, lo que provoca una situación de hipoxemia grave a nivel sistémico. La supervivencia depende de la presencia de algún tipo de cortocircuito (FOP, DAP o CIV) que permita la mezcla de sangre para lograr saturaciones de oxígeno compatibles con la vida **(Figura 31.4).**

### Diagnóstico prenatal

Actualmente, el diagnóstico prenatal de esta cardiopatía permite planificar el parto en centros especializados donde exista la posibilidad de confirmar el diagnóstico posnatal y realizar las medidas iniciales para evitar el debut en situaciones de hipoxemia grave y *shock* cardiogénico. El momento óptimo para realizar la ecocardiografía fetal transabdominal es entre las semanas 18-22 de gestación. En ocasiones, es posible realizar el diagnóstico en las semanas previas, pero puede resultar un estudio incompleto y ser preciso repetirlo más tarde. Después de la semana 30 de gestación, las imágenes suelen ser más difíciles de conseguir. La TGA es una cardiopatía *ductus*-dependiente y de debut neonatal, por lo que el diagnóstico prenatal es de vital importancia clínica y se asocia a un mejor pronóstico. A pesar de la mejoría en la ecografía obstétrica, el porcentaje de diagnóstico de esta cardiopatía varía del 20% al 80% de los casos, dependiendo del área y de los centros donde se realice. En los casos de TGA simples, la proyección en cuatro cámaras es completamente normal, lo que podría explicar por qué es una de las cardiopatías complejas más infradiagnosticadas. La relación espacial de los grandes vasos es la anomalía con mayor porcentaje de error. La clave del diagnóstico es la identificación de la salida paralela de los grandes vasos; la arteria pulmonar es posterior, se divide en sus dos ramas y se continúa con el *ductus,* mientras que la aorta es anterior y forma el arco aórtico del que salen los troncos supraaórticos. El estudio sistemático debe incluir la relación de los grandes vasos con ambos ventrículos (conexión ventriculoarterial), la morfología del septo interventricular y el análisis del foramen oval y del *ductus* arterioso. Identificar un FOR

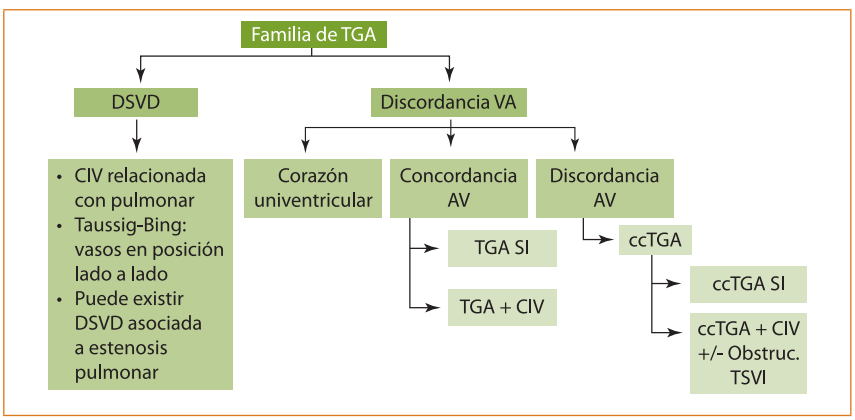



**Figura 31.2.** Consideraciones anatómicas de la TGA. Existen variaciones anatómicas asociadas a diferentes grados de estenosis pulmonar o aórtica (ccTGA: TGA congénitamente corregida; DSVD: doble salida del VD; TGA SI: TGA con septo íntegro; TSVI: tracto de salida del VI)

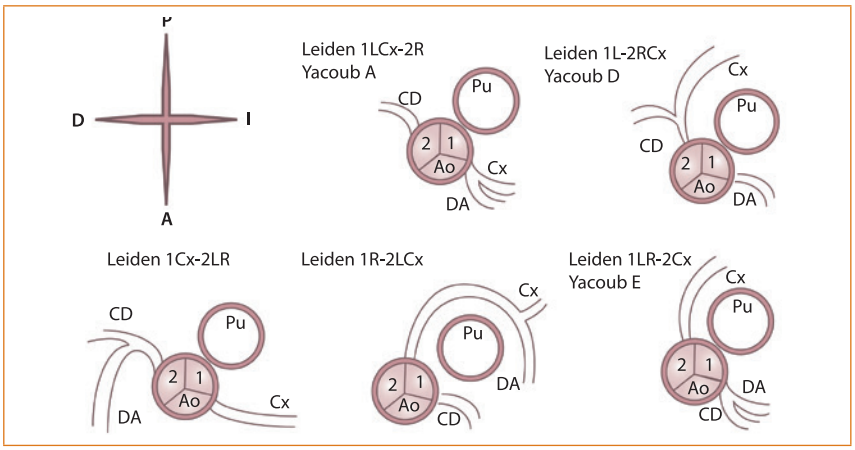



**Figura 31.3.** Clasificación de Leiden de la anatomía coronaria de la TGA, determinada por la salida de las coronarias del seno 1 o 2 (A: anterior; Ao: aorta; CD: coronaria derecha; Cx: circunfleja; D: derecha; DA: descendente anterior; I: izquierda; P: posterior; Pu: pulmonar)

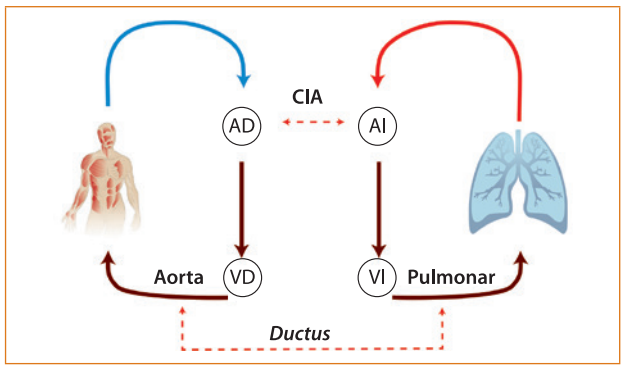



**Figura 31.4.** Fisiopatología de la TGA. La circulación de la sangre es en paralelo, no en serie como en el corazón estructuralmente normal. La sangre oxigenada procedente de los pulmones circula desde las venas pulmonares hacia la AI. La sangre desoxigenada va por las venas cavas a la AD. Ambos ventrículos y los grandes vasos portan sangre con mezcla de oxígeno por el foramen oval y por el *ductus* arterioso

es importante, ya que puede comprometer al feto o al neonato, asociándose a más hipoxemia y HTP persistente, así como a mayor inestabilidad preoperatoria. Los planos ecográficos que se utilizan incluyen el plano del TSVD, el plano del TSVI, el eje corto de grandes vasos, el plano de tres vasos, el arco aórtico y el ductal.

## Diagnóstico posnatal

Si no se tiene un diagnóstico prenatal de esta patología, es posible encontrar varias formas de presentación, dependiendo de la existencia o no de anomalías asociadas. Se distinguen los siguientes grupos:

- TGA con septo íntegro (80%).
- TGA con CIV (15%).
- TGA compleja (5%).

### TGA con septo íntegro

Generalmente, estos pacientes debutan con cianosis grave desde el nacimiento, acidosis e incluso *shock* cardiogénico. Si el FOP o el DAP son restrictivos, existe poca mezcla de la sangre de las dos circulaciones. Pueden encontrase con cianosis, taquipnea leve pero sin tiraje las primeras horas de vida hasta que, progresivamente, empiezan a aparecer los signos de ICC (disnea, hepatomegalia importante, mala perfusión).

- **Auscultación.** Presenta un segundo tono único y fuerte sin soplo.
- **Rx Tx.** Presenta cardiomegalia discreta con aumento de la vascularización pulmonar. Es característica la silueta cardíaca en forma de huevo con un mediastino superior estrecho debido a la posición de los vasos y a la asociación frecuente con hipoplasia tímica **(Figura 31.5).**
- **ECG.** No es muy característico. Suele existir una desviación del eje a la derecha (+ 90º, + 180º) y en los primeros días de vida puede existir una hipertrofia ventricular derecha, aunque también es posible observar voltajes normales.

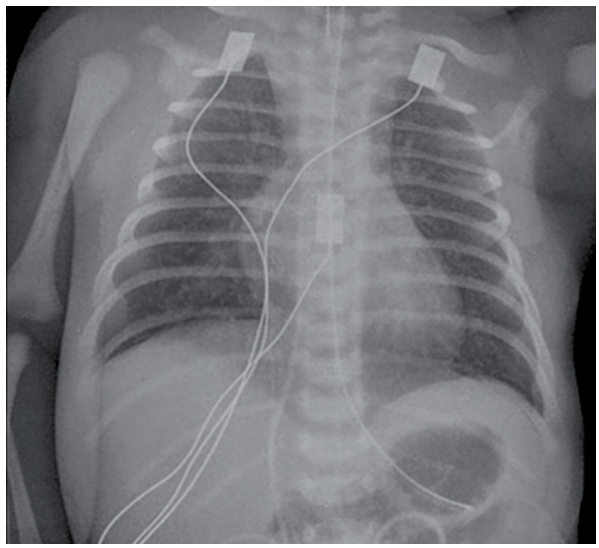


**Figura 31.5.** Radiografía de tórax que muestra una discreta cardiomegalia con aumento de la vascularización pulmonar. Obsérvese la silueta cardíaca en forma de huevo con mediastino superior estrecho

- **Gasometría arterial.** Dependerá de la situación hemodinámica, pero generalmente presentará hipoxemia arterial, acidosis metabólica y, en ocasiones, hipoglucemia e hipocalcemia.
- **Ecocardiografía bidimensional y Doppler con flujo color.** Es la técnica diagnóstica de elección ante la sospecha clínica, ya que ofrece información detallada anatómica y funcional **(Figura 31.6).** En la proyección paraesternal eje largo, se observa que la arteria que sale del VI sufre una inclinación brusca angulándose hacia atrás y bifurcándose, lo que sugiere que es la arteria pulmonar. Además, en la zona proximal de las grandes arterias se observa que se encuentran relacionadas en paralelo (imagen en cañón de escopeta) no visualizándose el cruce de las mismas como ocurre en un corazón normal. En el eje corto, se observan ambos anillos de los vasos en paralelo y cómo del anillo anterior (que corresponde a la aorta) salen las coronarias. La aorta suele estar anterior y ligeramente a la derecha de la pulmonar. Es importante detallar al cirujano la anatomía coronaria en la medida de lo posible, así como la disposición de los velos y comisuras de las válvulas aórtica y pulmonar, ya que son las estructuras que se movilizan en la corrección quirúrgica. En la proyección apical y subcostal, se puede observar que la arteria que se bifurca (arteria pulmonar) se origina del VI y la que no se divide (aorta) del derecho. La exploración Doppler y el mapa de color permiten evaluar desde el plano subcostal el grado funcional de cortocircuito auricular antes y después de una atrioseptostomía, además de la existencia de otros cortocircuitos como el *ductus* arterioso.

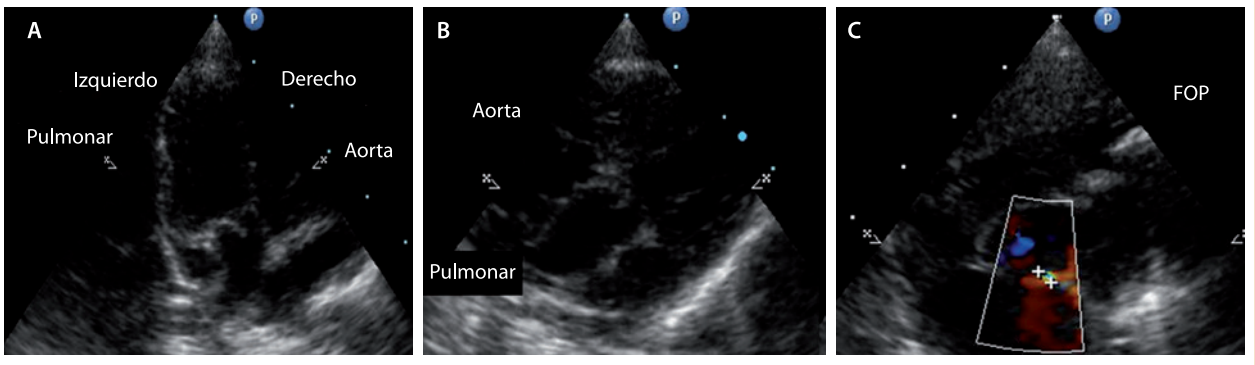



**Figura 31.6.** Ecocardiografía Doppler color. **A:** plano apical cuatro cámaras, que muestra discordancia ventriculoarterial; del VI sale el vaso que se divide (pulmonar). **B:** plano paraesternal en eje largo; imagen en cañón de escopeta con pulmonar que sale del VI y aorta del VD. **C:** plano subcostal; FOP restrictivo

**TGA con comunicación interventricular**

A diferencia del grupo anterior, en estos neonatos la cianosis no es tan marcada al inicio de la vida por el aumento de la mezcla a través del cortocircuito ventricular que permite tener una mejor oxigenación sistémica. El paciente desarrolla clínica de ICC de forma progresiva debido a la disminución fisiológica de las RVP, y será entonces cuando aparecerán la disnea y las dificultades en la alimentación.

- **Auscultación.** Puede apreciarse un soplo temprano u holosistólico debido al paso de sangre a través de la CIV. En ocasiones, puede existir un soplo mesosistólico suave de estenosis pulmonar (cuando asocian obstrucción al TSVI).
- **ECG.** Puede existir una hipertrofia biventricular en casos de CIV de gran tamaño.
- **Ecocardiografía.** Define el tamaño y la repercusión de la CIV, así como el grado de obstrucción dinámica o fija del TSVI, permitiendo plantear la estrategia quirúrgica más adecuada.

Estos pacientes sometidos a un aumento importante del flujo vascular pulmonar pueden desarrollar una vasculopatía pulmonar obstructiva en pocos meses, por lo que tampoco se podrá demorar su corrección quirúrgica más allá de los 3-4 primeros meses de vida.

**TGA compleja**

En este grupo se incluirían las transposiciones asociadas a otras anomalías conotruncales, como la estenosis subpulmonar, la hipoplasia del arco aórtico o interrupción, la estenosis valvular aórtica o pulmonar, e incluso el mal alineamiento, como es el caso del VD de doble salida tipo transposición, o anomalía de Taussig-Bing, que, por sus características especiales, es la que se va a desarrollar en este apartado.

La anatomía de la **anomalía de Taussig-Bing** es diferente a los casos anteriores, aunque la situación fisiopatológica es muy parecida a la que se encuentra en la TGA; por eso, muchos autores la engloban dentro de esta familia de cardiopatías. Es una cardiopatía compleja que asocia VD de doble salida con CIV subpulmonar y grandes vasos en posición lado a lado. Los vasos salen en paralelo, estando la aorta situada a la derecha de la pulmonar y las válvulas semilunares a la misma altura, sin existir continuidad fibrosa entre éstas y las válvulas AV. Esta anatomía provoca que la sangre oxigenada del VI se dirija de forma predominante a la arteria pulmonar y la sangre desaturada salga por la aorta. Por este motivo, los pacientes presentan una cianosis intensa con aumento del flujo pulmonar (situación similar a la descrita en los otros casos). Estos pacientes también pueden desarrollar una intensa vasculopatía pulmonar, por lo que el momento de indicación de la corrección quirúrgica dependerá del tamaño de la CIV y del grado de estenosis pulmonar. La ecocardiografía permite ver el origen de ambas arterias principales del ventrículo anterior (VD), especialmente en las proyecciones de paraesternal largo y subcostal. No se observa ningún vaso emerger del ventrículo situado posteriormente. Las grandes arterias tienen una orientación paralela y se puede apreciar la discontinuidad mitro/semilunar al existir una imagen hiperrefringente de longitud habitualmente superior a 5 mm entre el anillo mitral y la válvula semilunar. Es importante determinar el tamaño y la relación de la CIV con las grandes arterias. En la proyección paraesternal eje corto se puede apreciar una imagen parecida a la TGA con un aspecto en "doble círculo" en lugar de la imagen normal "de círculo y salchicha". La aorta se situará anterior y derecha con respecto a la arteria pulmonar.

## Tratamiento

El tratamiento de la TGA es quirúrgico, idealmente en las primeras semanas de vida y en situación clínica estable. En primer lugar, hay que referirse al **manejo preoperatorio.** Estos pacientes deben ingresar en una UCI. El soporte hemodinámico y respiratorio dependerá de la situación clínica al diagnóstico. Para asegurar la oxigenación, debe facilitarse la mezcla de sangre a través del *ductus* y del foramen oval:

1. **Apertura o mantenimiento de la permeabilidad ductal.** Se realiza mediante la infusión intravenosa de PGE1:
   - *Dosis de inicio:* 0,1-0,2 µg/kg/minuto en 1 h (riesgo de apnea).
   - *Dosis de mantenimiento:* 0,03-0,05 µg/kg/min, pudiendo descender su dosis en función de la respuesta clínica (mejoría de la oxigenación) y de la aparición de efectos secundarios (apnea, hipotensión, fiebre…).

2. **Atrioseptostomía de Rashkind.** Si el FOP es restrictivo (generalmente < 5 mm o el gradiente interauricular > 3-5 mmHg), persistirá la hipoxemia y la tendencia a la acidosis, por lo que está indicado realizar la atrioseptostomía. Dependiendo de la estabilidad hemodinámica y de la experiencia del centro, puede realizarse en la UCI con control ecocardiográfico, o bien en la sala de hemodinámica, siendo equiparables en términos de seguridad y eficacia. La septectomía auricular quirúrgica (Blalock-Hanlon) es una técnica en desuso.

En general, estas medidas son suficientes para la estabilización inicial del neonato, que revierta el fallo multiorgánico si se ha producido y que se mantenga estable hasta la cirugía. Si a pesar de asegurar la mezcla adecuada entre los dos circuitos persiste la hipoxemia, habrá que sospechar la presencia de HAP y, en este caso, se recomienda la administración de altas concentraciones de oxígeno, óxido nítrico e inducción de alcalosis respiratoria.

Seguidamente, se desarrolla el **tratamiento quirúrgico** de las principales formas de TGA.

### Tratamiento quirúrgico de la TGA con septo íntegro

El procedimiento de elección es la corrección anatómica llamada *switch* arterial o técnica de Jatene **(Figura 31.7).** Debe realizarse en las 4 primeras semanas de vida para evitar la aparición posoperatoria de fracaso del VI como consecuencia de la regresión del mismo, al disminuir las RVP después del nacimiento. Pasadas las 4 semanas, la tendencia es realizar la corrección primaria si es antes de la octava semana de vida y se dispone de asistencia ventricular. En caso contrario, o pasadas las 8 semanas, es preciso reacondicionar el VI, durante un tiempo mínimo de 1-2 semanas, mediante la realización de un *banding* de arteria pulmonar asociado a una fístula sistemicopulmonar. Otra alternativa sería realizar una corrección fisiológica o *switch* auricular, aunque en la actualidad esta opción ofrece peores resultados a largo plazo. El *switch* auricular según técnicas de Senning o Mustard consiste en la separación de ambas aurículas mediante un parche interauricular, de tal manera que la sangre de las venas pulmonares se redirige a la AD y la de las cavas (flujo sistémico) a la AI. El problema es que el VD queda conectado con la aorta, hace de sistémico. Las técnicas de corrección fisiológica *(switch* auricular) presentan más complicaciones a largo plazo (disfunción de ventrículo sistémico, arritmias, cortocircuitos residuales, obstrucción de cavas…).

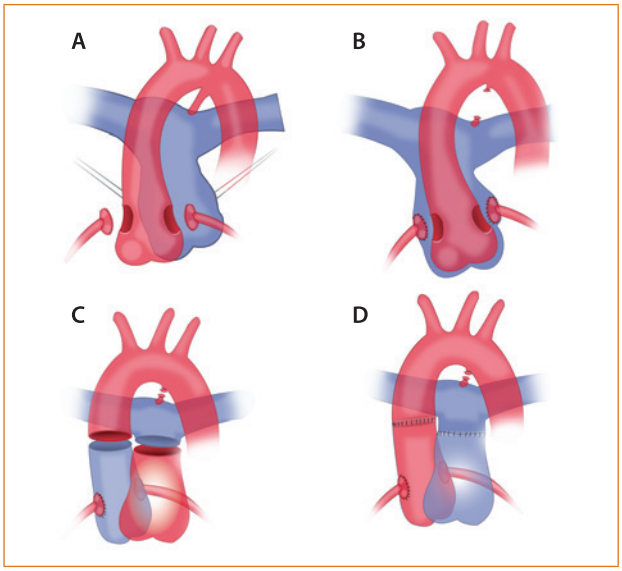



**Figura 31.7.** Corrección quirúrgica, *switch* arterial. Sección y ligadura del *ductus* arterioso. **A:** preparación de los botones coronarios. **B:** ligadura del *ductus* y transferencia coronaria a neoaorta. **C:** maniobra de Lecompte. **D:** sutura neoaorta y neopulmonar

#### Técnica quirúrgica en TGA simple con patrón coronario normal

1. Esternotomía media con timectomía y preparación de parche de pericardio, fresco o tratado con glutaraldehído, para la reconstrucción de la arteria pulmonar.
2. Disección extensa de troncos supraaórticos y arterias pulmonares. Canulación arterial a nivel del arco aórtico proximal para disponer de suficiente longitud de aorta ascendente para realizar la corrección. Canulación venosa mediante cánula de cava única en aurícula (en caso de que se vaya a realizar el cierre de la CIA durante un periodo de parada circulatoria o de bajo flujo con aspiración de retorno venoso) o doble cava (corrección de CIA con flujo continuo).
3. Al iniciar la CEC, se procede a la sutura y la sección del *ductus*.
4. Hipotermia a 18-25 ºC según estrategia de flujo empleada en corrección (parada circulatoria, bajo flujo o flujo total).
5. Determinar el patrón coronario y marcar en la arteria pulmonar, con los vasos llenos, los puntos de transferencia de las coronarias.
6. Clampaje aórtico y perfusión de cardioplejia hemática o cristaloide.
7. Sección de aorta y confirmación del origen de las coronarias (en caso de trayecto transmural, el origen aparente desde el exterior puede no coincidir con el *ostium* interno,

existiendo riesgo de lesionarla al realizar la resección del botón coronario). La mejor exposición que ofrece la sección aórtica permite completar la disección proximal de los grandes vasos.

8. Sección del tronco de la arteria pulmonar distal a los puntos marcados para la transferencia de las coronarias.
9. Preparación de los botones coronarios dejando, al menos, 1 mm de pared aórtica alrededor para facilitar la sutura de los mismos. Movilización de la porción proximal de las coronarias con bisturí eléctrico de punta fina. Si presentan alguna ramificación muy precoz y de escaso desarrollo, se puede recurrir a la sutura y sección de la misma.
10. Transferencia de los botones coronarios a la neoaorta. Para ello, pueden emplearse diversas técnicas, como la resección en forma de "U" en el punto de implantación, la incisión simple, la técnica de *trapdoor*, las coronarias in situ, entre otras. Habitualmente, se usa la técnica de *trapdoor*, creando una lengüeta de pared de la neoaorta para formar una extensión en forma de cono y reduciendo el ángulo de rotación de la coronaria. Para evitar distorsionar la estructura de la raíz de la neoaorta, siempre se realiza la incisión de la pared por encima de la unión sinotubular; esto, a su vez, permite elegir el punto de transferencia de las coronarias independientemente de la posición de las comisuras de la válvula. Otros grupos abogan por realizar primero la anastomosis con la aorta distal para determinar el mejor emplazamiento de las coronarias con la aorta llena.
11. Maniobra de Lecompte y anastomosis de la raíz de la neoaorta con la aorta distal. Repetir una dosis de cardioplejia en este momento es útil para detectar posibles puntos de sangrado, confirmar el adecuado relleno de las coronarias y proteger el miocardio (especialmente si se trabaja con hipotermias moderadas).
12. Atriotomía derecha y cierre de la CIA, generalmente con sutura directa. En caso de cánula única de cava se realizará durante un breve periodo de parada circulatoria o bajo flujo con aspiración del retorno venoso.
13. Durante el recalentamiento del paciente, se procede a la reconstrucción de la neopulmonar. Para ello se emplea un parche de pericardio autólogo, en forma de pantalón, que rellena el espacio dejado por la escisión de los botones coronarios. Otra opción es utilizar dos parches en forma de "U". El pericardio puede estar fresco o tratado con glutaraldehído. Para reducir el riesgo de estenosis pulmonar, es muy importante que este parche sea amplio.
14. Desclampaje de la aorta con revisión de la hemostasia de las suturas aórticas, relleno de las coronarias y reperfusión del miocardio. Cualquier anomalía en la reperfusión miocárdica debe investigarse y, si se detecta algún problema, debe solucionarse en el momento.
15. Anastomosis distal de la arteria pulmonar. Este paso puede realizarse, alternativamente, durante el periodo de isquemia miocárdica.
16. La mayoría de los grupos realizan cierre diferido de esternón en 24-48 horas, para evitar el compromiso de espacio en el tórax que pueda afectar a la función cardíaca.

**Técnica quirúrgica en TGA simple con patrón coronario anómalo**

**Origen de circunfleja en el seno 2:**

- Segundo patrón coronario más frecuente.
- Aumenta el riesgo de acodamiento de la arteria circunfleja. Para evitarlo, es preciso reimplantar este botón coronario a un nivel ligeramente más alto y anterior; esto obliga a una sección más distal del tronco pulmonar o a realizar la anastomosis por encima de la sutura de la neoaorta.

**Coronaria única:**

- Cuando existe un único *ostium* con un tronco coronario común, normalmente ninguna de las coronarias pasa entre la aorta y la pulmonar. La transferencia se puede realizar siguiendo la técnica habitual.
- Se considera que, en estos casos, la técnica de *trapdoor* ofrece más seguridad al reducir la rotación a la que se somete la coronaria. Otros autores proponen utilizar parches de pericardio, en forma de "capucha", para preservar la geometría coronaria *(parry)*.

**Coronarias con origen en el mismo seno:**

- Cuando ambas coronarias se originan en el mismo seno mediante dos orificios, si están suficientemente separados, lo que es infrecuente, éstos podrían independizarse y realizar la transferencia mediante la técnica habitual. Existe un riesgo importante de isquemia coronaria por falta de tejido para la sutura de los botones coronarios.
- Normalmente, los orificios están muy próximos y las coronarias discurren en direcciones opuestas (generalmente, la coronaria izquierda se origina en el seno 2 y cruza entre la aorta y la pulmonar, con frecuencia con trayecto intramural). Esto impide rotar el botón con las coronarias para reimplantarlo en la neoaorta, obligando a modificar la técnica de transferencia coronaria. La técnica de *flap* aortocoronario ofrece excelentes resultados **(Figura 31.8).** Otros autores han descrito diferentes técnicas (Aubert, Moat, Takeuchi, Murthy…).

**Coronaria intramural:**

- Existe discordancia entre el *ostium* de la coronaria en el interior de la aorta y su salida aparente en el exterior de la misma. El trayecto inicial de la coronaria discurre a través de la pared aórtica.
- Se asocia un origen de las coronarias en el mismo seno y a estenosis del *ostium* coronario.
- Es el principal factor de riesgo de mortalidad operatoria en el *switch* arterial (OR = 6,5), persistiendo en las últimas décadas.

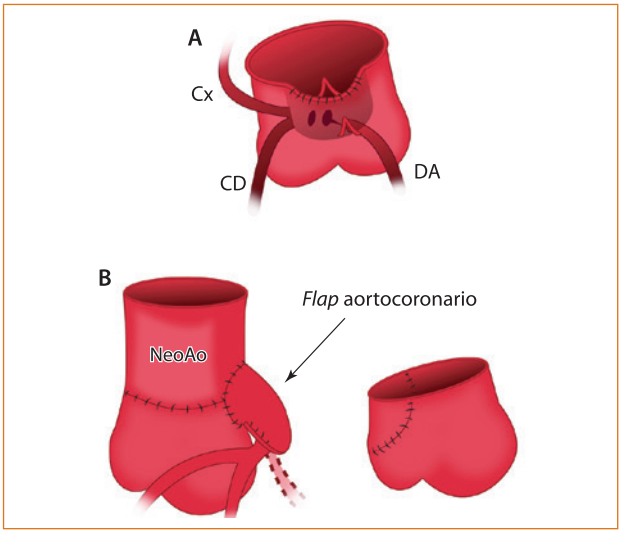



**Figura 31.8.** *Flap* aortocoronario. **A:** preparación del botón coronario que se sutura al borde superior de la neoaorta sin rotar ni desplazar las coronarias; se aprecia la zona de desinserción de la comisura aórtica y la ampliación del *ostium* coronario izquierdo. **B:** aspecto del *flap* aortocoronario después de completar la conexión con pericardio autólogo y su relación con la raíz pulmonar (CD: coronaria derecha; Cx: circunfleja; DA: descendente anterior; NeoAo: neoaorta)

- Para evitar lesionar la coronaria, al preparar el botón coronario, éste debe ser más amplio de lo habitual, teniendo en cuenta el punto de salida de la coronaria en el exterior de la aorta. Con frecuencia, es preciso descolgar la comisura de la válvula aórtica (reimplantándola posteriormente sobre el parche de pericardio al reconstruir la neopulmonar), para incluir esta zona de la pared en el botón.
- En caso de estenosis del *ostium,* ésta debe resolverse mediante resección de una cuña del borde del orificio.
- El botón coronario resultante puede transferirse mediante diversas técnicas vistas previamente *(trapdoor, flap* aortocoronario, capucha de pericardio, in situ…).

### Técnica quirúrgica en TGA simple con vasos lado a lado

- Es más frecuente en pacientes con CIV o Taussig-Bing.
- El patrón coronario más frecuente en estos casos es Leiden 1 LR-2Cx (Yacoub E).
- Generalmente, no se realiza la maniobra de Lecompte y la sección de la aorta debe ser más distal de lo habitual para poder desplazar la anastomosis neopulmonar hacia la arteria pulmonar derecha, lo que reduce el riesgo de compresión de la coronaria que se originaba en el seno posterior (seno 2). La parte izquierda de la apertura distal de la arteria pulmonar se sutura directamente o con un parche semilunar de pericardio autólogo.

### Tratamiento quirúrgico de la TGA con CIV

La existencia de una CIV mantiene una presión elevada en el VI, lo que evita la regresión del mismo y permite retrasar la corrección, controlando el flujo pulmonar excesivo con tratamiento médico o *banding* pulmonar. El *banding* pulmonar previo a la corrección se ha relacionado con la aparición posterior de insuficiencia neoaórtica por la dilatación de la raíz pulmonar, que junto con la mejora de los resultados de la cirugía neonatal hace que la tendencia actual sea la corrección precoz (neonatal) en un solo tiempo, salvo en neonatos de bajo peso. La técnica quirúrgica es similar a la descrita para los casos con septo íntegro en lo que respecta al *switch* arterial. Se canulan ambas cavas y se procede al cierre de la CIV, previo a la realización del *switch* arterial, durante un periodo de cardioplejia independiente. El abordaje de la CIV se realiza por atriotomía derecha, aunque en ocasiones es más fácil a través de la válvula pulmonar. El material del parche para el cierre de la CIV puede ser poliéster, politetrafluoroetileno o pericardio. La sutura puede ser continua o con puntos sueltos apoyados.

### Tratamiento quirúrgico de la DSVD y CIV subpulmonar (Taussig-Bing)

La técnica habitual consiste en cerrar la CIV conectando el VI con la válvula pulmonar, continuando con la realización de un *switch* arterial. La CIV se suele abordar a través de la válvula pulmonar. Si la CIV se extiende hacia el tracto de entrada, es preferible el acceso por atriotomía derecha y, si se extiende hacia el tracto de salida y la pulmonar no cabalga sobre ella, es más fácil de abordar a través de la aorta (después de desmontar los botones coronarios). Al estar los vasos lado a lado, no es preciso realizar la maniobra de Lecompte. El patrón coronario es similar a los casos de TGA simple, por lo que las consideraciones respecto a su transferencia son las mismas. Cuando se asocia hipoplasia de arco aórtico, ésta se corrige siguiendo la técnica habitual. La reparación con túnel intraventricular puede tener algún papel en casos con vasos lado a lado, pero generalmente requiere realizar ventriculotomía, ampliación de la CIV con resección de septo conal y, en ocasiones, obliga a utilizar un conducto extracardíaco de VD a pulmonar.

### Tratamiento quirúrgico de la TGA con/sin CIV y estenosis pulmonar

En los casos en los que existe cierto grado de estenosis pulmonar, hay que tener en cuenta que al hacer la translocación de vasos aparecería una estenosis de la neoaorta. Por ello, se tienen que hacer variaciones de la técnica. Si la estenosis está producida por tejido subpulmonar y se piensa que se puede realizar una resección satisfactoria, se plantearía el *switch* arterial. Si la válvula pulmonar está afectada, el *switch* arterial estará contraindicado; en estos casos, se puede realizar la denominada técnica de Nikaidoh, que consiste en cambiar la válvula pulmonar y colocarla en posición aórtica (similar a la técnica de Ross en la estenosis aórtica) y hacer la transferencia de vasos y coronaria similar a la técnica del *switch* arterial, dejando un tubo valvulado en posición pulmonar. Es una técnica con mayor ries-

go que la de Jatene, porque el tiempo de isquemia durante la intervención es más prolongado, pero es la de elección si no existe CIV o ésta es de pequeño tamaño. En los casos de TGA con CIV amplia y estenosis pulmonar, se realizará la técnica de Rastelli, consistente en la tunelización del VI con la aorta a través de la CIV colocando un tubo en posición pulmonar entre el VD y la pulmonar. Por último, la otra opción sería realizar el procedimiento de Senning o Mustard con liberación o no de la obstrucción pulmonar.

## Pronóstico y complicaciones

El pronóstico de la TGA es bueno, dado que la corrección quirúrgica logra establecer una circulación normal, con fisiología de circulación biventricular en serie, en la que el VI queda como sistémico. La mortalidad quirúrgica o perioperatoria antes de los 30 días, en la actualidad, es baja, inferior al 3-5% en las mejores series. El principal factor de riesgo independiente de mortalidad es el patrón coronario con coronaria única o intramural. La evolución a medio y largo plazo es buena. Existen series de pacientes intervenidos mediante *switch* arterial con seguimiento de hasta 20 años con mortalidad tardía baja, inferior al 3%. Los pacientes permanecen asintomáticos, en clase funcional I de la NYHA, y sin limitación significativa al esfuerzo físico. Los porcentajes de pacientes libres de reintervención al año, a los 5 años y a los 10 años son en torno al 95%, 92% y 85%, respectivamente.

Las complicaciones a largo plazo más frecuentes que pueden condicionar una reintervención quirúrgica o percutánea son la estenosis de la neopulmonar, la dilatación de la raíz aórtica por insuficiencia aórtica y la patología coronaria. En los casos en los que se implanta un homoinjerto o heteroinjerto entre el VD y la pulmonar, además de las complicaciones propias del *switch* arterial, debe tenerse en cuenta la degeneración del mismo:

- **Estenosis de la neopulmonar.** Complicación a largo plazo más frecuente; se estima que en torno al 60% de los pacientes tiene cierto grado de estenosis pulmonar leve sin repercusión. Un 10% es significativa, con gradiente pico ecocardiográfico superior a 36 mmHg y puede precisar tratamiento. La localización de la estenosis suele ser supravalvular en la zona de la sutura, pero puede producirse también en el inicio de las ramas pulmonares, en raras ocasiones valvular o incluso subvalvular. Es más frecuente en pacientes sometidos a la reparación de la anomalía de Taussig-Bing. Actualmente, existe controversia en cuanto al tratamiento de esta lesión. La angioplastia percutánea es efectiva en torno al 50% de los pacientes; cuando asocia el implante de *stent* los resultados a largo plazo son mejores. La morbimortalidad del procedimiento es baja, por lo que la mayoría de los grupos la consideran la técnica de elección, dejando la reintervención quirúrgica para los casos en los que la angioplastia pulmonar no sea efectiva.
- **Dilatación de la raíz aórtica.** La incidencia de dilatación progresiva de la raíz aórtica es baja, menor del 5% dependiendo de las series, pero es una complicación a tener en cuenta sobre todo a largo plazo, ya que puede condicionar la necesidad de reintervención para recambio de la raíz aórtica. El principal factor de riesgo independiente identificado para el desarrollo de la insuficiencia aórtica poscorrección es la discordancia entre el tamaño del anillo pulmonar y el aórtico, con relación pulmonar-aorta mayor de 1,5.
- **Patología coronaria.** La estenosis coronaria a largo plazo es una complicación poco frecuente, pero se considera responsable de los casos de mortalidad tardía de estos pacientes. Los pacientes con patrón coronario anómalo que precisaron técnicas específicas para la transferencia coronaria tienen más riesgo de presentar esta complicación.
- **Degeneración del conducto entre el VD y la pulmonar.** En estos casos, la degeneración del conducto provoca generalmente a medio plazo gradiente significativo y obliga al recambio del mismo. El implante de válvula pulmonar percutánea en pacientes seleccionados disminuirá la necesidad de recambios quirúrgicos.

## Seguimiento

El seguimiento debe realizarse durante toda la vida del paciente. En el momento del alta hospitalaria tras la realización del *switch* arterial, debe realizarse un ECG, una Rx Tx y una ecocardiografía completa para definir la existencia o no de lesiones residuales, así como su magnitud, para establecer el periodo de seguimiento. En ausencia de lesiones residuales al alta, no está establecido el intervalo de revisión recomendable. Parece razonable realizar una primera revisión completa a los 6 meses y, posteriormente, anuales si no se detectan las complicaciones descritas. La aparición o progresión de estenosis o insuficiencia de la neoaorta y neopulmonar, así como la dilatación de la raíz aórtica, son fácilmente reconocibles mediante la exploración física, la clínica y la ecocardiografía con Doppler color. Sin embargo, las complicaciones coronarias se reconocen más difícilmente. La mayoría de los pacientes en los que se ha documentado una estenosis significativa coronaria con adecuado desarrollo de circulación colateral están asintomáticos al diagnóstico, incluso tienen ergometría y test de perfusión miocárdicos negativos. En cualquier paciente intervenido mediante *switch* arterial con translocación coronaria con sospecha clínica, electrocardiográfica o ecocardiográfica de isquemia coronaria, debe realizarse coronariografía diagnóstico-terapéutica. Los pacientes con patrón coronario anómalo, especialmente coronaria única o trayectos intramurales, son los que tienen mayor riesgo de complicación coronaria, por lo que la mayoría de los grupos recomiendan la realización de una TC coronaria aunque estén asintomáticos en torno al décimo año de la intervención. En los pacientes con patrón coronario normal que permanezcan asintomáticos, la realización sistemática de pruebas de imagen en busca de lesiones obstructivas es más controvertida.

## 31.2. Doble salida del ventrículo derecho

La DSVD es un conjunto de patologías que se originan por una rotación anormal del tronco-cono, caracterizada por el nacimiento de las dos grandes arterias, en su totalidad o en su mayor parte, del VD. Aunque se han descrito casos sin CIV, por su formación embriológica casi siembre se asocia a una CIV y es la relación de ésta con los vasos lo que permite su clasificación anatómica y funcional. Representa un espectro entre la tetralogía de Fallot y la TGA, aunque ésta es una manera simplista de clasificarla dado que existen formas complejas. Desde el punto de vista de la conexión ventriculoarterial, se considera DSVD si una de las arterias y el 50% o más de la otra se originan del ventrículo anatómicamente derecho, independientemente de la posición espacial de los vasos. Éstos pueden estar situados en cualquier posición: normosituada, lado-lado, vasos en transposición (la arteria aorta en posición anterior respecto a la pulmonar, a la derecha o a la izquierda). Otro concepto que condiciona su diagnóstico es la existencia de discontinuidad mitroaórtica, dato que diferenciará la DSVD de la cardiopatía en su forma clásica. En ocasiones, se observa la presencia de doble cono subarterial, que puede condicionar obstrucciones subvalvulares en algunos casos, siendo la más frecuente la obstrucción de la arteria pulmonar, que puede producirse a distintos niveles. Existen, además, formas asociadas a anomalías del *situs* o con discordancia AV que forma parte de un espectro de cardiopatías complejas.

Como el diagnóstico depende fundamentalmente del grado de cabalgamiento de uno de los grandes vasos con el VD, la prevalencia de esta malformación variará dependiendo de los criterios usados para su diagnóstico. Constituye entre el 1-1,5% de todas las CC. Es importante recordar la asociación de la mayoría de las cardiopatías conotruncales con el llamado espectro velo-cardio-facial, asociado a la microdeleción 22q11, y que también se asocia con otros defectos genéticos como trisomía 13 y 18.

### Embriología y consideraciones anatómicas

El trastorno embriológico fundamental es la falta de incorporación de la porción posterior del *conus cordis* (porción que conecta el VD primitivo al tronco-cono, del que se originarán los grandes vasos) por rotación anormal del tronco-cono. Como consecuencia, ambas arterias se originan directamente del VD primitivo. La discontinuidad fibrosa mitroaórtica o mitropulmonar se considera debida a la persistencia anormal del *espolón bulboventricular*.

La clasificación de las DSVD se establece por la relación de la CIV con los vasos y la situación espacial de ambos vasos **(Figura 31.9):**

- **DSVD con CIV subaórtica** (68% de los casos). Es una variante de la tetralogía de Fallot (de hecho, en muchas clasificaciones se conoce como DSVD tipo Fallot), en la que existe cabalgamiento de la aorta mayor al 50% sobre el defecto interventricular. Clásicamente, se establecía como rasgo diferencial respecto a la tetralogía de Fallot la presencia de discontinuidad mitroaórtica. El malalineamiento del septo infundibular o conal de los grandes vasos es el que condiciona la obstrucción que se produce a dicho nivel en el vaso que no se encuentre cabalgando sobre el defecto interventricular.
- **DSVD con CIV subpulmonar** (22%). Equivale a la TGA. Se conoce como anomalía de Taussig-Bing cuando los vasos están lado a lado (8%).
- **DSVD con CIV doblemente relacionada** (3%). Se trata, por lo general, de defectos amplios que abarcan todo el septo de salida ventricular. Este tipo de defectos tiene en común que el septo conal subarterial suele estar ausente de forma bilateral, por lo que la estenosis subarterial es muy poco probable.

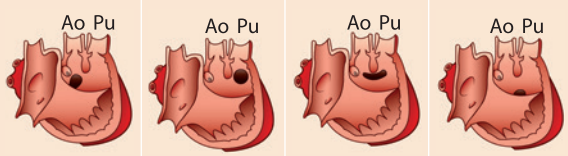
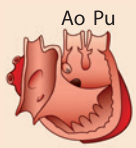
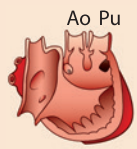
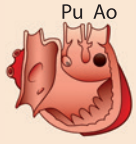
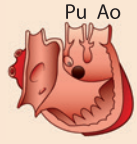
| Relación grandes vasos | Localización CIV (%) | | | | Total |
|---|---|---|---|---|---|
| | Subaórtica | Subpulmonar | Doblemente relacionada | No relacionada | |
| Normal | 3% | 0 | 0 | 0 | 3% |
| Lado a lado |   46% |   8% |   3% |   7% | 64% |
| d - TGA |   16% |   10% | 0 | 0 | 26% |
| I - TGA |   3% |   4% | 0 | 0 | 7% |
| Total | 68% | 22% | 3% | 7% | |

**Figura 31.9.** Clasificación de la DSVD según la localización de la CIV y de la posición espacial de los vasos (Ao: aorta; Pu: pulmonar). Fuente: *Moss and Adams' heart disease in infants, children and adolescents,* 7th ed. Williams & Wilkins, 2008

- **DSVD con CIV no relacionada** (7%). Defecto que suele localizarse alejado del septo de salida de ambos ventrículos. Puede encontrarse a nivel del septo posterior (tipo defecto cojines endocárdicos) o a nivel del septo interventricular muscular. Este tipo, además de poder presenta obstrucción a cualquiera de los dos tractos de salida (incluso en ambos), puede asociar anomalías en las válvulas AV. Más frecuentemente asociada con las formas más complejas (heteroataxia).

Además, un elevado porcentaje de casos presentan algún grado de estenosis pulmonar y, en casos más raros, atresia pulmonar. La estenosis pulmonar se suele producir a nivel subvalvular, estando involucrado tejido del septo conal en su anatomía. Otras anomalías asociadas menos frecuentes son coartación aórtica, atresia mitral, estenosis mitral o inserción anómala del aparato subvalvular AV, síndromes de heterotaxia visceral que cursan con asplenia o polisplenia.

## Fisiopatología

La fisiopatología de este defecto cardíaco viene determinada por la localización y el tamaño de la CIV respecto a las grandes arterias, la presencia de obstrucción en alguno o en ambos tractos de salida, la RVP y la presencia de los defectos cardíacos asociados. En función del predominio de unos u otros defectos, se encuentra un amplio espectro de presentación clínica:

- En los casos de CIV relacionada con la aorta y con un defecto amplio, sin estenosis pulmonar asociada, predominarán la congestión pulmonar y los signos de insuficiencia cardíaca. En estos supuestos, si se asocia un grado de estenosis pulmonar, pueden estar "balanceados", y si la estenosis es más grave puede aparecer cianosis similar a los pacientes con tetralogía de Fallot.
- Si la CIV es doblemente relacionada, la sintomatología será muy similar a la DSVD relacionada con la aorta.
- En las DSVD con CIV relacionada con la pulmonar, la sintomatología es similar a la TGA; puede existir cierto grado de cianosis, pero puede llegar a ser intensa si la aorta está muy alejada del VI. En estos casos, se encontrarán pacientes cianóticos y en insuficiencia cardíaca, debido a que a la circulación sistémica (aorta) no llega la sangre oxigenada proveniente del pulmón, debido a que al tener la pulmonar más cerca del VI la sangre se redirige en mayor cantidad a la circulación pulmonar generando hiperaflujo pulmonar. Si el foramen oval es restrictivo, aumentará la presión auricular izquierda generando edema pulmonar.

## Presentación clínica y diagnóstico

- **Exploración.** Será variable dependiendo del defecto dominante; cuando domina el cortocircuito sin estenosis, se auscultará un soplo sistólico que se hará eyectivo a nivel pulmonar, y cuando domine la estenosis pulmonar se auscultará un soplo sistólico eyectivo largo y su intensidad dependerá del grado de obstrucción. Clínicamente, se pueden presentar signos de insuficiencia cardíaca, con o sin cianosis en función del grado de obstrucción al flujo pulmonar. La presencia de cianosis en casos de DSVD con CIV relacionada con pulmonar puede ser intensa cuando la aorta está muy alejada del VI. Los pulsos periféricos pueden estar aumentados cuando no existe protección pulmonar efectiva. Si existe coartación aórtica asociada, los pulsos femorales estarán disminuidos.
- **ECG.** No existe un patrón característico en esta cardiopatía, aunque la mayoría de los pacientes asocian crecimiento del VD.
- **Rx.** Pueden existir diversos grados de cardiomegalia a expensas fundamentalmente del VD, con hiperaflujo, en caso de no existir una protección pulmonar suficiente y de hipoaflujo pulmonar en caso de ser excesiva.
- **Ecocardiografía.** Es la técnica de elección en el diagnóstico de la mayoría de las CC, debiéndose realizar un estudio sistemático para definir correctamente las relaciones entre los distintos segmentos cardíacos y descartar la presencia de otros defectos asociados. El diagnóstico en la actualidad se establece en periodo prenatal; se pueden observar además de la disposición de los vasos y la relación con la CIV, el resto de defectos asociados **(Figura 31.10).**
- **Cateterismo cardíaco.** Actualmente no se precisa para su diagnóstico. Se indicará cuando existan dudas en la anatomía o en la fisiología, para evaluar las RVP en pacientes mayores y para el seguimiento en pacientes que han sido sometidos previamente a procedimientos paliativos.

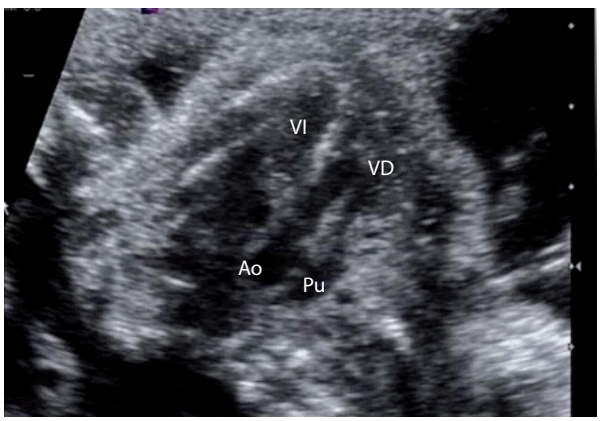



**Figura 31.10.** Ecocardiografía, plano cuatro cámaras, de feto de 24 semanas afecto de DSVD con CIV relacionada con aorta. Se observan ambos vasos saliendo del VD. Aorta cabalga más del 50% sobre la CIV

## Tratamiento

El tratamiento médico inicial estará determinado por la clínica del paciente. En los casos con clínica de congestión, será necesario establecer tratamiento para control de la insuficiencia cardíaca. En los casos con cianosis severa, se debe iniciar una perfusión de prostaglandinas por vía intravenosa para mantener abierto el *ductus* arterioso, pero hay que establecer claramente cuál es la

causa de la cianosis. Si es por obstrucción al flujo pulmonar, precisarán un *ductus* amplio, si la causa es que a pesar de tener una CIV amplia la aorta está alejada del VI y no hay adecuada mezcla de la sangre oxigenada con la circulación sistémica; en esos pocos casos, se precisará la realización de una septostomía auricular con balón o Rashkind (desde un punto de vista fisiopatológico, a veces es difícil llegar a esta conclusión porque al tener una CIV amplia se presupone que la mezcla se va a hacer a este nivel).

El tratamiento reparador es quirúrgico y consiste básicamente en el cierre del defecto, con reconducción de la circulación hacia el sistema "normal" del organismo (conectar cada ventrículo con su arteria) y en la reparación de las obstrucciones en tractos de salida ventriculares, fundamentalmente en el derecho. Esto depende de si existen dos ventrículos bien definidos que permiten ir a la corrección biventricular, del tamaño de la CIV y de la arteria más próxima al defecto, y de si existe o no obstrucción al flujo pulmonar reparable o se precisa la interposición de un conducto para la conexión entre el VD y la arteria pulmonar. Si la CIV se relaciona con la aorta, bastará con el cierre de la CIV con un parche dejando la aorta conectada adecuadamente con el VI. Pero hay que tener en cuenta que hay casos en que para restablecer una circulación "normal" hay que realizar tunelizaciones, y en esto hay que valorar especialmente la arteria sistémica, puesto que si no es posible realizar un redireccionamiento del flujo sistémico mediante tunelización del ventrículo sistémico a la arteria aorta, podría ser necesario recurrir finalmente a una cirugía univentricular. Para establecer si la conexión de la aorta se puede realizar correctamente, se precisa conocer la distancia entre la válvula tricúspide y la pulmonar **(Figura 31.11);** si esta distancia es muy pequeña, la posición de la pulmonar puede provocar obstrucción en el tracto de salida izquierdo **(Figura 31.11C)** requiriendo entonces colocación de un tubo para la conexión de la pulmonar con el VD. Si la CIV se relaciona con la pulmonar y no existe estenosis pulmonar, la cirugía consistirá en *swicth* arterial (Jatene) y cierre de la CIV con parche. Si existe estenosis pulmonar, no se puede realizar *switch* arterial (quedaría una estenosis de la neoaorta), por lo que la técnica consistirá en tunelizar la aorta con la CIV y realizar la conexión del VD con la pulmonar con la interposición de un conducto (técnica de Rastelli) o crear una conexión de la pulmonar con el VD utilizando tejido aórtico (técnica de REV, de la escuela francesa). Si no es posible la conexión de la aorta con el VI (DSVD con CIV no relacionada), se realiza cirugía univentricular.

Actualmente, la mortalidad en pacientes poco complicados es inferior al 5% de los casos, elevándose hasta el 10-12% en pacientes más complejos por su anatomía o por su fisiología. La tasa de reoperaciones se sitúa en torno al 33% de los pacientes, sobre todo en aquéllos en los que se ha usado un conducto o que presentan obstrucción subaórtica al diagnóstico o durante el seguimiento.

## Ideas para recordar

- La TGA es la CC cianótica más frecuente que debuta en periodo neonatal. El defecto fundamental consiste en la discordancia ventriculoarterial, aunque puede asociar otras malformaciones.
- En la TGA, la circulación sistémica y pulmonar son paralelas, lo que condiciona hipoxemia sistémica y congestión pulmonar.
- El diagnóstico es clínico y ecocardiográfico. La ecocardiografía define el defecto demostrando que la aorta sale del VD y la pulmonar del VI.
- Se trata de una cardiopatía *ductus*-dependiente. El neonato con TGA precisa un cortocircuito a través del foramen oval y/o del *ductus* que asegure la mezcla de sangre para la oxigenación.
- Aunque el tratamiento definitivo es quirúrgico, si el foramen oval es restrictivo, es necesario la apertura del mismo mediante atrioseptostomía percutánea para la estabilización del paciente. El tratamiento quirúrgico de elección es el *switch* arterial, que restablece una circulación en serie con el VI sistémico.
- La anatomía coronaria es variable, pudiendo condicionar un discreto aumento de mortalidad quirúrgica, aunque existen técnicas específicas que permiten la translocación coronaria en prácticamente todos los casos.

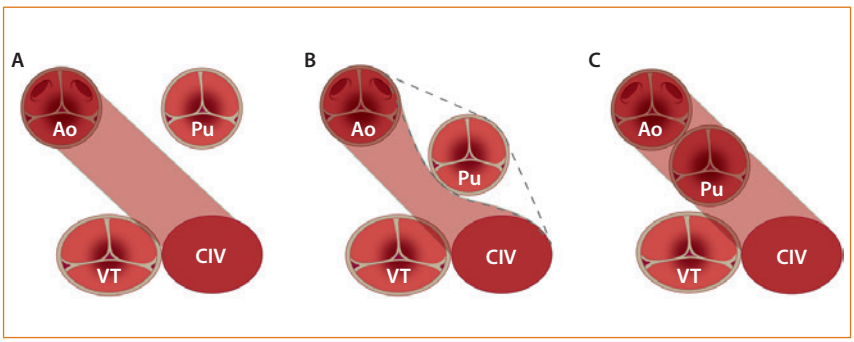



**Figura 31.11.** Distancia entre pulmonar y tricúspide para la tunelización de aorta con VI en la DSVD (Ao: aorta; CIV: comunicación interventricular; Pu: pulmonar; VT: válvula tricúspide)

- En las TGA complejas, la corrección quirúrgica también permite restablecer la circulación normal y tratar malformaciones asociadas como la CIV o la estenosis pulmonar.
- El pronóstico, en general, es bueno, con baja mortalidad inicial y libre de reintervención a los 10 años aproximadamente en el 85% de los pacientes. Éstos deben realizar seguimiento de por vida.

- La DSVD está formada por un conjunto de patologías que se originan por una rotación anormal a nivel del tronco-cono.

- La clasificación de la DSVD depende de la relación de la CIV con los vasos y de la posición espacial de éstos. Estas relaciones determinarán la clínica y su tratamiento quirúrgico. Si la CIV se relaciona con la aorta o está doblemente relacionada, equivale a una CIV amplia; si existe obstrucción pulmonar, se trata dentro del abanico de la tetralogía de Fallot; si la CIV se relaciona con la pulmonar, equivale a una TGA. Pero existen DSVD con CIV no relacionada que son las formas más complejas.

- La clínica de insuficiencia cardiaca y/o cianosis depende del tipo de DSVD y del grado de obstrucción pulmonar que con frecuencia se asocia.

- Para su diagnóstico, la ecocardiografía es la herramienta más útil; además del tipo de DSVD, determinará si existen otras anomalías cardíacas a las que puede ir asociada. Su diagnóstico se puede hacer en periodo prenatal.

- Para la corrección quirúrgica, es fundamental conocer el tipo de DSVD, la distancia entre pulmonar y tricúspide y las cardiopatías asociadas.

- La cirugía consiste en intentar asociar la aorta con el VI a través de la CIV. En la DSVD con CIV relacionada con pulmonar, se realizará cirugía tipo *switch* arterial, salvo si existe estenosis pulmonar, cuando se hará cirugía Rastelli (tunelización CIV con aorta e interposición de un tubo para la conexión del VD con la pulmonar). En algunos centros, en lugar de Rastelli se hace un tipo de cirugía llamada REV (la conexión de la pulmonar con el VD se realiza con un trozo de tejido aórtico). En las formas con DSVD con CIV no relacionada se efectuará cirugía univentricular.

## Bibliografía


- Curi-Curi P, Rozo Galindo JP. Doble salida del ventrículo derecho. En: *Cardiología Pediátrica,* 2.ª ed. Attie F, Calderón J, Zabal C, Buendía A. Editorial Médica Panamericana, 2013; 241-252.

- Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Mavroudis CD, Jacobs JP. Past, present, and future of the arterial switch operation: historical review. *Cardiol Young* 2012 Dec; 22(6): 724-731.

- Gonçalves LF, Bronsteen R, Lee W. Fetal heart: a 4-chamber view is not enough. *Clin Obstet Gynecol* 2012 Mar; 55(1): 266-280.

- Hagler DJ. Doble outlet right ventricle and double outlet left ventricle. En: *Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents,* 7th ed. Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF (eds.). Baltimore. Williams & Wilkins, 2008; 1100-1127.

- Karl TR, Kirshbom PM. Transposition of the great arteries and the arterial switch operation. En: *Critical heart disease in infants and children,* 2nd ed. Nichols DG, Underleider RM, Spevak PJ, Greely WJ, Cameron DE, Lappe DG, Wetzel RC. Philadelphia. Elsevier, 2006: 715-729.

- Keane JF, Fyler DC. Double-outlet right ventricle. En: *NADAS' Pediatric Cardiology,* 2nd edition. Keane JF, Lock JE, Fyler DC (eds.). Philadelphia. Saunders-Elsevier, 2007; 735-741.

- Khairy P, Clair M, Fernandes SM, Blume ED, Powell AJ, Newburger JW, Landzberg MJ, Mayer JE Jr. Cardiovascular outcomes after the arterial switch operation for D-transposition of the great arteries. *Circulation* 2013 Jan 22; 127(3): 331-339.

- Lim HG, Kim WH, Lee JR, Kim YJ. Long-term results of the arterial switch operation for ventriculo-arterial discordance. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013 Feb; 43(2): 325-334.

- Mahle WT, González JH, Kreeger J, Marx G, Duldani G, Silverman NH. Echocardiography of transposition of the great arteries. *Cardiol Young* 2012 Dec; 22(6): 664-670.

- Merino CM, Casares J, Mataró MJ, Ávalos R, Conejero MT, Gómez E, Tejero MA, Rodríguez A. Arterial switch operation with separate coronary arteries arising from a single aortic sinus. *Rev Esp Cardiol* 2008 Dec; 61(12): 1338-1341.

- Oztunç F, Bariş S, Adaletli I, Onol NO, Olgun DC, Güzeltaş A, Ozyilmaz I, Ozdil M, Kurugoğlu S, Eroğlu AG. Coronary events and anatomy after arterial switch operation for transposition of the great arteries: detection by 16-row multislice computed tomography angiography in pediatric patients. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2009 Mar; 32(2): 206-212.

- Park MK. Transposición de grandes vasos. En: *Cardiología pediátrica,* 5.ª ed. Barcelona. Elsevier, 2008; 215-230.

- Schwarz F, Blaschczok HC, Sinzobahamvya N, Sata S, Korn F, Weber A, *et al.* The Taussig-Bing anomaly: long-term results. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013; 44: 821-827.

- Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation* 2006 Dec 12; 114(24): 2699-2709.

- Wilkinson JL. Eastaugh LJ, Anderson RH. Double outlet ventricle. En: *Paediatric Cardiology,* 3rd ed. Anderson RH, Baker EJ, Penny D, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G (eds.). Philadelphia. Churchill Livingstone, 2010; 837-858.

# 32

# Transposición de las grandes arterias congénitamente corregida

Ana Pérez Martínez*
Juan Miguel Aguilar Jiménez**
María Dolores Herrera Linde*
Enrique García Torres**

** Servicio de Cardiología Pediátrica. Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid*
*** Unidad de Cirugía Cardíaca Infantil. Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid*

***OBJETIVOS***

- Reconocer la anatomía, lesiones asociadas y diferentes formas de presentación de la transposición congénitamente corregida.
- Valorar el grado de gravedad y las indicaciones de tratamiento.
- Conocer las opciones terapéuticas y su pronóstico.

## 32.1. Introducción

Todos los términos que se han aplicado para definir esta entidad son aislada inversión ventricular, doble discordancia, transposición de las grandes arterias congénitamente corregida (ccTGA) y L-transposición. En estos pacientes, el retorno venoso sistémico desemboca en la aurícula morfológicamente derecha. Esta aurícula está conectada a través de la válvula mitral con el ventrículo morfológicamente izquierdo, que conecta de modo discordante con la arteria pulmonar. La AI recibe el retorno venoso pulmonar y se conecta a través de la válvula tricúspide con el ventrículo morfológicamente derecho, del que sale la aorta.

El efecto de la inversión ventricular está potencial y fisiológicamente corregido, al no asociar TGA. Así, el camino de la sangre venosa sistémica regresa al corazón, que lo dirige a la arteria pulmonar, y el retorno venoso pulmonar es dirigido a la aorta **(Figura 32.1 y Figura 32.2).**

La nomenclatura adecuada y según malformaciones asociadas se recoge en la *Database Project* del año 2000.

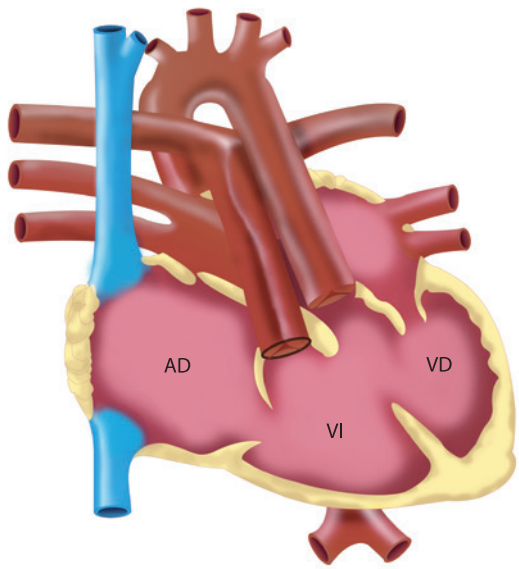



**Figura 32.1.** Transposición de las grandes arterias congénitamente corregida con comunicación interventricular y estenosis pulmonar valvular (AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo)

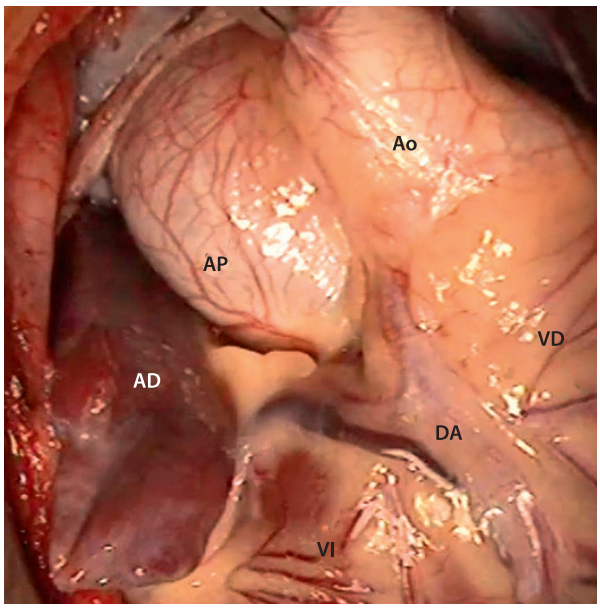



**Figura 32.2.** Anatomía de la ccTGA en *situs solitus,* levocardia, L-asa ventricular (AD: aurícula derecha; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; DA: arteria coronaria descendente anterior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo)

## 32.2. Prevalencia

La prevalencia es de 0,03/1.000 recién nacidos vivos, lo que supone aproximadamente el 0,05% de todas las malformaciones cardíacas congénitas. La mayoría de estos pacientes se presentan en *situs solitus*, pero hasta un 5% asocia *situs inversus,* y entre un 25-50% asocia dextrocardia.

## 32.3. Etiología

Aunque parece existir una etiología multifactorial, el riesgo de recurrencia en familiares de primer grado es aproximadamente del 2%.

## 32.4. Morfogénesis

Morfológicamente, el tubo cardíaco primitivo gira a la izquierda (L-asa), y no a la derecha (D-asa), como es habitual. Este giro anormal hace que el VI se sitúe a la derecha y, viceversa, que el VD se sitúe a la izquierda. El septo interventricular tiende a una posición más horizontal, lo que da lugar a una mala alineación del septo auricular que desviaría, en grado variable, el septo ventricular. Este concepto de mala alineación de ambos septos influye en el tamaño del defecto interventricular, en la morfología del tracto de salida ventricular y en el sistema de conducción.

La válvula AV situada a la derecha tiene las características de la válvula mitral, con dos músculos papilares sin inserción en el septo interventricular. La válvula AV situada a la izquierda tiene las características de la válvula tricúspide. Esta válvula es frecuentemente anormal (el velo septal cae, bien en una posición anterior en el tracto de salida, bien posteriormente en relación con la comunicación). La aorta anterior e izquierda está soportada por un infundíbulo muscular y no existe continuidad con la válvula AV.

## 32.5. Lesiones asociadas

Teóricamente, no existen anomalías funcionales, pero desafortunadamente muchos casos asocian defectos intracardíacos, anomalías de la conducción AV y arritmias. Las lesiones asociadas ocurren en alrededor del 90% de los casos. Las anomalías más frecuentes incluyen el defecto del tabique interventricular (70%), la obstrucción al TSVI (40%) y las anomalías de la válvula tricúspide del tipo malformación de Ebstein:

- **CIV.** Se presenta en alrededor del 60-80% de los casos. Generalmente es perimembranosa, con un defecto amplio y en ocasiones con extensión anterior subpulmonar, lo que conllevaría una tunelización intraventricular.
- **Estenosis pulmonar.** Tanto a nivel valvular como subvalvular, de tipo fibromuscular con obstrucción al TSVI. Se presenta en el 30-50% de los pacientes con ccTGA, generalmente asociada al defecto interventricular.
- **Lesiones de la válvula morfológicamente tricúspide.** La anomalía subyacente más común e importante es la displasia valvular, con o sin desplazamiento del velo septal o posterior. La insuficiencia se produce en el 30% de los pacientes. Tanto la válvula morfológicamente tricúspide como en ocasiones la mitral pueden cabalgar sobre el septo interventricular.

## 32.6. Anomalías de las arterias coronarias

En general, las arterias coronarias se originan de los senos de la válvula aórtica orientados posteriormente. En pacientes con *situs solitus* y ccTGA, las arterias coronarias muestran una distribución de imagen en espejo. La arteria coronaria situada a la derecha tiene un trayecto epicárdico con morfología de la arteria coronaria izquierda, con un tronco principal y bifurcándose en arteria cir-

cunfleja y descendente anterior, mientras que la arteria coronaria situada a la izquierda va por el surco AV y da ramas infundibulares y marginales. Aunque varios estudios han demostrado patrones variables, en general, predomina el patrón de concordancia coronaria-ventrículo. Una posible explicación de la disfunción ventricular sistémica con el tiempo puede guardar relación con lo inadecuado de la perfusión coronaria.

El patrón coronario proximal en la raíz aórtica depende de la rotación aortopulmonar y el patrón coronario periférico depende del *situs* auricular y de la posición apical determinada por el asa ventricular. El estudio del patrón y de la anatomía coronaria es crucial en la posible alternativa quirúrgica mediante la técnica de doble *switch*.

## 32.7. Tejido de conducción

El sistema de conducción en los pacientes con ccTGA es anormal y potencialmente inestable. El nodo sinoauricular está en posición normal en relación con el *situs* auricular. Se describen clásicamente dos nodos AV:

- Un nodo normal posterior e hipoplásico, localizado en el ápex del triángulo de Koch, que raramente está conectado con la masa ventricular a través de un haz posterior.
- Un nodo anormal AV anterior derecho y lateral a la continuidad mitropulmonar, debajo del origen de la orejuela derecha, con un haz de His que tiene un curso superficial y anterior en el tracto de salida subpulmonar y por la pared superior del VI.

Con la edad hay una predisposición del nodo AV anterior a la fibrosis, debido a su longitud y quizá a su ubicación. Este tejido de conducción anómalo no es universal en todos los pacientes con ccTGA.

El desarrollo desde un nodo AV normal de un haz de His es difícil anatómicamente en aquellos casos con septos ventriculares mal alineados. Los pacientes con un sistema de conducción normal presentan atresia pulmonar o estenosis significativa pulmonar, lo que resulta en un menor grado de mala alineación septal.

El BAV congénito puede presentarse también debido a una falta de continuidad entre la aurícula y el sistema de conducción especializado. Ocurre en el 5-10% de los casos, y el BAV adquirido con una incidencia del 2% por año.

Las taquiarritmias aparecen en el 12-38% de los pacientes y el mecanismo habitual es la reentrada AV utilizando una vía accesoria (pueden existir múltiples vías anómalas). Cuando la válvula AV es displásica (Ebstein-*like*), la fibrilación auricular puede constituir un problema a pesar del reemplazo de la válvula tricúspide.

## 32.8. Hallazgos clínicos

Los pacientes con ccTGA aislada podrían estar asintomáticos durante la infancia, aunque existe una alta incidencia de problemas clínicos en la población adulta. Los síntomas son, en general, reflejo de las lesiones asociadas:

- **Bradicardia (con o sin insuficiencia cardíaca).** Secundaria al grado de BAV.
- **Taquiarritmia.** Secundaria a alteraciones del sistema de conducción.
- **Cianosis.** Está justificada por un insuficiente flujo pulmonar en estenosis pulmonar con *shunt* derecha-izquierda a cualquier nivel.
- **ICC.** Secundaria a arritmia, o más frecuentemente a un gran defecto interventricular, o bien a la displasia de la válvula morfológicamente tricúspide situada a la izquierda con grados variables de insuficiencia, o bien a anomalías obstructivas del arco aórtico o un combinado de estas anomalías.
- **Atresia orgánica o funcional aórtica asociada.** Se ha descrito en pacientes con displasia de la válvula tricúspide con insuficiencia grave y desarrollo secundario de un VD extremadamente pequeño.

## 32.9. Exploración física

En esta exploración se puede encontrar:

- Cianosis con CIV y estenosis pulmonar.
- Precordio hiperdinámico con CIV grande. Frémito sistólico con estenosis pulmonar con/sin CIV.
- R2 único en el borde esternal superior izquierdo o derecho. Soplo 2-4/6 holosistólico en el borde esternal izquierdo que indica la presencia de CIV o insuficiencia de la válvula AV sistémica. Soplo 2-3/6 eyectivo, sistólico en el borde esternal superior derecho o izquierdo con estenosis pulmonar. Retumbo diastólico apical si CIV grande o insuficiencia tricuspídea.
- Bradicardia, taquicardia o ritmo irregular que requiere investigar alteraciones del sistema de conducción.

## 32.10. Exploraciones complementarias

### Electrocardiograma

En pacientes con *situs solitus* y ccTGA sin malformaciones asociadas, la dirección del eje de la onda P es normal y positiva en I, II,

III, aVL y aVF, pero negativa en aVR. En la ccTGA, por la orientación del septo interventricular y por la inversión ventricular, la secuencia de activación está orientada de derecha a izquierda y en una dirección más superior y anterior, lo que da lugar a una inversión del patrón de la onda Q en las derivaciones precordiales; la onda Q está presente en derivaciones precordiales derechas (V4R y V1) y ausente en las izquierdas (V5 y V6) y grandes ondas Q en II, III y aVF con desviación del eje izquierdo.

Son frecuentes diferentes grados de BAV; el de primer grado está presente en el 50% de los pacientes y el de segundo grado puede progresar a bloqueo completo. Ocasionalmente, se presentan arritmias auriculares y síndrome de WPW. En los casos complicados, puede haber hipertrofia auricular, ventricular o ambas.

## Radiografía de tórax

La Rx Tx en pacientes con levocardia, *situs solitus* auricular y ccTGA puede reflejar una anormal conexión ventriculoarterial. En los casos con dextrocardia o mesocardia, están presentes anomalías en la posición. La relación espacial más común de los grandes vasos es lado a lado con la aorta a la izquierda.

En la proyección frontal de la radiografía se observa una deformidad en el borde mediastínico superior e izquierdo, caracterizado por una prominencia convexa que representa la aorta ascendente en posición izquierda. En los casos con CIV grande asociada se observa cardiomegalia e hiperaflujo pulmonar. También se puede ver en los casos con insuficiencia AV grave del lado izquierdo congestión venosa y crecimiento auricular izquierdo.

## Ecocardiografía

En esta prueba se comenzará por definir el *situs* con el corte transversal de los grandes vasos a nivel abdominal. En los pacientes con isomerismos (antiguamente, *situs ambiguous)* se puede ver la interrupción de la VCI, o la aorta y la VCI al mismo lado de la columna. En el 25% de los casos se observa tanto dextrocardia como mesocardia.

En el plano subcostal, la primera pista de la presencia de una discordancia AV puede observarse en una significativa mala alineación entre los septos interauricular e interventricular.

En el plano eje largo paraesternal, hay una orientación más vertical que en el corazón normal, con salida en paralelo de los dos grandes vasos. Es importante definir el posible mecanismo de obstrucción tanto de la aorta como de la pulmonar. La obstrucción subpulmonar puede estar producida por uno o más mecanismos (una anomalía valvular, trabéculas musculares, tejido accesorio de las válvulas AV…). Las anomalías del TSVD subaórtica son raras. El anillo aórtico está separado del cuerpo del VD por un infundíbulo completo muscular, por lo que la obstrucción puede ser dinámica.

En otras ocasiones, puede deberse a una membrana subaórtica, a estenosis valvular o a tejido accesorio de la válvula AV. La coartación de aorta a menudo está asociada a obstrucción subaórtica, insuficiencia AV izquierda grave, CIV e hipoplasia del VD.

En el plano eje corto paraesternal de vasos, se observa en general a la aorta en una posición anterior e izquierda en relación con la pulmonar. El 85% tiene un patrón de distribución coronario concordante con la anatomía ventricular. Sin embargo, puede existir una arteria coronaria única u otras anomalías.

En el plano apical de cuatro cámaras, es especialmente útil revisar la anatomía de la válvula AV, en particular en caso de malformación de Ebstein de la válvula AV situada a la izquierda (anatómicamente tricúspide) **(Figura 32.3 y Vídeo 32.1).** Puede predisponer a grados diferentes de hipoplasia del VD y/o a obstrucción subaórtica. Otras anomalías que pueden afectar a la válvula AV izquierda incluyen estenosis supravalvular y grados variables de cabalgamiento *(overriding)* o inserción en el otro ventrículo *(straddling)*.

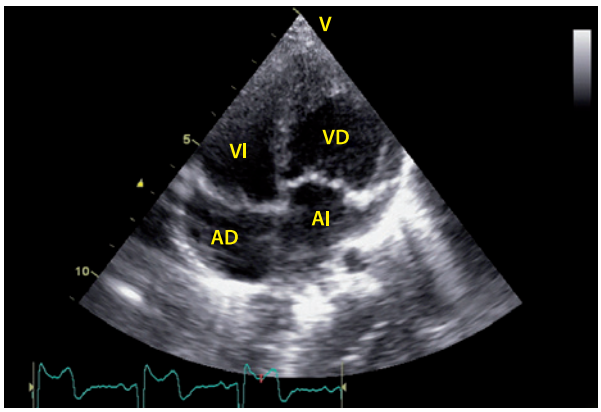
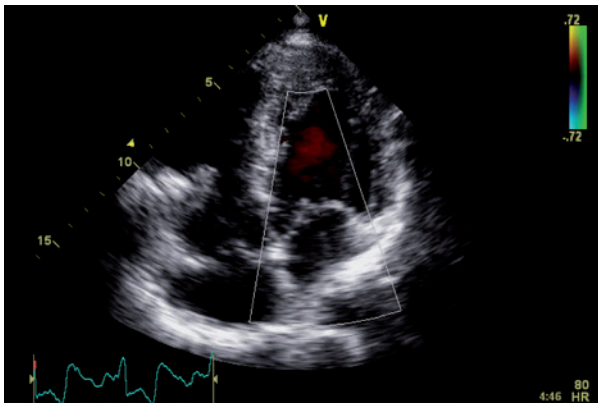



**Figura 32.3.** Proyección apical, cuatro cámaras en paciente con ccTGA (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo)




**Vídeo 32.1.** Vídeo correspondiente a la **Figura 32.3**

Con Doppler color se valora el grado de insuficiencia. En este plano también es posible mostrar la CIV de entrada, que generalmente es perimembranosa de entrada o posterior, con *straddling* de la válvula AV izquierda, con mayor frecuencia que en la válvula AV derecha. La presencia de *straddling* de la válvula AV debe dar pistas sobre una posible hipoplasia ventricular. Se presenta en más del 60% de los pacientes con ccTGA. Tal defecto, por su extensión posterior, predispone a presentar una oclusión parcial por desplazamiento apical del velo septal de la tricúspide.

En el plano supraesternal, es importante identificar la salida de los vasos del cuello porque el arco aórtico derecho es más frecuente de lo que previamente se creía (18%).

El cardiólogo debe buscar datos que definan la morfología ventricular; estos hallazgos incluyen:

- El desplazamiento apical de la válvula AV del VD respecto a la del VI (de modo exagerado en presencia de malformación de Ebstein y ausente en presencia de un gran defecto septal).
- El ventrículo anatómicamente derecho tiene mayor trabeculación, una banda moderadora y una válvula AV tricúspide insertada más apical. Hay discontinuidad entre la válvula AV y la válvula arterial. En el ventrículo anatómicamente izquierdo, la válvula mitral tiene una inserción más alta y la pared muscular es más lisa.

Se debe analizar la masa ventricular del ventrículo anatómicamente izquierdo en aquellos casos que se consideren adecuados para cirugía correctora tipo doble *switch*, ya sea por presentar estenosis pulmonar congénita o porque se les prepare mediante la realización de cerclaje de la arteria pulmonar. Para ello, se utiliza el método de la ASE, que sobreestima la masa en torno al 20%, o el modificado por Devereux, que propone la corrección por un factor de 0,8. Son fórmulas cúbicas que utiliza el modo M en eje largo paraesternal. Los valores hallados en gramos se suelen normalizar dividiendo por la superficie corporal en $m^2$. Desde el 2000, la indicación está basada cuando el índice masa VI/volumen es mayor de 1,5.

En el feto se puede sospechar por varias razones, tales como historia familiar, hidropesía fetal debido a insuficiencia valvular AV izquierda grave o BAV completo con bradicardia.

La ETE aporta una mejor ventana acústica en pacientes adultos sometidos previamente a cirugía. También resulta adecuada para estudiar el septo auricular, las válvulas AV y el septo interventricular de entrada. La ecocardiografía tridimensional es útil para estudiar la válvula AV izquierda, así como para valorar la función ventricular del VD sistémico.

## Resonancia magnética cardíaca

Las principales ventajas de la RMC respecto a la ecocardiografía son el amplio campo de visión y la excelente resolución espacial de las imágenes, lo que contribuye a proporcionar una información anatómica muy detallada. Además, se considera la técnica de elección en la valoración y cuantificación de volúmenes, masa y de la función ventricular derecha, información fundamental en el seguimiento de estos pacientes.

Dada la complejidad de esta anomalía cardíaca, resulta especialmente útil en el estudio anatómico evaluar de forma escalonada la anatomía de las diferentes estructuras cardiovasculares (análisis segmentario de la anatomía), así como las conexiones cardiovasculares existentes entre ellas. Es aconsejable en este tipo de malformaciones programar cortes axiales, sagitales y coronales estrictos (con el fin de mantener referencias anatómicas fiables), y cortes específicos según las distintas malformaciones asociadas. Existen nuevas técnicas tridimensionales (3D-*whole heart* con navegador y respiración libre) que mejoran la precisión del estudio.

El análisis segmentario ha de realizarse según el siguiente orden:

1. **Localizar la posición y orientación del corazón dentro de la caja torácica.** Si existe levocardia, dextrocardia o mesocardia.
2. **Determinar el *situs* auricular y las conexiones venosas.** A partir de los cortes axiales, inicialmente, se identificarán morfológicamente las aurículas. La aurícula morfológicamente derecha se caracteriza por una orejuela en forma triangular y con una amplia conexión con el resto de la aurícula. La orejuela de la aurícula morfológicamente izquierda es más estrecha y tiene forma de dedo.
3. **Identificar la conexión AV.** Para ello es fundamental identificar los ventrículos según sus características morfológicas.
4. **Caracterizar la conexión ventriculoarterial.** En proyección sagital es donde mejor se visualiza la entrada de las venas pulmonares en la AI, que se conecta con el VD y éste, a su vez, con la aorta **(Figura 32.4 y Vídeo 32.2).**
5. **Precisar la posición y relación entre los grandes vasos.** Los planos axiales permiten determinar la posición de los grandes vasos. De esta manera, independientemente del tipo de conexión ventriculoarterial, cuando la aorta esté en posición anterior a la arteria pulmonar, se hablará de que los vasos están en transposición.

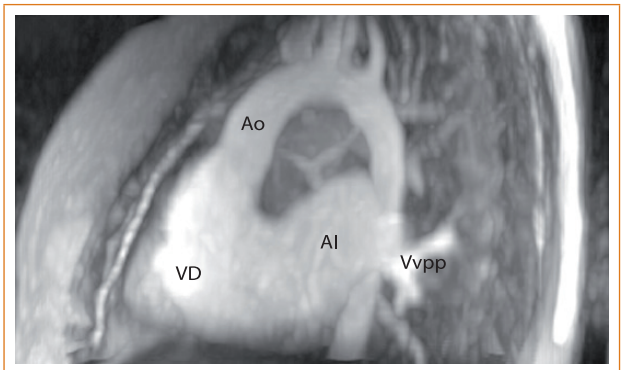
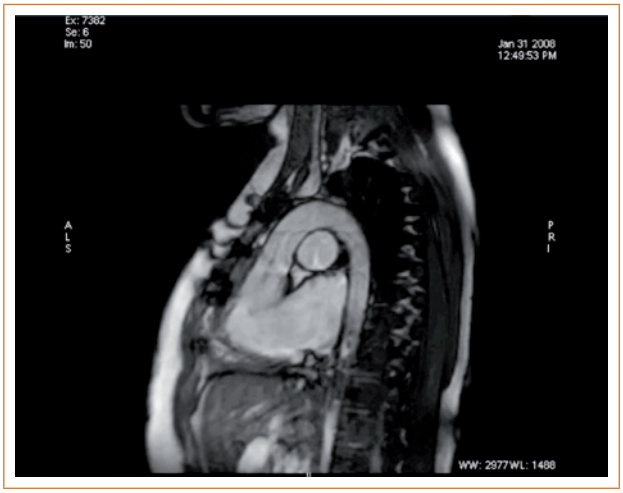



**Figura 32.4.** RMC en proyección sagital en donde se aprecian las venas pulmonares entrando en AI→VD→aorta (AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; VD: ventrículo derecho; Vvpp: venas pulmonares)




**Vídeo 32.2.** Vídeo correspondiente a la **Figura 32.4**

En cuanto al estudio funcional, la RMC está considerada la prueba de referencia en el estudio de la función ventricular, ya que no depende de presunciones geométricas, y resulta fundamental en el estudio del VD, pues su particular morfología no se aproxima a ningún modelo geométrico. Todo ello ha convertido a la RMC en la técnica de elección para el seguimiento de los pacientes en los que la función del VD determina el pronóstico y el tratamiento. Por otro lado, permite la determinación de la masa ventricular por medio de un método de cálculo verdaderamente anatómico de secciones transversales múltiples del VI (el cálculo de la masa ventricular por RMC es superior al realizado por la ecocardiografía en modo M).

### Cateterismo cardíaco

Existen artículos sobre la necesidad de cateterismo derecho e izquierdo completo y del estudio de las coronarias con carácter previo a cualquier tipo de intervención quirúrgica. La posición anterior del nodo AV y la fragilidad del sistema de conducción aumentan el riesgo de desarrollar BAV completo durante la manipulación en el cateterismo. Es importante informar a la familia, en el consentimiento, del posible riesgo y disponer de cable de estimulación transvenoso.

Las indicaciones del estudio hemodinámico son el análisis de la gravedad de la obstrucción del TSVI, la magnitud del cortocircuito izquierda-derecha y la respuesta de las resistencias vasculares.

## 32.11. Tratamiento quirúrgico

En cuanto al manejo y tratamiento quirúrgico de la ccTGA, en la **Figura 32.5** se muestra el algoritmo terapéutico que se suele seguir habitualmente.

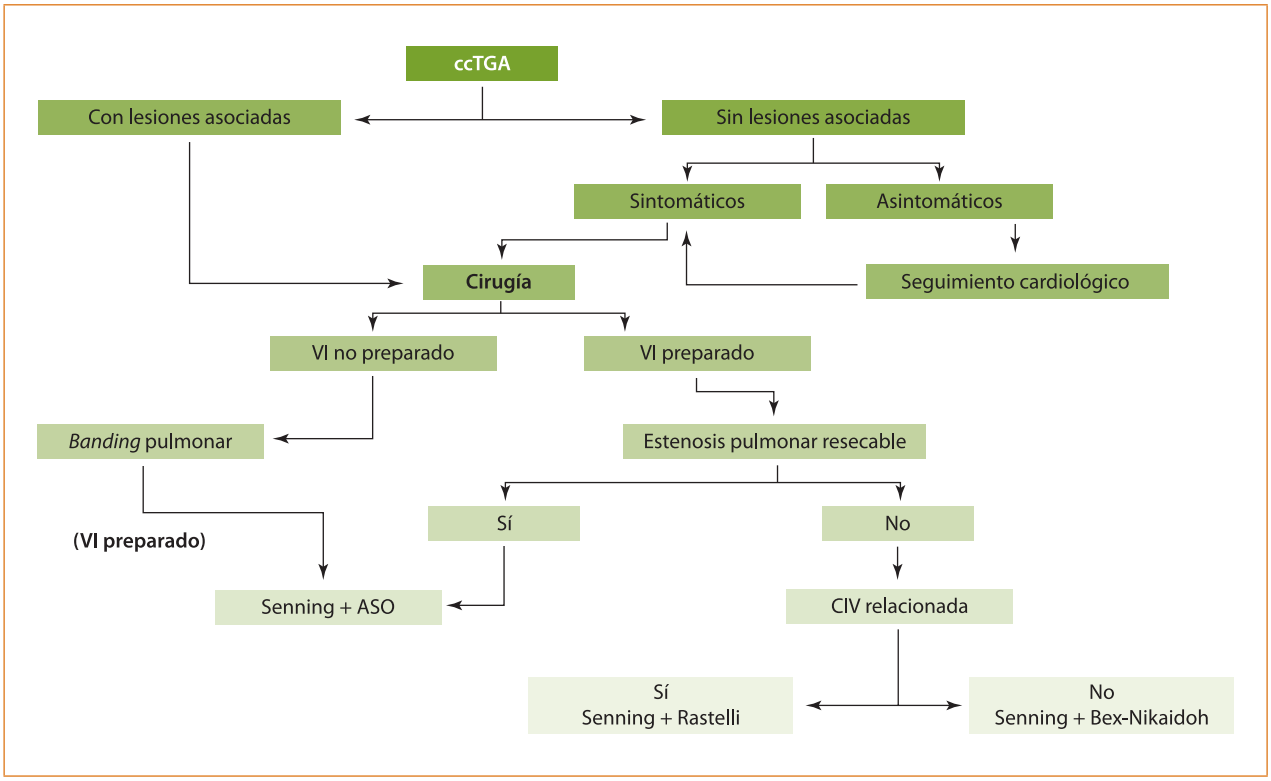



**Figura 32.5.** Algoritmo terapéutico de la transposición de las grandes arterias congénitamente corregida

## Procedimientos paliativos

- **Fístula sistemicopulmonar o *stenting* del *ductus* arterioso.** En el seno de estenosis pulmonar crítica. Es necesario aproximadamente en el 30% de los pacientes con ccTGA.
- ***Banding* de la arteria pulmonar.** Raramente necesario porque en la mayoría de los casos existe algún grado de estenosis pulmonar que ejerce de factor protector. En torno a un 30% de los pacientes con ccTGA.

## Corrección clásica o fisiológica

Consiste en la corrección quirúrgica de las anomalías asociadas, dejando al VD y a la válvula tricúspide como ventrículo y válvula AV sistémicos, respectivamente. Presenta una incidencia de BAV posquirúrgico en torno al 30%. En un estudio multicéntrico presentó una mortalidad hospitalaria del 23%. Esta técnica comprende:

- **Cierre de la CIV.** Normalmente a través de la AD y válvula mitral, teniendo en cuenta que en la situación anatómica más común el haz de His transcurre por el borde anterosuperior de la CIV. Por tanto, en esta zona es importante suturar el parche en la cara ventricular derecha y minimizar así el riesgo de BAV posquirúrgico.
- **Reparación de la estenosis pulmonar.** Siempre que sea tan importante como para producir cianosis e hipoxemia, ya que cierto grado de estenosis pulmonar ejerce un efecto protector sobre la función de la válvula tricúspide y el VD. En cuanto a la naturaleza de la estenosis, se distinguen varias posibilidades (tejido accesorio mitral, rodete fibromuscular, válvula pulmonar displásica, etc.). Siempre que sea posible, es preferible "resecar" la estenosis pulmonar. Cuando no es posible, especialmente en casos de anillo pulmonar hipoplásico, será necesario el implante de un conducto VI-arteria pulmonar.
- **Reparación o sustitución valvular tricuspídea.** No existen diferencias en cuanto a supervivencia, pero existe una menor disminución del grado de insuficiencia tricuspídea y un mayor porcentaje de recurrencia de la misma en el grupo de reparación (hasta casi un 40%).

## Corrección anatómica o procedimientos de doble *switch*

Existe una tendencia a realizar la corrección anatómica entre el primer y el segundo año de vida. Estos procedimientos dejan el VI y la válvula mitral como ventrículo y válvula AV sistémicos, respectivamente, por lo que es importante que el VI esté "preparado" para soportar el gasto cardíaco sistémico. El VI suele estar preparado cuando existe estenosis pulmonar significativa; si no estuviese preparado, habría que realizar un *banding* previo al procedimiento de doble *switch*. Están especialmente indicados cuando existe insuficiencia tricuspídea o disfunción del VD preoperatoria, ya que se ha demostrado que ambos mejoran tras la corrección anatómica.

### A nivel auricular

- **Senning.** Preferido por la mayoría de cirujanos porque presenta menor incidencia de complicaciones a nivel del canal de venas cavas y de venas pulmonares. Se realiza la técnica de Senning con modificaciones, destacando el uso de pericardio in situ para la reconstrucción del canal de venas pulmonares.
- **Mustard.** Otra de las modalidades de *switch* auricular más fácilmente reproducible, pero actualmente en desuso como consecuencia de un mayor porcentaje de complicaciones en el seguimiento, sobre todo en el canal venoso sistémico.
- **Hemimustard.** Consiste en redireccionar solamente el flujo de la VCI hacia la válvula tricúspide, asociando un Glenn bidireccional. Tiene como ventajas que disminuye el tiempo de isquemia miocárdica, simplifica técnicamente el *switch* auricular, elimina las clásicas complicaciones del *switch* auricular (obstrucción de la cava superior, obstrucción de las venas pulmonares, arritmias…) y disminuye *per se* el grado de insuficiencia tricuspídea y de estenosis pulmonar.

### A nivel arterial

- ***Switch* arterial (según técnica de Jatene).** Cuando existe estenosis pulmonar "resecable". Consiste en el intercambio de los grandes vasos, restaurando así la concordancia V-A. Se realiza habitualmente con reimplante de arterias coronarias en la neoaorta con técnica de *trap-door,* maniobra de Lecompte (anteposición de la arteria pulmonar respecto a la aorta) y reconstrucción de la neopulmonar con parche de pericardio autólogo. En la mayor serie de doble *switch*, del grupo de Birmingham, presenta una mortalidad hospitalaria del 7,4%.
- **Rastelli.** Indicado en casos de estenosis pulmonar "no resecable", CIV relacionada y tamaño adecuado de VD. Consiste en tunelizar el VI hacia la aorta a través de la CIV y reconstruir el TSVD con un conducto VD-arteria pulmonar. En la mayor serie de doble *switch,* del grupo de Birmingham, presenta una mortalidad hospitalaria del 0%.
- **Bex-Nikaidoh.** Indicado en casos de estenosis pulmonar "no resecable", en los que no está indicado el procedimiento de Rastelli por CIV no relacionada o *straddling* de válvulas AV. Consiste, en primer lugar, en extraer la raíz aórtica en bloque, con rodete muscular y arterias coronarias incluidas. Seguidamente, ampliar la CIV hacia el anillo pulmonar, abriendo el anillo pulmonar. Implantar la raíz aórtica en la parte posterior al anillo pulmonar y en la parte anterior al borde de la CIV. Finalmente, reconstruir el TSVD con un conducto VD-arteria pulmonar.

## Corrección a ventrículo único

Indicado en el seno de *straddling-overriding* de válvulas AV, ventrículos disbalanceados o CIV múltiples o no abordables. En un estudio multicéntrico presentó una supervivencia hospitalaria y a medio plazo del 100%.

## Trasplante cardíaco

La evolución natural de un VD sistémico es la disfunción ventricular grave y el trasplante, más precozmente cuando existen lesiones asociadas. También son candidatos a trasplante aquéllos con disfunción ventricular izquierda grave en el seno de pacientes sometidos a procedimientos de doble *switch* en los que el VI no se ha preparado adecuadamente.

# Ideas para recordar

- La etiología, morfogénesis y fisiología de esta CC es compleja y su prevalencia, escasa.
- La clínica está determinada por las anomalías cardíacas asociadas.
- El seguimiento a largo plazo de los resultados en la cirugía convencional es desigual según la experiencia en diferentes centros.
- Los resultados precoces son prometedores, pero el consejo final requiere evidencias en el seguimiento a largo plazo.

# Bibliografía


- Alghamdi AA, McCrindle BW, Van Arsdell GS. Physiologic versus anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries: meta-analysis of individual patient data. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 1529-1535.
- 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: 500-507.
- Friedberg DZ, Nadas AS. Clinical profile of patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. A study of 60 cases. *N Engl J Med* 1970; 282: 1053-1059.
- Hraska V, Duncan BW, Mayer JE Jr, Freed M, Del Nido PJ, Jonas RA. Long-term outcome of surgically treated patients with corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129: 182-191.
- Hraska V, Mattes A, Haun C, Blaschczok HC, Photiadis J, Murin P, Zartner P, Asfour B. Functional outcome of anatomic correction of corrected transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011; 40(5): 1227-1234.
- Ly M, Belli E, Leobon B, Kortas C, Grollmüss OE, Piot D, Planché C, Serraf A. Results of the double switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011; 35(2009): 879-884.
- Malhotra SP, Reddy VM, Qiu M, Pirolli TJ, Barboza L, Reinhartz O, Hanley FL. The hemi-Mustard/bidirectional Glenn atrial switch procedure in the double-switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries: Rationale and midterm results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 141: 162-170.
- Murtuza B, Barron DJ, Stumper O, Stickley J, Eaton D, Jones TJ, Brawn WJ. Anatomic repair for congenitally corrected transposition of the great arteries: a single-institution 19-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 142(6): 1348-1357.
- Pons Lladó G, Carreras F, Borrás X, Llauger J, Palmer J. Estudio comparativo entre métodos ecocardiográficos y de resonancia magnética en el cálculo de la masa ventricular izquierda. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 22-28.
- Scherptong RW, Vliegen HW, Winter MM, Holman ER, Mulder BJ, Van der Wall EE, Hazekamp MG. Tricuspid valve surgery in adults with a dysfunctional systemic right ventricle: repair or replace? *Circulation* 2009; 119(11): 1467-1472.
- Wilkinson JL, Cochrane AD, Karl TR. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: corrected (discordant) transposition of the great arteries (and related malformations). *Ann Thorac Surg* 2000 Apr; 69(4 Suppl): S236-S248.

# 33

# Corazón univentricular: atresia tricuspídea y ventrículo único de doble entrada

María Soledad Jiménez Casso*
Mario Cazzaniga Bullón**

** Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. Segovia*
*** Unidad de Cardiopatías Congénitas. Hospital Nisa Pardo de Aravaca. Madrid*

***OBJETIVOS***

- Conocer las diversas variedades anatómicas de la atresia tricuspídea y el ventrículo único de doble entrada izquierda.
- Valorar las diferentes opciones quirúrgicas que engloban la cirugía univentricular.
- Examinar las características del manejo a medio y largo plazo de estos pacientes conociendo las complicaciones y requerimientos que precisan.

## 33.1. Introducción

La atresia tricuspídea y el ventrículo único de doble entrada (VUDE) izquierda han sido los primeros paradigmas de un conjunto de malformaciones cardíacas complejas que, de forma genérica y coloquial, se agrupan bajo el nombre de "corazón univentricular", "ventrículo único" o "ventrículo común-solitario". Se caracterizan por contener en la masa miocárdica una cámara principal o dominante funcionalmente apta o útil para asumir por sí sola y de pleno la fisiología circulatoria.

Si bien al cardiólogo o al pediatra les resulta familiar la terminología coloquial empleada, no es menos cierto que en sí misma retrae detalles morfológicos indispensables para definir la complejidad de la malformación. El primer avance descriptivo con base morfológica lo introdujo la escuela de Boston (R. Van Praagh y cols.) y su homónima europea (R. Anderson y cols.) extendió el análisis secuencial-segmentario para la mejor comprensión de las subyacentes variedades anatómicas.

Las dos condiciones que se tratan en este capítulo tienen en común:

- La morfología tipo izquierda del ventrículo predominante (ventrículo anatómicamente izquierdo).
- La cirugía paliativa "a un ventrículo" (univentricular) como alternativa terapéutica.

## 33.2. Unión auriculoventricular

Con independencia del ordenamiento visceral *(situs* visceroauricular [habitual o usual, inverso –imagen en espejo de lo habitual–, o ambiguo/indeterminado –ambas aurículas tienen la misma morfología en heterotaxia o isomerismo*)* y de la ubicación del corazón en el tórax (levocardia, mesocardia o dextrocardia) que pudieran acompañar a los defectos, es en la unión AV (cómo se relacionan y conectan las aurículas con los ventrículos) donde se encuentra la respuesta a una buena parte del problema. Globalmente, la unión AV puede conte-

ner una conexión con dos ventrículos (conexión AV biventricular) o, por el contrario, sólo con uno (conexión AV univentricular); entre ambas existen formas intermedias. Con afán descriptivo, la relación AV se desglosa en:

- **Tipo.** Cómo se unen las aurículas a los ventrículos a través de la unión AV.
- **Modo.** Configuración/morfología de la o las válvulas AV y sus orificios correspondientes.

En la **conexión AV biventricular** se identifican los siguientes tipos:

- **Concordante.** Cada aurícula conecta con el ventrículo que le corresponde; la normalidad es uno de los ejemplos.
- **Discordante.** Cada aurícula conecta con el ventrículo opuesto; transposición anatómicamente corregida de grandes arterias, discordancia AV aislada.
- **Ambigua o indeterminada.** Las dos aurículas son de la misma morfología (isomerismo derecho o izquierdo), pero conectan a dos ventrículos diferenciados.

En cada caso, a su vez, la orientación de los orificios AV en el espacio puede ser paralela (mayoritaria) o cruzada *(criss-cross,* corazón en dos pisos).

El modo de conexión AV habitual está representado por dos válvulas normales y permeables. Como anormalidades se describen:

- **Desplazamiento lateral de uno de los orificios valvulares y su anillo correspondiente.** El orificio "desplazado" conecta en parte con el ventrículo opuesto (cabalgamiento), incluso ancla en él su aparato subvalvular *(straddling)*.
- **Orificio de entrada único.** Como acontece en el defecto del septo AV (canal AV) completo.

Es inherente una amplia CIV "de entrada" en cada uno de ellos para que tales defectos sean posibles. En el cabalgamiento y/o *straddling,* la cámara ventricular que deja de recibir toda la circunferencia orificial que le corresponde es pequeña-hipoplásica (volumen diastólico ≤ 70%) y "poco útil" para su función de bomba; algo similar sucede en el denominado canal AV disbalanceado. Con lo mencionado, se entiende que buena parte de tales defectos no tengan futuro quirúrgico biventricular ("a dos ventrículos").

Existen aún otras malformaciones que teniendo conexión AV biventricular no son tampoco susceptibles de corrección a dos ventrículos:

- Enfermedad de Ebstein grave.
- Hipoplasia aislada del VD.
- Atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro, extrema hipoplasia de VD y anomalías coronarias.
- Variantes complejas de TGA o DSVD.
- SCIH, en donde coexisten atresia/estenosis grave de las válvulas mitral y/o aórtica y un VI no apto para la función de bomba circulatoria. A partir de la reparación de Norwood, esta última malformación es el nuevo paradigma de la fisiología univentricular (VD como bomba única).

En la **conexión AV univentricular** se incluyen:

- **Doble entrada.** Permeable, en la que las dos aurículas conectan con orificios permeables a una sola cámara ventricular dominante o principal:
  - *Doble entrada izquierda.* Cuando la dominante es anatómicamente izquierda.
  - *Doble entrada derecha.* Cuando la dominante es anatómicamente derecha.
  - *Doble entrada indeterminada.* En casos cuya única cámara ventricular no presenta morfología reconocible (verdadero ventrículo único).
- **Ausencia.** Atresia (raramente imperforación) de conexión derecha o izquierda, atresia tricuspídea o atresia mitral (una aurícula no se relaciona con ventrículo alguno).
- **Entrada común.** En la que ambas aurículas conectan sólo con un ventrículo a través de una válvula común y orificio único.

En la mayoría de las condiciones descritas existen en realidad dos ventrículos en la masa miocárdica, el principal o dominante y uno rudimentario hipoplásico e incompleto (configurado con ausencia al menos de su porción de entrada). Tal rudimento se sitúa anterosuperior en la doble entrada izquierda (se trata entonces de un VD incompleto) o posteroinferior en la doble entrada derecha (se trata por tanto de un VI incompleto) **(Figura 33.1 y Figura 33.2).**

A la descripción segmentaria realizada cabe añadir las características de la **unión ventriculoarterial** y sus posibles anomalías. Las grandes arterias pueden emerger concordantes, discordantes, o ambas conectadas con la misma cámara dominante principal. De forma concomitante pueden presentar hipoplasia de la unión ventriculoarterial ("anillo" pequeño), estenosis semilunar de grado variable o atresia sigmoidea genuina (salida única). Cuando la aorta emerge discordante (nace de un ventrículo rudimentario), la presencia de hipoplasia segmentaria tubular o coartación asociada constituye un importante problema quirúrgico.

De todo lo mencionado en el análisis secuencial-segmentario se deduce que la reparación paliativa (no curativa) a un solo ventrículo es la única cirugía convencional posible para estos defectos; excluyendo, claro está, el trasplante cardíaco, que se trata de una operación no convencional con solución biventricular. En la **Tabla 33.1** se reflejan las CC no susceptibles de corrección convencional a dos ventrículos.

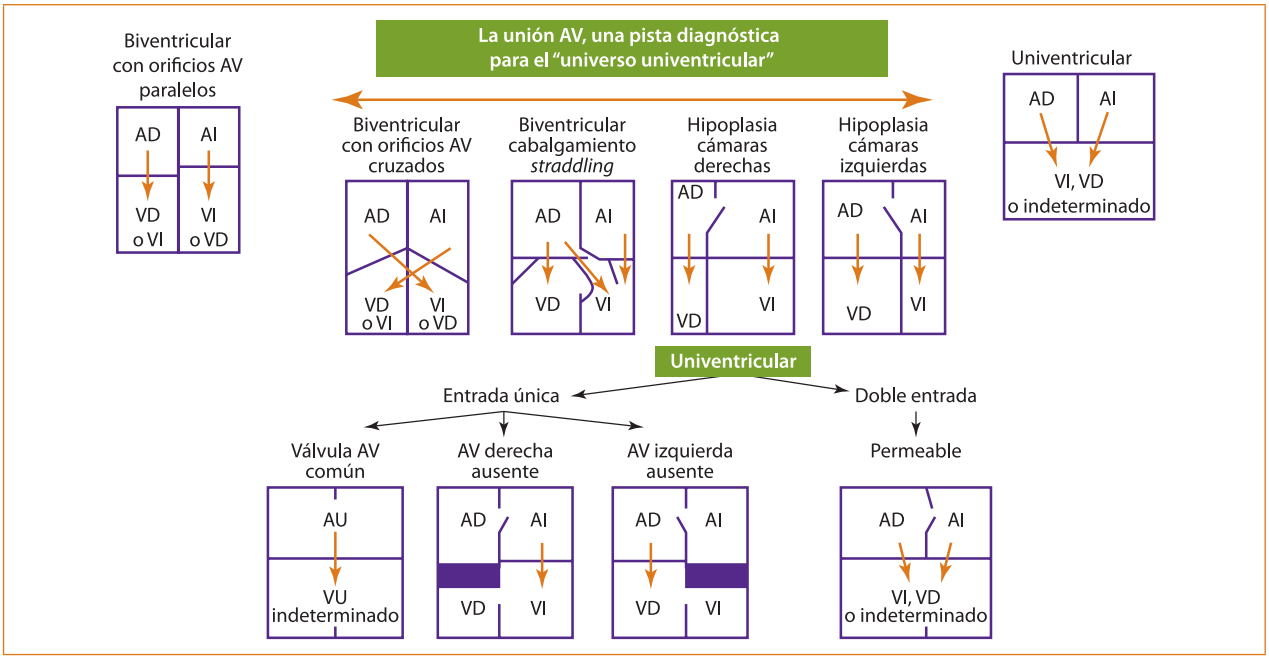



**Figura 33.1.** Esquema de la conexión auriculoventricular (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; AV: auriculoventricular; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo)

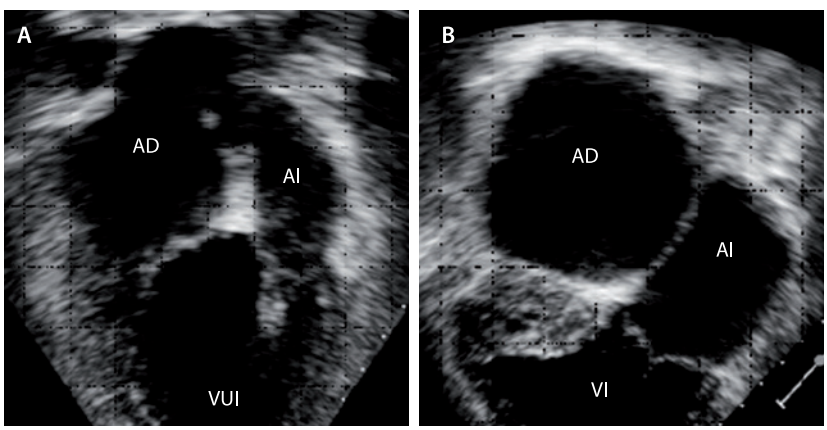



**Figura 33.2.** Imágenes ecocardiográficas en cuatro cámaras. **A:** ventrículo único izquierdo de doble entrada. **B:** atresia tricuspídea (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VI: ventrículo izquiedo; VUI: ventrículo único izquierdo)

| | |
|---|---|
| Paliación a 1 ventrículo univentricular | Ventrículo único doble entrada<br>Atresia tricuspídea * Atresia mitral<br>Entrada AV común<br>Defecto AV disbalanceado<br>*Criss-cross-straddling*-cabalgamiento<br>Síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas |
| Paliación univentricular En casos seleccionados se puede plantear la reparación "1½ ventricular" | Variantes de:<br>· Enfermedad de Ebstein<br>· Transposición/doble salida de grandes arterias:<br>- Comunicación interventricular<br>- *Straddling*-cabalgamiento<br>- Hipoplasia ventricular [volumen ≤ 75%]<br>· Hipoplasia aislada de VD<br>· Atresia pulmonar, septo íntegro, VD hipoplásico con anomalías coronarias |

**Tabla 33.1.** Cardiopatías congénitas no susceptibles de corrección biventricular

## 33.3. Atresia tricuspídea y ventrículo único de doble entrada

Como consecuencia de la agenesia completa de la válvula tricúspide y la inexistencia del orificio correspondiente, una estructura fibromuscular separa la aurícula del VD en la clásica atresia tricuspídea; es excepcional la presencia sólo de imperforación valvular. Se describen dos tipos esenciales con referencia a la conexión ventriculoarterial:

- **Concordante** (> 70%).
- **Discordante.** Transposición (> 15%) o malposición-doble salida (< 3%).

Según la anatomía de la vía de salida pulmonar se añaden subtipos:

- Con atresia pulmonar.
- Con hipoplasia o estenosis subpulmonar/pulmonar (más frecuente).
- Sin obstrucción pulmonar.

Debido a la diversidad anatómica, las clasificaciones se entienden como orientati-

vas, siendo más apropiado en cada caso un enfoque descriptivo que pondere los detalles anatómicos y fisiopatológicos a los que se accede de forma fiable desde la ecocardiografía.

El VUDE izquierda permeable es el más frecuentemente descrito (70%); lo son menos aquéllos con morfología ventricular tipo derecha o indeterminada (< 20% y < 5%, respectivamente). Holmes realizó la descripción clásica del VUDE con grandes arterias normalmente conectadas, si bien predomina el subtipo (> 70%) con TGA (aorta en L-posición que emerge de un rudimentario VD anterosuperior, izquierdo o derecho según *loop* ventricular). Dado que existe cierta similitud en algunos detalles anatómicos entre la atresia tricuspídea y la doble entrada izquierda, la modalidad de presentación clínica y su correspondiente reparación paliativa pueden ser comparables.

## 33.4. Epidemiología

Estudios epidemiológicos, tanto antiguos como más recientes, sitúan la incidencia de CC en una horquilla que oscila entre el 4-10‰ de los recién nacidos vivos. La atresia tricuspídea y el VUDE están representados con una proporción entre 0,05-0,08‰ de recién nacidos vivos y entre 1,3-2,7% de todas las CC.

El diagnóstico ecocardiográfico prenatal es posible en ambas malformaciones ya desde la semana 16-18 y su presencia se reconoce en un 4-8% del total de las cardiopatías detectadas con este método. Los estudios fetales evolutivos demuestran que la tasa de interrupción del embarazo decidida por la pareja puede alcanzar hasta un 60%, mientras que la muerte intrauterina y la del recién nacido registran un 3% y 5%, respectivamente.

## 33.5. Fisiopatología y lesiones asociadas

La variabilidad morfológica es diversa y conviene su descripción detallada para interpretar mejor la fisiología circulatoria.

### Comunicación interauricular

En la atresia tricuspídea existe invariablemente una CIA genuina o con mayor frecuencia un FOP abierto hacia la AI; la AD se presenta dilatada. Una u otro son esenciales debido a que constituyen el obligado cortocircuito derecha-izquierda que permite el vaciado auricular derecho. Si la comunicación es restrictiva, la circulación venosa sistémica remansa en el hígado provocando hepatomegalia y disminución del gasto cardíaco; contrariamente, siendo amplia, mejor es el desagüe venoso hacia cavidades izquierdas y su contribución para mantener un volumen minuto adecuado. La mezcla proporcional que tiene lugar en la AI entre la sangre enteramente oxigenada que procede de las venas pulmonares y la normalmente desaturada proveniente de las venas cavas condiciona el grado de hipoxemia arterial (a mayor proporción procedente de las venas pulmonares, menor cianosis, y viceversa).

La AI conecta normalmente a través de un orificio mitral amplio con un VI tanto más dilatado cuanto mayor es el flujo pulmonar. La condición fisiopatológica descrita no está presente en el VUDE, ya que en esta malformación, la AD se vacía en el ventrículo dominante izquierdo a través del orificio AV derecho, y es en la propia cámara ventricular donde se produce la mezcla de sangre oxigenada y no oxigenada.

### Comunicación interventricular

Tanto en la atresia tricuspídea como en el VUDE existe habitualmente una CIV o foramen bulboventricular que constituye el único camino a través del cual una parte del volumen sistólico ventricular izquierdo accede al VD rudimentario y a la arteria que de él emerge; de su tamaño depende el desarrollo de ambas estructuras. La CIV, entonces, regula la cuantía del volumen circulatorio pulmonar cuando la conexión de grandes vasos es normal, o del correspondiente sistémico en casos con transposición. Cuanto más pequeño es este defecto, más reducido es el rudimento ventricular y la arteria correspondiente, hasta el punto de que la porción de salida del VD se configura como un segmento estrecho y obstructivo.

### Estenosis subpulmonar o subaórtica

Llegados a este extremo existirá, por tanto, obstrucción subpulmonar o subaórtica según el modo de conexión de las grandes arterias; en la última categoría no es infrecuente la presencia de coartación aórtica o hipoplasia aórtica asociadas. Es frecuente que el defecto reduzca su tamaño con el tiempo o lo haga de forma espasmódica, por lo que se describen crisis hipóxicas cuando la conexión de las grandes arterias es normal. El tabique interventricular raramente está intacto. En esta condición (de ordinario con vasos normales) la atresia valvular pulmonar es probable y la circulación pulmonar depende entonces sólo de la permeabilidad ductal.

### Otras anomalías

Otras anomalías cardiovasculares que acompañan a la atresia tricuspídea y al VUDE son yuxtaposición de orejuelas, *ductus* arterioso, coartación, hipoplasia o IAA, atresia pulmonar, agenesia pulmonar, entre otras. La heterotaxia (síndrome asplenia/poliesplenia) puede presentarse asociada a estas malformaciones y en la mitad de casos se describen anomalías de las venas sistémicas o pulmonares. Las alteraciones sindrómicas, musculoesqueléticas y/o gastrointestinales, o cromosomopatías no son frecuentes.

## 33.6. Clínica e historia natural

Una vez definido el diagnóstico y debido al impacto terapéutico que le sucede, la atención se debe centrar en la magnitud de la circulación pulmonar, pues la cuantía de la misma define la modalidad de presentación clínica:

- Si está muy disminuida o decrece en exceso con el tiempo, predomina una cianosis intensa y progresiva: en alrededor del 80% de los niños la cianosis es el eje central de su cuadro clínico y su precocidad, intensidad o progresión se deben a una disminución del volumen circulatorio pulmonar y al predominio del obligado cortocircuito auricular derecha-izquierda. La aparición temprana en la primera semana de vida advierte de la grave reducción del flujo pulmonar.
- Si existe hiperaflujo pulmonar, la aparición de insuficiencia cardíaca acompañada de cianosis poco manifiesta o ausente es la norma: en un 10-15% de los casos la insuficiencia cardíaca es el marco clínico habitual de presentación en el neonato o lactante.
- Menos del 10% de niños con atresia tricuspídea o VUDE se presentan clínicamente con hipoxemia leve-moderada debido a una modesta obstrucción pulmonar que equilibra la relación de flujos pulmonar y sistémico (Fp/FS 0,9-1,2:1).
- En neonatos con transposición de grandes vasos y HTP concomitante, el pausado descenso que sufre la RVP condiciona el aumento paulatino del flujo circulatorio que deviene en insuficiencia cardíaca. El cuadro es más grave y precoz, llegando incluso al colapso circulatorio en presencia de coartación de aorta y/o estenosis subaórtica grave. Estas mismas lesiones requieren un tratamiento medicoquirúrgico agresivo para eliminar con premura la obstrucción al flujo sistémico y proteger el lecho pulmonar. Sin tratamiento alguno los niños con transposición y HTP evolucionan a enfermedad vascular obstructiva, que con el tiempo acentúa la cianosis y, a su vez, impide dirigir al paciente hacia la estrategia quirúrgica univentricular.

No existe un predominio significativo de género en esta malformación y cerca del 90% de los pacientes están ya diagnosticados en los 2 primeros meses de vida; menos del 10% de ellos puede sobrevivir más allá de los 10 años sin cirugía. La cianosis y el soplo cardíaco en el primer día de vida se presentan en más del 50% de los afectados.

La atresia tricuspídea y el corazón univentricular de doble entrada son malformaciones que requieren cirugía para la supervivencia, por lo que la historia "natural" se ve modificada favorablemente. Con las estrategias medicoquirúrgicas actuales, los efectos clínicos derivados de prolongados periodos de cianosis, insuficiencia cardíaca o HTP se neutralizan de forma conveniente, de manera que ya son infrecuentes las crisis hipóxicas, la cifoescoliosis (secundaria a hipoxemia prolongada o toracotomías previas), la poliglobulia y sus consecuencias, el accidente cerebrovascular, el absceso cerebral, la endocarditis bacteriana, la disfunción ventricular y/o el pobre crecimiento ponderal.

## 33.7. Diagnóstico

### Radiografía de tórax

La Rx Tx en el neonato no contribuye sustancialmente al diagnóstico diferencial entre atresia tricuspídea y VUDE. En niños mayores con atresia tricuspídea la silueta puede ser normal o presentar cardiomegalia a expensas de una dilatada AD o debido a la magnitud del volumen circulatorio pulmonar. En niños con VUDE se puede observar un arco superior izquierdo prominente que se corresponde con aorta izquierda en L-posición.

### Electrocardiograma

El ECG orienta al diagnóstico por la presencia de crecimiento ventricular izquierdo, fuerzas derechas escasas o ausentes y un eje QRS izquierdo con o sin patrón de hemibloqueo anterior izquierdo. Ocasionalmente se observa conducción AV acelerada (PR corto).

### Ecocardiografía bidimensional

La ecocardiografía bidimensional define de forma fiable las dos malformaciones, ya que reproduce los detalles anatómicos descritos. La fisiología circulatoria y sus anormalidades se comprenden más claramente con la contribución de la técnica Doppler color. Ambas técnicas constituyen el pivote para plantear las decisiones terapéuticas iniciales.

### Cateterismo cardíaco

El cateterismo cardíaco diagnóstico se realiza de forma excepcional; sin embargo, su indicación es relevante para evaluar datos hemodinámicos y angiográficos esenciales como paso previo a la cirugía de Glenn y/o modificada de Fontan y variantes; las intervenciones con catéter no son infrecuentes en el posoperatorio **(Figura 33.3).** En general, pueden ser necesarios cuatro procedimientos por cateterismo:

- Septostomía auricular (técnica de Rashkind) con cuchilla y/o balón cuando la CIA es restrictiva.
- Angioplastia (dilatación con balón) y/o implante de dispositivo metálico *(stent)* cuando un segmento vascular de arterias pulmonares, venas sistémicas o conductos protésicos presenta estenosis localizada nativa o debida a cirugía paliativa previa.

- Oclusión con dispositivos (preoperatoria, posoperatoria o en combinación integrada secuencial con la cirugía) de fístulas que hubieran quedado permeables, arterias colaterales sistemicopulmonares, venas sistémicas de escape, cerclaje pulmonar estrecho, fenestración o fugas no intencionadas del conducto intracardíaco o extracardíaco.
- Ablación electrofisiológica de vías anómalas inductoras de taquiarrtimias. Más recientemente se ha explorado la posibilidad de efectuar el denominado segundo tiempo de Fontan mediante el implante de un conducto intraauricular por cateterismo.

## Otras técnicas de imágen

La ecocardiografía (ETT o ETE) con o sin técnicas de contraste es vital en el seguimiento posoperatorio; sin embargo, en no pocas ocasiones su información es limitada, por lo que es necesario recurrir a otras exploraciones, entre las que destacan la RMC, la TC multicorte y la medicina isotópica. La RMC es un aliado clínico muy útil que aporta datos relevantes, especialmente en niños mayores o jóvenes adultos operados en quienes es importante vigilar áreas del árbol vascular pulmonar, descartar sospecha de obstrucciones en los empalmes quirúrgcos o simplemente valorar flujos vasculares y/o función ventricular **(Figura 33.4).**

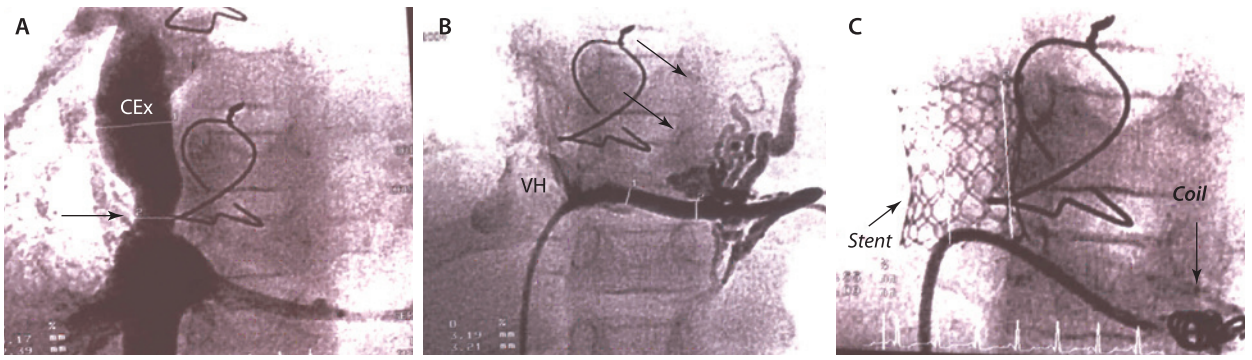



**Figura 33.3.** Cateterismo intervencionista tardío posoperatorio: *stent* en conducto externo (CEx) estenótico y oclusión con *coil* de vena subdiafragmática que conecta con aurícula izquierda

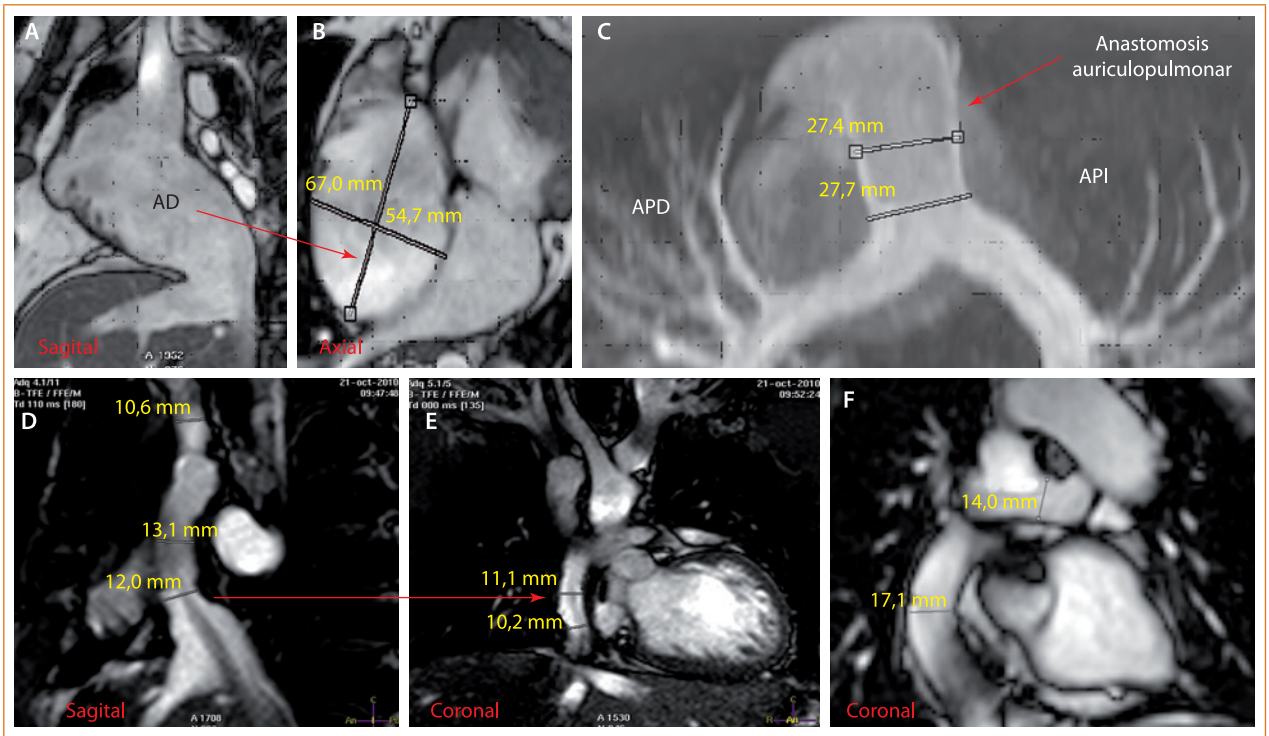



**Figura 33.4.** Imágenes de resonancia magnética cardíaca. **A a C:** anastomosis auriculopulmonar. **D a F:** anastomosis cavopulmonar total con conducto externo (AD: aurícula derecha; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda)

La TC multicorte es imprescindible para definir áreas específicas en pacientes con marcapasos, en aquéllos con dispositivos metálicos intracardíacos/extracardíacos que alteran la imagen que provee la resonancia o en quienes por claustrofobia no es posible recurrir a la RMC.

Las técnicas isotópicas durante el seguimiento pueden ser útiles en tres áreas definidas:

- Evaluación de la perfusión pulmonar para controlar su distribución segmentaria antes y/o después de intervenciones con catéter sobre las ramas pulmonares.
- Determinación sistemática de la función ventricular para detectar precozmente disfunción miocárdica en pacientes no candidatos a RMC.
- Localización de cortocircuitos intrapulmonares post-Glenn bidireccional (fístula arteriovenosa pulmonar) o intracardíacos post-Fontan (fugas localizadas en la anastomosis auriculopulmonar o en el túnel intraauricular cavopulmonar).

## 33.8. Tratamiento

### Tratamiento farmacológico

El tratamiento farmacológico contribuye a controlar y estabilizar condiciones clínicas específicas o graves, tanto preoperatorias como posoperatorias. La administración de prostaglandina inicia la primera fase terapéutica de estabilización, que se completa con la intervención quirúrgica apropiada en cada caso (fístula, cerclaje pulmonar y/o reparación de obstrucción sistémica). Las técnicas quirúrgicas tienen carácter paliativo, ya que no existe una corrección completa que restituya la normalidad anatómica biventricular.

### Breve repaso histórico hacia la cirugía univentricular

En el pasado, sólo se contaba con los procedimientos tradicionales para mejorar cuadros clínicos definidos: cerclaje del tronco pulmonar para los casos con hiperaflujo e insuficiencia cardíaca, fístula sistemicopulmonar (Waterston-Cooley, Potts, Blalock-Taussig) y/o anastomosis de Glenn clásica (unidireccional) para niños muy hipóxicos. Todas estas intervenciones (alguna de ellas en desuso) no estaban exentas de riesgo y con el paso del tiempo propiciaban deterioro de la función ventricular y secuelas anatomofuncionales, como estenosis, distorsiones, fístula arteriovenosa pulmonar, hiperresistencia arteriolar pulmonar…

En la década de 1970 se incorporó la anastomosis auriculopulmonar (conexión entre la AD y la arteria pulmonar), técnica diseñada por Fontan-Kreutzer, que estableció con éxito por vez primera un modelo de circulación univentricular en el que estaba ausente el VD subpulmonar **(Figura 33.5).**

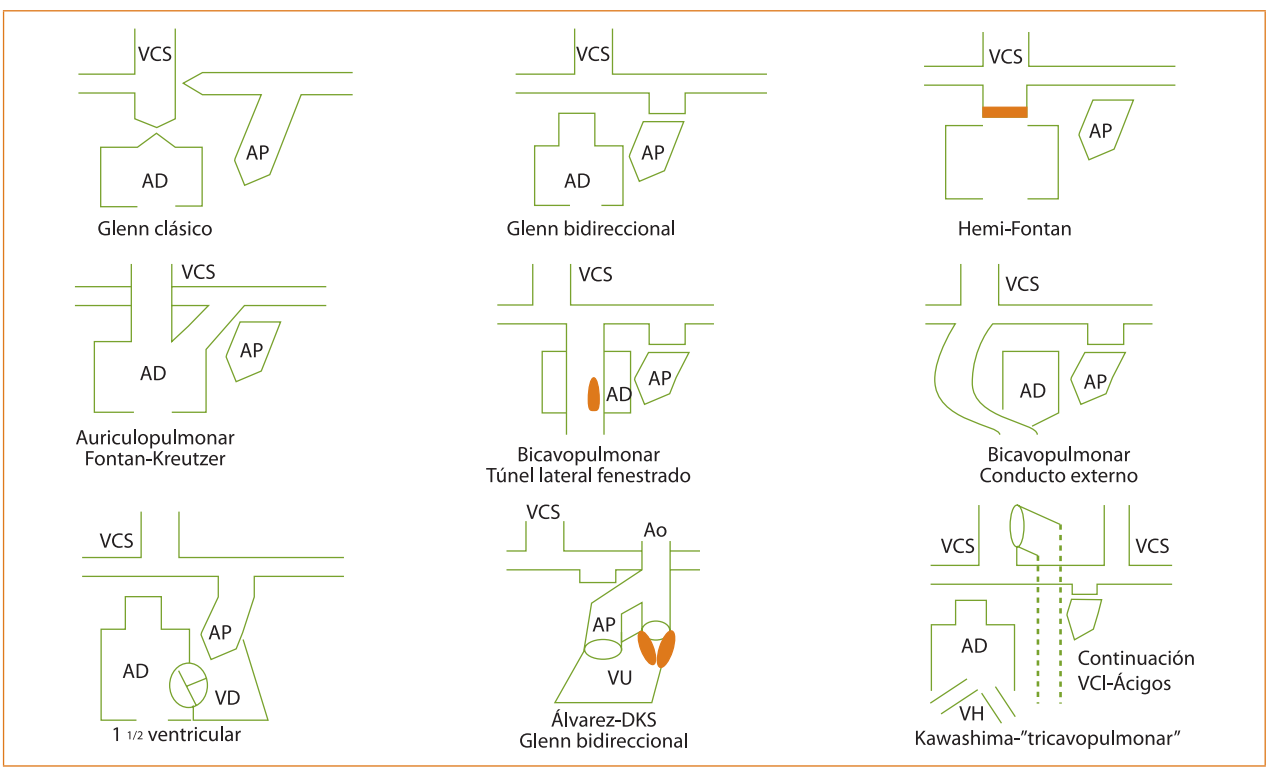



**Figura 33.5.** Esquemas de técnicas quirúrgicas "hacia el camino univentricular" (AD: aurícula derecha; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VH: vena hepática; VU: vena umbilical)

A finales de 1980, se desarrolló la técnica de la anastomosis cavopulmonar total en un tiempo operatorio (VCS y VCI se anastomosan a la arteria pulmonar derecha). A principios de 1990, se propuso realizar el camino univentricular en dos tiempos precoces entendiendo el conjunto como un proceso y no como operaciones a demanda clínica. La fenestración del conducto o túnel creada por el cirujano constituyó otra innovación importante aplicada por determinados grupos en niños con o sin factores de riesgo (se trata de una comunicación "derecha a izquierda" que asegura un gasto cardíaco conveniente para una mejor adaptación circulatoria en el posoperatorio inmediato; eso sí, a costa de inducir leve cianosis). La posibilidad de efectuar dichas técnicas sin CEC o con un mínimo soporte circulatorio también se exploró con éxito.

De forma contemporánea se mejoran y optimizan las estrategias de manejo clínico preoperatorio y posoperatorio obteniéndose con todas las innovaciones en su conjunto una serie de objetivos favorables:

- Protección precoz de la función ventricular y de la circulación pulmonar.
- Reducción de la morbimortalidad hospitalaria y global.
- Prolongación de la longevidad del modelo circulatorio resultante.

En pacientes seleccionados (por ejemplo, portadores de hipoplasia aislada de VD o casos en anomalía de Ebstein) se puede recurrir a la cirugía paliativa denominada 1½ ventricular (Glenn bidireccional + cierre de CIA separando las circulaciones pulmonar y sistémica, al tiempo que se conservan intactas la conexión normal de VCI con AD y permeabilidad de la vía de salida ventricular).

La circulación univentricular resultante de las operaciones (principio de Fontan) se caracteriza por la presencia de una sola bomba (el VI en el caso de la atresia tricuspídea o doble entrada izquierda) que debe impulsar su volumen sistólico con la energía suficiente para vencer las resistencias vasculares en serie a las que se enfrenta: lecho vascular sistémico y lecho vascular pulmonar; asimismo, debe poseer óptimas propiedades elásticas diastólicas para recibir con holgura ("efecto succión") el volumen circulatorio que regresa desde este último circuito **(Figura 33.6).** Se deduce, entonces, que una reserva funcional ventricular conservada, la ausencia de lesiones vasculares obstructivas (sistémicas y pulmonares) y la baja resistencia arteriolar pulmonar son, al menos, tres de las exigencias esenciales para que el modelo circulatorio funcione correctamente.

Choussat describió en 1978 hasta 10 requisitos para seleccionar los mejores pacientes susceptibles de ser paliados con la técnica de Fontan; la violación de los mismos deviene en un fracaso terapéutico. La mortalidad global de la técnica auriculopulmonar aplicada entre 1970-1980 resultó elevada (15-30%) y, por tanto, se comprende la incorporación de innovaciones técnicas y estratégicas diversas en el manejo medicoquirúrgico a lo largo de los años que aportaron razones para modificar aquel decálogo, en especial en lo referido a la edad operatoria.

## Fases de todo el proceso univentricular

Las fases de la ruta univentricular son **(Tabla 33.2; Figura 33.7 y Figura 33.8):**

| Ruta univentricular: fases actuales |
|---|
| A. Diagnóstico prenatal/posnatal<br>- Información + intervenciones por cateterismo + cuidados individualizados |
| B. Cirugía (circulación univentricular "en paralelo"):<br>- Cerclaje/fístula/Norwood/Damuss<br>- Cuidados/terapéutica "interestadio" |
| C. Cirugía (circulación univentricular parcial "en serie"):<br>- Glenn bidireccional/hemi-Fontan/procedimientos concomitantes |
| D. Cirugía (circulación univentricular total "en serie"):<br>- Anastomosis VCI-APD: túnel lateral frente a conducto externo |
| E. Seguimiento tardío:<br>- Estado funcional<br>- Calidad de vida<br>- Atención multidisciplinar |

**Tabla 33.2.** Fases actuales de la ruta univentricular

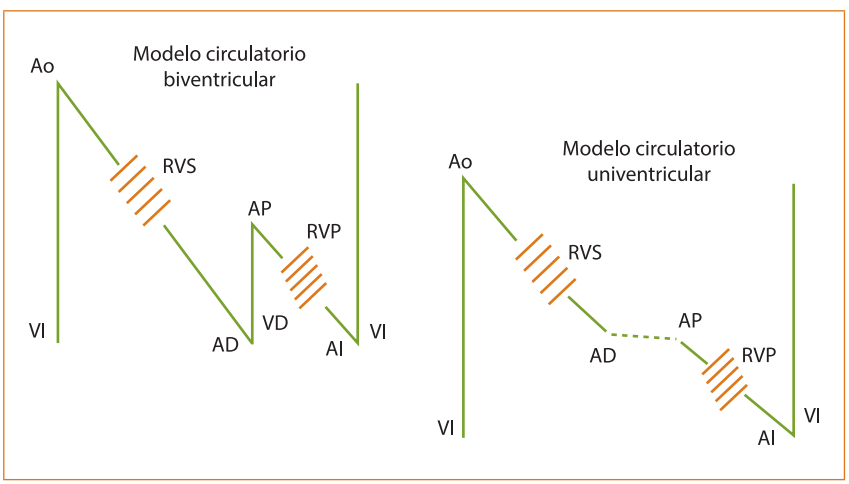



**Figura 33.6.** Gráfica "hemodinámica" con ambos modelos circulatorios: biventricular y univentricular (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; RVP: resisetencias vasculares pulmonares; RSV: resistencias vasculares sistemáticas; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo)

1. **Fase A, prenatal.** Diagnóstico ecocardiográfico prenatal, alrededor de la semana 20, al que acompaña consejo genético a los padres, descripción del pronóstico de la malformación y seguimiento del embarazo si se decide su continuidad.
2. **Fase B, posnatal.** Regulación del flujo pulmonar o sistémico mediante PGE y/o fístula tipo Blalock-Taussig modificada pequeña (3,5 mm) en neonatos o lactantes menores de 2-3 meses muy hipóxicos (saturación de oxígeno < 75%) o cerclaje aislado en casos sin protección pulmonar. En presencia de estenosis subaórtica o coartación de aorta y según gravedad (calibre de aorta tubular) se planteará la operación de Norwood, cirugía de Damus-Stansel-Kaye-Álvarez Díaz y/o reparación aislada de la coartación según sea necesario con o sin cerclaje pulmonar concomitante. No será preciso efectuar cirugía alguna en esta fase en aquellos lactantes con flujo naturalmente balanceado (saturación de oxígeno ≥ 80%) (este subgrupo se presenta en < 10% de casos). La mortalidad operatoria en esta fase y según el tipo de cirugía oscila entre el 10-25%.
3. **Fase C, lactante.** Operación de Glenn bidireccional alrededor de los 4-6 meses. Determinados grupos prefieren abolir todo flujo pulmonar pulsátil adicional mientras que otros mantienen permeables la fístula o el cerclaje previos. De forma concomitante o en diferido, si fuera necesario, se corregirán anomalías asociadas (insuficiencia AV grave, distorsiones o estenosis de ramas pulmonares, entre otras). Este tiempo quirúrgico pretende anular o atenuar muchos de los factores de riesgo descritos por Choussat, que en esencia son ventrículo y/o cirugía paliativa tiempo-dependientes. La técnica de Damus-Kaye-Stansel-Álvarez Díaz no sólo se plantea en el neonato, sino también en lactantes a realizar concomitante con el Glenn bidireccional, ya que el grado de obstrucción subaórtica puede progresar tras el cerclaje pulmonar por efecto de la reducción geométrica del ventrículo único. La mortalidad operatoria de esta fase suele ser < 5%.

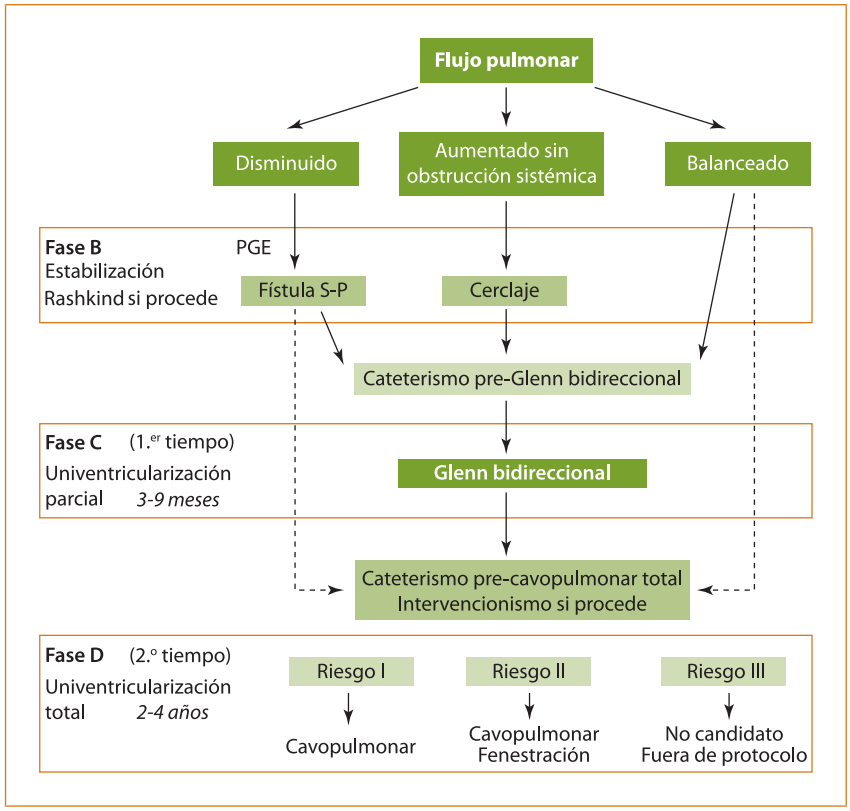



**Figura 33.7.** Algoritmo de tratamiento quirúrgico en pacientes con obstrucción al flujo pulmonar

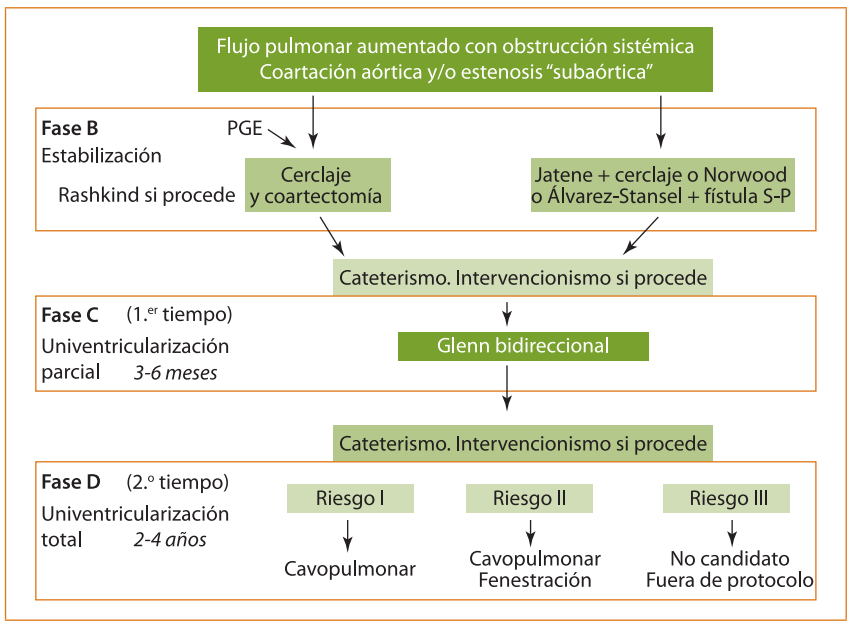



**Figura 33.8.** Algoritmo de tratamiento quirúrgico en pacientes con obstrucción al flujo sistémico

4. **Fase D, niño.** Anastomosis de la VCI con la arteria pulmonar (mediante túnel intraauricular o conducto externo) alrededor de los 2-4 años con lo que se completa la circulación univentricular con baja mortalidad operatoria (< 5%). Durante el periodo de transición entre las fases C y D,

el niño cursa un periodo relativamente corto con cianosis de escaso significado clínico. A pesar de esta secuencia de precocidad (difundida e impulsada por Norwood en niños con hipoplasia de cavidades izquierdas), en determinados niños persisten parámetros hemodinámicos inapropiados; por ello, cuando el nivel de riesgo deducido de una estratificación hemodinámica se considera moderado, es posible completar la anastomosis cavopulmonar si a su vez se efectúa una fenestración de "descarga". Para niños con riesgo elevado, lo mejor es no continuar por el camino univentricular e intentar preservar la supervivencia con intervenciones paliativas o mediante trasplante cardíaco o cardiopulmonar según sea apropiado. En resumen, la combinación de una estrategia de precocidad operatoria y de selección rigurosa del candidato mejora los resultados inmediatos, si bien queda por ratificar que este protocolo expande la longevidad y la calidad de la vida de los supervivientes **(Tabla 33.3).**

5. **Fase E, adolescente y adulto.** Programa de evaluación tardía pautada e individualizada de los supervivientes (consulta especializada de Fontan con carácter interdisciplinar) para controlar su evolución y solventar los disturbios clinicohemodinámicos secundarios al bajo gasto crónico y a la disfunción endotelial que éste propicia (enteropatía pierde-proteínas, demineralización ósea, baja estatura, disturbios neurológicos, patología hepaticocongestiva, fenómenos tromboembólicos, entre otros).

No hay que olvidar que entre un 10-20% de los neonatos con atresia tricuspídea o VUDE no logran encaminarse a la vía quirúrgica univentricular, ya por óbito neonatal inmediato o secundario a las intervenciones paliativas previas (secuelas no deseadas de estas operaciones) de la fase B. La información actual destaca que, con el protocolo de precocidad operatoria y una rigurosa selección del paciente, la mortalidad inmediata del Glenn bidireccional se reduce a un 2-5%, y la del segundo tiempo disminuye drásticamente hasta valores por debajo del 3%. Asimismo, la comunidad científica espera que la longevidad del modelo univentricular sea más duradera, que la incidencia de complicaciones y/o reintervenciones disminuya y que la aptitud psicofísica del paciente durante el seguimiento sea óptima *(véase información de Pediatric Heart Network Fontan Cross-Sectional Study).*

La supervivencia del sistema univentricular total a 30 años oscila entre el 50-75% en distintas series, si bien en ellas se mezclan pacientes operados en diferentes periodos y con diversos protocolos o variantes técnicas. Las reintervenciones para solucionar secuelas o residuos quirúrgicos obstructivos con impacto hemodinámico no son infrecuentes y pueden alcanzar hasta un 40% de los pacientes **(Figura 33.9, Figura 33.10 y Figura 33.11).** El implante de marcapasos para tratar problemas eléctricos tampoco es excepcional. La fenestración deliberada y las comunicaciones residuales ("fugas") en el túnel lateral intraauricular o en la septación auricular que le es propia a la técnica auriculopulmonar podrán ocluirse debidamente cuando proceda mediante cateterismo intervencionista. La conversión de la técnica auriculopulmonar a cavopulmonar para optimizar la energía cinética del sistema univentricular y reducir la incidencia de arritmias que lleva consigo la auriculomegalia crónica es una reintervención que en pacientes seleccionados tiene beneficios inmediatos demostrados; también se describe la sustitución del túnel lateral intraauricular por conducto externo con el mismo propósito. El trasplante cardíaco se reserva para aquellos pacientes con complicaciones limitantes cuando no es posible recurrir a otros medios para su tratamiento; se asocia el trasplante hepático de forma excepcional en quienes se ha desarrollado cirrosis hepática o lesiones aún más graves (hepatoma).

| Riesgo hemodinámico pre-segundo tiempo con Glenn bidireccional previo | | | |
|---|---|---|---|
| | I - Bajo | II - Medio | III - Elevado |
| PAPm (mmHg) | ≤ 15 | 15-19 | ≥ 20 |
| PTDVI (mmHg) | ≤ 10 | 10-13 | ≥ 14 |
| RAP (u/m$^2$) | < 2 | 2-4 | > 4 |
| FE (%) | > 60 | 40-60<br>Fenestración | ≤ 40<br>Excluidos o fenestración |

FE: fracción de eyección de ventrículo izquierdo; PAPm: presión arterial pulmonar media; PTDVI: presión telediastólica de ventrículo izquierdo; RAP: resistencia arteriolar pulmonar;

**Tabla 33.3.** Estratificación del riesgo hemodinámico pre-segundo tiempo con Glenn bidireccional previo

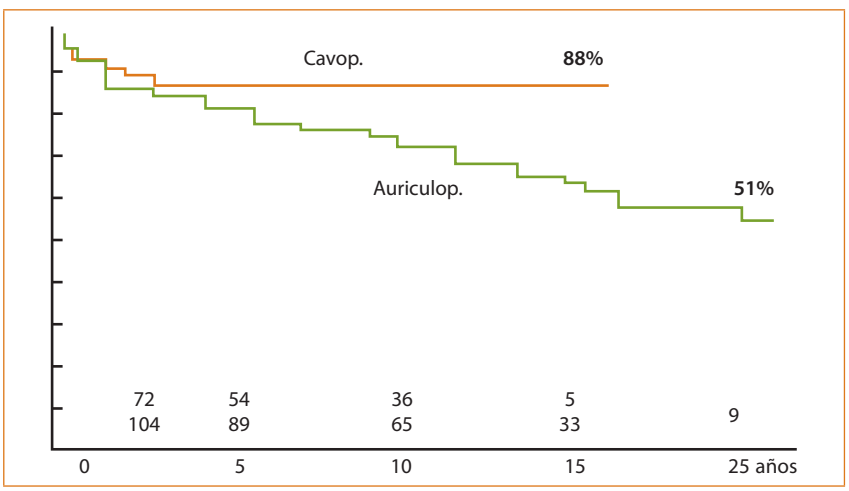



**Figura 33.9.** Curva actuarial de supervivencia ≥ 31 días (Hospital Ramón y Cajal)

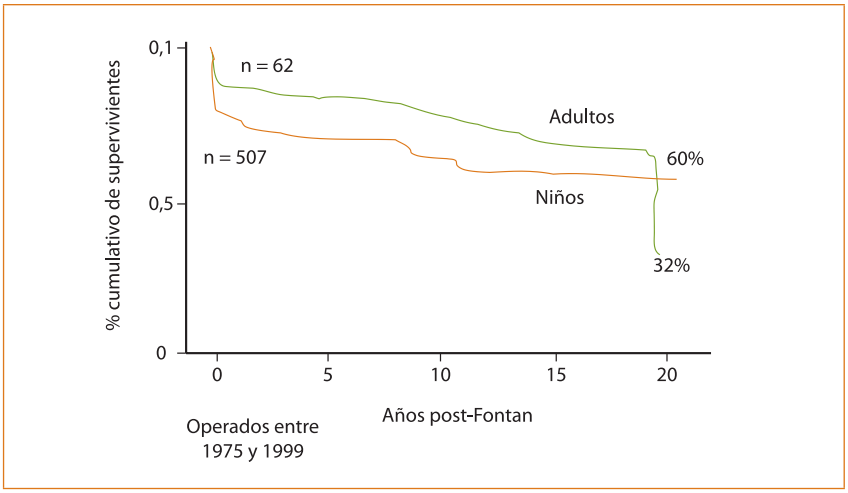



**Figura 33.10.** Curva actuarial de supervivencia ≥ 31 días (Hospital de Niños de Toronto)

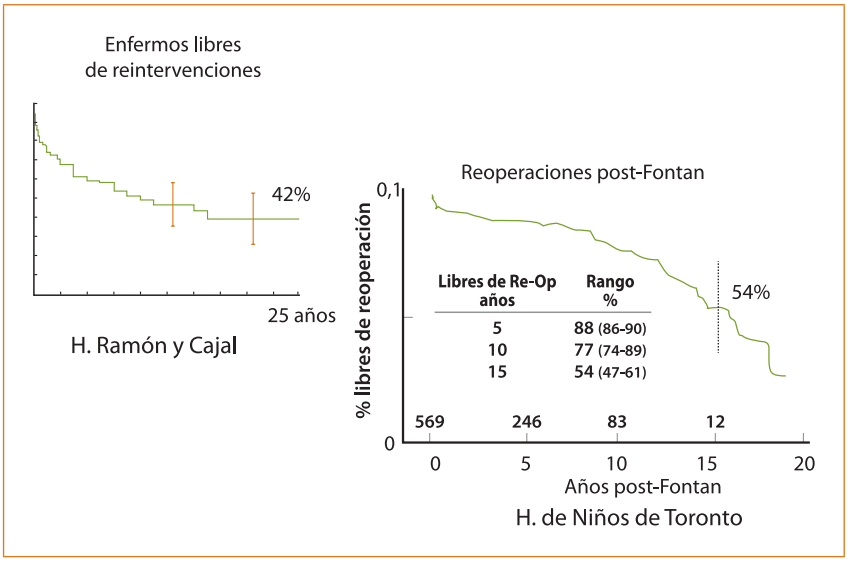



**Figura 33.11.** Curva actuarial de pacientes libres de reintervenciones (Hospital Ramón y Cajal, Hospital de Niños de Toronto)

## 33.9. Complicaciones a corto, medio y largo plazos

El Glenn bidireccional se tolera bien y las complicaciones son poco frecuentes; éstas aumentan tras la operación modificada de Fontan y obedecen a los efectos hemodinámicos del propio modelo circulatorio univentricular:

- **Hipertensión venosa sistémica y bajo gasto cardíaco.** En ambos casos con carácter crónico. La hipertensión venosa se eleva hasta el doble o más de la presión considerada normal en corazones biventriculares. Expone a los subsistemas linfático, vascular esplácnico, neurohumoral y endocrino a una función límite que se traduce en anormalidades de laboratorioy/o a través de manifestaciones clínicas bien definidas. La función endotelial se altera en el lecho vascular sistémico probablemente por la acción combinada entre hipertensión venosa y bajo gasto, cuya consecuencia sería el aumento de la resistencia regional. Se entiende que en el lecho vascular pulmonar, la ausencia de pulsatilidad prolongada en el tiempo induce cambios celulares moleculares en los vasos pequeños, de modo que en no pocos pacientes se desarrolla hiperresistencia arteriolar.
- Durante el seguimiento, alrededor del 50% de los supervivientes presenta un **aumento de las enzimas** hepáticas propiciadas por la congestión crónica del hígado que puede evolucionar a fibrosis hepática.
- Relacionado con el aumento de presión en el sistema linfático, en el posoperatorio inmediato del segundo tiempo operatorio, el **quilotórax** es una constante ocasionalmente acompañada de derrame pericárdico. Perdura entre 1-3 semanas y muy raramente más allá del mes; por ello, de rutina se utiliza dieta baja en grasas en los primeros meses posteriores a la operación. Pueden llegar a ser necesarias pericardiectomía y/o pleurodesis para paliar esta complicación. La fenestración reduce sustancialmente esta complicación.
- Alrededor de un 10-15% de los pacientes tiene anormalidades de la concentración de albúmina hasta el extremo de desarrollar **enteropatía pierde-proteínas,** que acontece en un 6-10% de los pacientes según diferentes estudios. Se admite que la determinación sistemática de antitripsina $\alpha$ en heces anticipa su aparición; unos valores elevados conjuntamente con otros datos clínicos y de laboratorio ratifican el diagnóstico. Carece de terapéutica específica, aun cuando se han ensayado diferentes tratamientos (heparina, corticoides, fenestración diferida); no obstante, es esencial corregir secuelas obstructivas si las hubiere, por lo que el cateterismo cardíaco diagnóstico y/o intervencionista ocupa un lugar preferente en el manejo de este síndrome. Cuando las acciones terapéuticas no controlan el cuadro, la alternativa inevitable es el trasplante cardíaco.
- A la enteropatía pierde-proteínas puede asociarse, asimismo, **disminución de la densidad ósea,** entre otras razones por el tratamiento con corticoides de la enfermedad principal.

- La **bronquitis plástica,** con expulsión de moldes mucinosos, es una rara pero grave complicación que ocurre en un 1% de los pacientes; su presencia obliga a una detallada reevaluación hemodinámica.
- La **deficiencia de los factores de coagulación** y la propia hemodinamia univentricular explican los **fenómenos tromboembólicos** que pueden observarse hasta en un 25% de los supervivientes. Existe controversia al respecto, pero parece necesaria la anticoagulación con dicumarínicos al menos durante el primer semestre del posoperatorio para continuar con antiagregantes en el seguimiento. De forma tardía (en adultos) se plantea reiniciar anticoagulación clásica.
- Alrededor del 50-60% de los pacientes precisan **tratamiento farmacológico,** que se administrará según proceda durante las revisiones anuales periódicas (cardiotónicos, vasodilatadores, anticongestivos, antialdosterónicos o antiarrítmicos), si bien la efectividad de algunos de ellos está en discusión.
- Las **taquiarritmias o bradiarritmias** son frecuentes con la técnica auriculopulmonar, apreciándose un incremento de las mismas cuanto mayor es el tiempo de seguimiento. En menor proporción, se presentan con la técnica del túnel intraauricular. Su incidencia aún parece menor en el conducto externo; no obstante, el paso del tiempo asignará a esta variable su verdadero peso clínico en cada una de las técnicas empleadas. Con todo, puede presentarse muerte súbita por arritmia reconocida previa o debido a tromboembolismo pulmonar o sistémico.
- **Disfuncion ventricular.** La función sistólica y diastólica del ventrículo único puede fracasar con el tiempo, si bien la información actual parece acentuar la prevalencia cuando la morfología ventricular principal es de tipo derecho.
- **Circulación pulmonar.** Se preconiza que los inhibidores de la 5-fosfodiesterasa (sildenafilo) o los antagonistas de la endotelina (bosentán) mejoran la capacidad de ejercicio de los pacientes con Fontan por lo que se propone su uso profiláctico (controvertido) o cuando se interprete por datos clínicos o hemodinámicos que puedan favorecer el gasto cardíaco.
- **Desarrollo neurológico.** Se han descrito déficits cognitivos leves, retraso del lenguaje, alteraciones de la atención, entre otros disturbios. La hemodinamia cerebral fetal puede jugar un papel relevante como causa de los mismos.
- **Cirrosis hepática.** Se describen diversas anormalidades tardías del parénquima hepático como nódulos regenerativos, cirrosis, incluso hepatoma como resultado (entre otros factores) del estasis esplácnico crónico con abolición del gradiente portocava e incremento de la presión portal.

La clase funcional de los supervivientes es mayoritariamente buena. Algo más del 60% de los niños se sitúan en el grado I-II de la clasificación publicada por la NYHA. La estrategia de intervenciones tempranas mejora la capacidad aeróbica con el ejercicio durante el seguimiento; asimismo, a pesar de lo descrito, no se detectan trastornos significativos del neurodesarrollo en la mayoría de los pacientes, si bien se admite que el rendimiento *(performance)* persiste por debajo de los límites alcanzados por la población normal.

El embarazo es posible en mujeres con un excelente estado clínico posoperatorio, siempre bajo la supervisión de unidades obstétricas-perinatales para alto riesgo. La información actual (reducida, por cierto) confirma el éxito de la gestación y del parto en alrededor del 50% de los embarazos, pero a su vez ratifica que la mortalidad fetal, el crecimiento intrauterino retardado y la prematuridad no son infrecuentes.

La comunidad internacional entiende que el modelo circulatorio univentricular en humanos tiene vida limitada y que el trasplante cardíaco será la última estación para prolongar la vida en estos pacientes. En un intento de atenuar las complicaciones de la circulación univentricular total, algunos centros reflexionan si retrasar o no completar el procedimiento de Fontan (los pacientes sólo quedan con la reparación de Glenn). Otros grupos proponen (en pacientes con los estadios quirúrgicos completos) mantener permeable la fenestración el mayor tiempo posible (en ausencia de efectos hematológicos secundarios: hematocrito elevado) para asegurar un gasto cardíaco adecuado. Por otra parte, los ingenieros biomédicos continúan buscando nuevos diseños o modificaciones de la circulación de Fontan, desarrollando por ejemplo dispositivos mecánicos a implantar en el túnel lateral o conducto externo que propulsen el flujo sistémico hacia el lecho pulmonar con objeto de aumentar el gasto cardíaco y al tiempo disminuir la presión venosa sistémica. Puede asegurarse que la odisea de la circulación univentricular iniciada en 1971 todavía continúa.

## 33.10. Seguimiento clínico pediátrico

El seguimiento se basa en el conocimiento de las necesidades del paciente con cianosis crónica y de las complicaciones específicas de la cirugía de Fontan modificada. La cianosis condiciona una auténtica enfermedad multisistémica con repercusiones que el clínico debe conocer.

La hipoxia crónica condiciona eritrocitosis secundaria, que a su vez necesita una adecuada ingesta de hierro; sin aportes adecuados es frecuente la aparición de ferropenia, que a su vez empeora la hipoxia tisular al originar hematíes pequeños y poco deformables. La carencia de hierro se manifiesta por mialgias, debilidad muscular, cefalea, disminución de la capacidad para realizar ejer-

cicio, disturbios visuales y parestesias, y debe tratarse con ferroterapia (a dosis bajas, 1 mg/kg/día). La poliglobulia (secundaria a hipoxia) da lugar a un síndrome de hiperviscosidad que empeora la hipoxia y cuya sintomatología puede ser indistinguible y agravada por la presencia concomitante de ferropenia. En general, puede afirmarse que la clínica de este síndrome sólo ocurre con hematocrito del 70%. De especial importancia resulta evitar precozmente situaciones de deshidratación que conducirían a un agravamiento del síndrome de hiperviscosidad. Puede presentarse un aumento de la producción de bilirrubina no conjugada, lo que puede inducir cólicos biliares o colecistitis aguda; asimismo, la uricemia aumenta por incremento de la producción y disminución del aclaramiento.

El retraso del crecimiento es más frecuente en estos niños que en cardiópatas no cianóticos, por lo que la ingesta calórica debería alcanzar los 150 kcal/kg/día. La alimentación debería suplementarse con hidratos de carbono y/o grasas de tipo triglicéridos de cadena media (MCT) cuando el volumen de la ingesta no permita alcanzar las calorías requeridas. En caso de dietas hiperosmolares se ofrecerá agua entre las tomas para evitar la hiperviscosidad. Sólo se aconseja restricción de líquidos y sal cuando los niños estén en situación de insuficiencia cardíaca; en el resto de las situaciones se permite una ingesta moderada de sal, añadiéndose diuréticos en los casos necesarios. En el posoperatorio del Fontan y/o existencia de quilotórax, la ingesta de grasa deberá realizarse únicamente en forma de MCT.

Se deberá evitar el deporte competitivo, pero no debe restringirse la educación física en el colegio; los propios pacientes deberán establecer sus límites de tolerancia. Es aconsejable que practiquen ejercicios isotónicos y no isométricos, y que eviten los deportes de contacto en el caso de que estén anticoagulados o de que sean portadores de marcapasos.

Los niños deben seguir el calendario de vacunación normal, siendo muy aconsejable añadir la vacunación frente al neumococo, meningococo, VRS y varicela. Resulta muy útil administrar de forma profiláctica paracetamol para evitar la reacciones vacunales febriles. En el caso de pacientes con anticoagulación, se evitará la administración intramuscular de las vacunas.

No se debe desaconsejar el viaje en avión, ya que, si bien la mayoría de los vuelos (6.000-8.000 pies de altitud) producen un descenso discreto de la presión parcial de oxígeno, se tolera bien por el paciente.

La profilaxis antibacteriana será la indicada según las pautas habituales. Asimismo, muchos niños reciben inotrópicos, diuréticos, IECA, anticoagulación con dicumarínicos o antiagregación con AAS, por lo que el pediatra deberá conocer los posibles efectos secundarios, así como las interacciones farmacológicas de dichos fármacos.

## Ideas para recordar

- La atresia tricuspídea "clásica" y el VUDE izquierdo comparten presentación clínica y reparación quirúrgica paliativa comparables.
- La atresia tricuspídea clásica se caracteriza por la agenesia congénita de la válvula tricúspide sin comunicación directa entre la aurícula y el ventrículo derecho. Su prevalencia es de 0,06-0,07‰ de los recién nacidos vivos.
- Existen variantes anatómicas según el modo y tipo de la conexión AV y ventrículo arterial. Usualmente están presentes la CIV y la estenosis subpulmonar.
- Su fisiopatología, en general, se basa en la anatomía de los grandes vasos, la presencia y tamaño de la CIV, y la cuantía del flujo pulmonar.
- En la atresia tricuspídea el vaciado de la AD a la izquierda se efectúa a través de una CIA o foramen oval. En determinados neonatos con estenosis pulmonar grave se requiere mantener permeable el *ductus* arterioso.
- La clínica más frecuente en el recién nacido es la cianosis y el soplo; otros escenarios clínicos dependen de las lesiones asociadas.
- El ECG muestra crecimiento de la AD (P "pulmonar") y eje superoizquierdo con disminución de los voltajes de VD.
- El diagnóstico definitivo, así como definir la anatomía y lesiones asociadas, se realiza por ecocardiografía.
- Junto con la estabilización inicial se debe administrar prostaglandinas en aquellos pacientes con flujo pulmonar *ductus*-dependiente.
- El manejo quirúrgico es paliativo en dos o tres tiempos hasta terminar en la cirugía de Fontan modificada (univentricularización total) que separa completamente las circulaciones pulmonar y sistémica.
- La supervivencia tras la corrección paliativa con técnica bicavopulmonar a 20 años oscila entre el 70-80%. La morbilidad a largo plazo incluye arritmias, trombosis, enteropatía pierde-proteínas, bronquitis plástica obliterante, disfunción ventricular, cirrosis hepática, entre otras.
- En el seguimiento médico se incluye vacunación adecuada, profilaxis de la endocarditis infecciosa y contra el VRS, consejo para evitar deportes competitivos y realizar ejercicio físico principalmente isotónico.

# Bibliografía


- Bridges N, Lock JE, Castaneda A. Baflle fenestration with subsequent transcatheter closure: modification for the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation* 1990; 82: 1681-1689.
- Bull K. The Fontan procedure: lessons from the past. *Heart* 1998; 79: 213-214.
- Burke R, Jacobs J, Ashraf M, *et al.* Extracardiac Fontan operation without cardiopulmonary bypass. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 1175-1177.
- Caffarena JM Jr, Gómez Ullate JM. Corazón univentricular con estenosis subaórtica. Paliación en el recién nacido. *Cir Cardiov* 1997; 4: 48-55.
- Cannobio MM, Mair D, van del Velde M, Koos B. Pregnancy outcomes after Fontan repair. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 1126-1132.
- Cazzaniga M, Fernández Pineda L, Villagrá F, *et al.* Operación modificada de Fontan o variantes efectuadas en un solo tiempo quirúrgico. Determinantes de mortalidad. *Rev Esp Cardiol* 2002; 55: 391-412.
- Cazzaniga M, Vázquez Martínez JL. *Atresia tricúspide y corazón univentricular.* cap. 28. 377-415. www.secardioped.org.
- Cazzaniga M. Cardiopatías congénitas más frecuentes en el neonato. En: *Cuidados especiales del feto y el recién nacido. Vol II.* Sola A, Rogido M (eds.). Buenos Aires. Científica Americana, 2001; 1274-1314.
- Choussat A, Fontan F, Besse P, *et al.* Selection criteria for Fontan's procedure. En: *Pediatric Cardiology*. Anderson RH, Shinebourne EA (eds.). Edinburgh. Churchill Livingstone, 1978; 559-566.
- Chung T. Assessment of cardiovascular anatomy in patients with congenital heart disease by magnetic resonance imaging. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 18-26.
- Cohen M, Bush D, Ferry RJ, *et al.* Somatic growth failure after then Fontan operation. *Cardiol Young* 2000; 10: 438-439.
- De Leval M, Kilner Ph, Gewillig M, *et al.* Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 682-695.
- Durongpisitkul K, Porter C, Cetta F, *et al.* Predictors of early and late-onset supraventricular tachyarrhythmias after Fontann. *Circulation* 1998; 98: 1099-1107.
- Fernández Pineda L, Cazzaniga M, Villagrá F, *et al.* La operación de Glenn bidireccional en 100 casos con cardiopatías congénitas complejas. Factores del determinante del resultado quirúrgico. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 1061-1074.
- Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26: 240-248.
- Forbess J, Visconti K, Bellinger D, Jonas R. Neurodevelopmental outcomes in children after de Fontan operation. *Circulation* 2001; 104: I-127-132.
- Freedom RM, Benson LN, Smallhorn (eds). *Neonatal heart disease.* Berlín. Springer-Verlag, 1992; 269-284.
- Freedom RM, Yoo SJ, Mikailian H, Williams WG (eds). *The natural and modified history congenital heart disease.* Balckwell Publishing, 2004; 381-385; 408-424; 435-459.
- Fyler D, Buckley G, Hellenbrand W, Cohn H. Report of the New England Regional Infant Cardiac Care Program. *Pediatrics* 1980; 65: 376.
- Garne E and the Eurocat Working Group. Prenatal diagnosis of six major cardiac defects in Europe: population based study. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2001; 80: 224-228.
- Gentles T, Mayer JE Jr, Gauvreau K, *et al.* Fontan operation in five hundred consecutive patients: early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 30: 1032-1038
- Glenn WWL. Circulatory bypass of the right side of the heart. *New Engl J Med* 1958; 259: 117-120.
- Hausdorf G, Schneider M, Konertz W. Surgical preconditioning and completion of total cavopulmonary connection by interventional cardiac catheterisation: a new concept. *Heart* 1996; 75: 403-409.
- Heh Th, Williams W, McCrindle B, *et al.* Equivalent survival following cavopulmonary anastomosis shunt: with or without procedure. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 16: 111-116.
- Hoffman JI. Congenital heart disease. En: *Congenital heart disease.* Gillette P (ed.). Pediatric Clinics of North America. WB Saunders Co. 1990; 37: 25-43.
- Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease. II prenatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 155-165.
- Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: I postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 103-113.
- Jacobs M, Norwood W. Fontan operation: influence of modifications on morbidity and mortality. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 945-951.
- Kaulitz R, Ziemer G, Bergmann F, *et al.* Atrial thrombus after the Fontan-operation. Predisposing factors, treatment and prophylaxis. *Cardiol Young* 1997; 7: 37-43.

- Kaulitz R, Ziemer G, Paul Th, *et al.* Fontan-type procedures: residual lesions and late interventions. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 778-785.
- Kreutzer G, Galíndez E, Bono H, *et al.* An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 66: 613-621.
- Lan Y, Chang R, Laks H. Outcome of patients with double-inlet left ventricle or tricuspid atresia with transposed greart arteries. *JACC* 2004; 43: 113-119.
- Lecour-Gayet FG, Lanning C, Stoica S, *et al.* An artificial right ventricle for failing Fontan: in vitro and computational study. *Ann Thorac Surg* 2009; 88: 170-176.
- Maertens L, Hagler D, Sauer U, *et al.* Proteing-losing enteropathy after the Fontan operation: multicenter study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115: 1063-1073.
- Mair D, Puga F, Danielson G. The Fontan procedure for tricuspid atresia: early and late results of a 25-year experience with 216 patients. *JACC* 2001; 37: 933-939.
- Marcelletti C, Corno A, Giannico S, *et al.* Inferior vena cava-pulmonary extracardiac conduit: a new right ventricular by-pass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 228-232.
- Marcelletti C, Hanley F, Mavroudis C, *et al.* Revision of previous Fontan connections to total extracardiac cavopulmonary anastomosis: a multicenter experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 199: 340-346.
- Maroto Monedero C, Camino López M, Girona JM, Malo Concepción P. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 49-66.
- Mayer J, Helgason H, Jonas R, *et al.* Extending the limits for modified Fontan procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92: 1021-1028.
- Mendoza A, Alberta L, Ruiza E, *et al.* Operación de Fontan. Estudio de factores hemodinámicos asociados a la evolución posoperatoria. *Rev Esp Cardiol* 2012; 65: 356-362.
- Norwood W, Jacobs M. Fontan's operation in 2 stages. *Am J Surg* 1993; 166: 548-541.
- Odegard K, McGowan F, Zurakowski D, *et al.* Procoagulant and anticoagulant factor abnormalities following the Fontan procedure: increased factor VIII may predispose to thrombosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125: 1260-1267.
- Ono M, Boethig D, Goerler H, *et al.* Clinical outcome of patients 20 years after Fontan operation: effect of fenestration on late morbidity. *Eur J Cardiothorac Sur* 2006; 30: 923-929.
- Orie JD, Anderson C, Ettedgui JA, *et al.* Echocardiographic-morphological correlations in tricuspid atresia. *Am J Cardiol* 1995; 26: 750-758.
- Petrossian E, Reddy V, McElhinney D, *et al.* Early results of the extracardiac conduit Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 688-696.
- Quero Jiménez M, Maitre Azcárate MJ, Brito Pérez J, *et al.* Anastomosis cavo-atriopulmonar. *Rev Esp Cardiol* 1993; 46: 101-117.
- Rosenthal A, Dick II Mc. Tricuspid atresia. En: *Heart disease in infants, children and adolescents.* 5.ª ed. Emmanouilides G, Riemenscneider T, Allen H, Gutgesell H (eds.). Moss and Adams. Williams & Wilkins; 1995. Section III. Part D.
- Rychik J. Forty years of the Fontan operation: a failed strategy. *Sem Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2010; 13(1): 96-100.
- Sade R, Fyfe D. Tricuspid atresia: current concepts in diagnosis and treatment. En: *Congenital heart disease.* The Pediatric Clinics of North America. Gillette P (ed.). WB Saunders Company, 1990; Volume 37. 151-169.
- Sánchez Quintana D, Climent V, Ho SY, *et al.* Myoarchitecture and connective tissue in hearts with tricuspid atresia. *Heart* 1999; 81: 182-191.
- Sharland G. Tricuspid valve abnormalities. En: *Textbook of fetal cardiology.* Allan L, Hornberger L, Sharland G. Greenwich Medical Media, 2000; 133-138.
- Stamm C, Friehs I, Mayer JE, *et al.* Long-term results of the lateral tunnel operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 28-41.
- Thorne SA, Hooper J, Kemp M, Somerville J. Gastro-intestinal protein loss in late survivors of Fontan surgery and other CHD. *Eur Heart J* 1998; 19: 514-520.
- Troutman W, Barstow T, Galindo A, Cooper D. Abnormal dynamic cardiorespiratory responses to excercise in pediatric patients after Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 668-673.
- Van Nieuwenhuizen R, Peteres M, Lubbers L, *et al.* Abnormalities in liver function and coagulation profile following the Fontan procedure. *Heart* 1999; 82: 40-46.

# 34

# Anomalías de las venas pulmonares

Enrique García Torres*
Lorenzo Galletti Scaglione**
María Victoria Ramos Casado***

** Unidad de Cirugía Cardíaca Infantil. Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid*
*** Cirugía Cardíaca. Ospedale Papa Giovanni XXIII. Bergamo (Italia)*
**** Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid*

***OBJETIVOS***

- Distinguir los diferentes tipos de conexiones anómalas de las venas pulmonares según su embriología, tanto parciales como totales.
- Conocer la fisiopatología de las anomalías de las venas pulmonares para entender la sintomatología y el manejo médico de estos pacientes.
- Establecer las indicaciones quirúrgicas de dichas entidades y destacar las situaciones urgentes.
- Adquirir un conocimiento básico de las técnicas quirúrgicas utilizadas, las complicaciones y los principales motivos de reintervención quirúrgica de estos pacientes en su evolución.

Para entender las diferentes presentaciones anatómicas de conexión anómala de venas pulmonares (CAVP), es necesario tener un conocimiento básico del desarrollo embrionario del sistema venoso pulmonar. El mecanismo embriopatogénico responsable del desarrollo de la CAVP es la falta de crecimiento de la vena pulmonar primitiva que surge del techo de la AI, lo que permite el desarrollo de los canales primitivos que drenan la sangre del seno venoso pulmonar (SVP) hacia los sistemas venosos cardinales y umbilicovitelino.

Otras explicaciones alternativas para la conexión anómala a la AD son el nacimiento ectópico de la vena pulmonar común en el techo de esa cámara cardíaca y la malposición del tabique interauricular desviado hacia la izquierda. Las conexiones venosas pulmonares anómalas de tipo parcial se explican por la división del SVP en dos partes, la izquierda, que se conecta con la AI a través de la vena pulmonar primitiva, y la derecha, que se continúa con cualquiera de los colectores primitivos.

## 34.1. Conexión venosa pulmonar anómala parcial

### Definición y anatomía

Consiste en la anomalía congénita en la que una o más de las venas pulmonares están conectadas a una vena sistémica. La conexión anómala parcial comprende un espectro amplio de formas anatómicas. Generalmente, las venas pulmonares izquierdas conectan con derivados del sistema cardinal izquierdo (seno coronario y vena innominada izquierda) y las derechas con los del sistema cardinal derecho (VCS o VCI). La conexión anómala más frecuente es a la VCS, y la segunda a la AD, aunque estas entidades se engloban como defecto seno venoso y malposición del *septum primum,* ya que su alteración embriológica se debe a una reabsorción normal de la vena pulmonar común

asociada a defectos que resultan en un drenaje anormal total o parcial, pero con conexión normal de las venas pulmonares. Al margen de las anteriores, la más frecuente es de las venas pulmonares izquierdas a la vena innominada, seguida por la de venas derechas a la VCI:

- **Venas pulmonares derechas a VCS.** Generalmente, son las venas del lóbulo superior las que drenan en la VCS; se suele acompañar de una CIA (rara vez septo íntegro). A veces existe VCS izquierda. La conexión anómala de una vena única a la VCS puede ser una lesión aislada o formar parte del defecto seno venoso.
- **Venas pulmonares derechas a VCI.** Todas las venas derechas o sólo las del lóbulo medio e inferior entran en la VCI justo por encima o debajo del diafragma. Generalmente, el septo interauricular está intacto. Esta malformación se conoce como **síndrome de la cimitarra** y se asocia a otras anomalías extracardíacas (hipoplasia del pulmón derecho, alteración del sistema bronquial, pulmón en herradura, dextrocardia secundaria, hipoplasia de arteria pulmonar derecha, colaterales de aorta a pulmón derecho, secuestro pulmonar, alteraciones vertebrales, escoliosis y riñón en herradura, entre otras) y cardíacas (defecto del tabique interventricular, CIA, *ductus* persistente, coartación de aorta, tetralogía de Fallot o VD de doble salida).
- **Venas pulmonares izquierdas a VCI.** Raro. No se asocia a defecto intracardíaco y los pulmones son normales.
- **Venas pulmonares izquierdas a vena innominada.** Las venas del lóbulo superior o de todo el pulmón se conectan a dicha vena innominada a través de una vía presente en el periodo embrionario, la vena vertical, que está localizada más posteriormente que la VCS izquierda. Existe un defecto interauricular *ostium secundum* (rara vez el septo íntegro).
- **Otras localizaciones de venas izquierdas:** seno coronario, VCS derecha, vena subclavia izquierda, vena ácigos…

La conexión parcial anómala pulmonar se puede asociar con otros defectos cardíacos, generalmente en pacientes con heterotaxia visceral y poliesplenia, debido a malposición del *septum primum*. También se asocia en pacientes con síndrome de Turner y de Noonan, y, en raras ocasiones, con tetralogía de Fallot (0,6%).

## Fisiopatología

Se produce un aumento del flujo pulmonar, como consecuencia de la recirculación de sangre oxigenada a través de los pulmones. La situación hemodinámica depende de varios factores, como el número de venas con conexión anómala, la localización de dicha conexión, la presencia o ausencia de CIA y el tamaño de la misma:

- **Conexión parcial anómala sin CIA.** La proporción de sangre que drena de forma anómala vendrá determinada por el número de venas conectadas, la resistencia del lecho vascular normal y anormalmente conectado, la distensibilidad de la aurícula donde drenan y la presencia y grado de obstrucción al flujo arterial pulmonar. Cuando sólo existe una vena conectada de forma anómala, el drenaje anómalo es de un 20-25% del total del flujo pulmonar, por lo que suele ser asintomático. Cuando son todas excepto una las venas que drenan de forma anómala, supone un 80% del flujo total y se comporta como un drenaje total. La cantidad del *shunt* izquierda-derecha en un paciente con conexión parcial anómala de lóbulos superiores varía según el grado de actividad (reposo o en ejercicio) y la posición del cuerpo (supino o de pie).
- **Conexión parcial anómala con CIA:**
  - *CIA pequeña.* Igual que en la conexión parcial anómala sin CIA.
  - *CIA grande.* En un paciente con CIA, se sabe que existe un *shunt* preferencial izquierda-derecha del pulmón derecho; por tanto, aunque los dos pulmones drenen de forma anómala, es el derecho el que participa más en el *shunt*.

## Presentación clínica y criterios diagnósticos

### Clínica

La conexión anómala de una vena es generalmente asintomática. Si son todas las venas excepto una, la clínica sería semejante al drenaje total anómalo. La cianosis en los niños es más rara aunque exista *shunt* derecha-izquierda según la localización de la conexión anómala; suele aparecer posteriormente, por los cambios en la vasculatura pulmonar. En el caso del síndrome de la cimitarra, los síntomas aparecen de forma precoz, con HTP, debido a las anomalías asociadas (colaterales sistemicopulmonares, estenosis de venas pulmonares, alteraciones del parénquima pulmonar). La exploración clínica suele ser la propia de la CIA asociada cuando existe.

### Diagnóstico

- **ECG.** Generalmente, normal. Puede verse patrón rR' y rSR'. En casos de HTP, se pueden ver ondas P picudas e hipertrofia del VD.
- **Rx Tx.** Flujo pulmonar aumentado y dilatación ventricular. En ocasiones, pueden verse sombras en el borde derecho o izquierdo de la silueta cardíaca según sean las venas derechas o izquierdas las que drenen en la VCS, la vena ácigos o la vena innominada.
- **Ecocardiografía.** Se trata del método diagnóstico principal y más accesible. De forma típica, las venas sistémicas distales a la conexión de las venas pulmonares están dilatadas, como signo del flujo aumentado. En los casos en los que el drenaje es al seno coronario, hay que distinguirlo de la presencia de VCS izquierda. En ocasiones puede ser útil la **ETE.**
- **RM.** El amplio campo visual, la orientación espacial y la naturaleza tridimensional del estudio hacen que la RM sea la

prueba ideal para la evaluación de las anomalías de las venas pulmonares.

- **Cateterismo cardíaco.** Sólo en casos particulares, especialmente si se sospecha la existencia de HTP o si se precisa realizar embolización de colaterales en el síndrome de la cimitarra.

## Tratamiento

### Tratamiento médico

El tratamiento médico está indicado si existen signos de fallo cardíaco por el aumento del flujo pulmonar. Si existen alteraciones del parénquima pulmonar asociadas, el tratamiento debe ser quirúrgico.

### Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico está indicado en todos los casos con evidencia de sobrecarga de volumen del VD (generalmente, estos enfermos tienen Qp/Qs > 1,5). Representan una excepción los casos de síndrome de la cimitarra acompañados por hipoplasia pulmonar en los que la operación está indicada por las complicaciones ligadas al secuestro pulmonar.

- **Defecto seno venoso**. El principio de tratamiento es redirigir el drenaje de las venas pulmonares hacia la AI, creando una tunelización intraauricular con un parche biológico (pericardio) o sintético. A veces, es necesario ampliar la CIA. Si las venas pulmonares drenan claramente en la VCS, el túnel que se crea tiene la potencialidad para obstruirla; en este caso, se necesita ampliar la unión cavoauricular mediante un parche o, alternativamente, seccionar la VCS y, después de haberla movilizado, reimplantarla sobre la orejuela derecha (procedimiento de Warden). Esta segunda técnica evita manipulaciones y suturas en la zona del nodo sinusal y las arritmias que pueden derivarse.
- **Conexión anómala parcial a VCI.** En presencia de CIA, se divide y se conecta la vena en la pared auricular derecha opuesta a la CIA y se sigue la reparación como en el drenaje parcial a la AD.
- **Conexión al seno coronario.** Se repara igual que el drenaje total al mismo.
- **Conexión a vena innominada.** Si sólo es el lóbulo superior, se puede dejar sin corregir, pero si es también el inferior, se liga la vena vertical en su unión con la innominada y se secciona; el final de la vertical se abre oblicuamente y se anastomosa a la AI en la base del apéndice de la AI.
- **Drenaje a la AD debido a malposición del septo.** Debe ser individualizado, debido a los defectos asociados. Existen tres grupos de pacientes:
  - *Concordancia AV y reparación biventricular.* Se amplia la CIA y se construye un nuevo septo redirigiendo los drenajes venosos pulmonares a la AI.
  - *Discordancia AV y reparación biventricular.* Las venas pulmonares con un parche son redirigidas al ventrículo sistémico y las sistémicas al pulmonar.
  - *Reparación univentricular.* La malposición del *septum primum* no es determinante.

## Resultados

La mortalidad quirúrgica para la reparación de la mayoría de drenajes pulmonares anómalos parciales es superponible a la de la CIA y, por tanto, tiende a ser nula. Por esta razón, es difícil establecer factores ligados a mal pronóstico. Los pocos enfermos que fallecen generalmente son adultos con historia de insuficiencia cardíaca crónica, o como consecuencia de accidentes cerebrovasculares. La supervivencia a largo plazo es similar a la de la población normal y el resultado funcional es excelente, con desaparición de los síntomas y normalización del tamaño de las cavidades cardíacas prácticamente en todos los enfermos. Las complicaciones a largo plazo, raras pero descritas, se deben al ritmo auricular por la sutura y cicatrización en la unión cavoauricular.

## Revisiones de cardiología

Dependen, principalmente, de los síntomas y de la edad del paciente. Durante el primer año de vida, y si existen síntomas de fallo cardíaco, se deben realizar cada 3–6 meses. En situaciones con otras anomalías asociadas, las revisiones serán más frecuentes, si la clínica así lo determina, hasta la realización de la cirugía.

# 34.2. Drenaje venoso pulmonar anómalo total

## Definición y anatomía

El DVPAT es una malformación en la que no existe conexión directa entre ninguna de las venas pulmonares y la AI; todas las venas pulmonares se conectan con la AD o una de sus venas tributarias. Es una cardiopatía rara (tiene una incidencia del 1,5-3% entre todas las CC) y se manifiesta con mayor frecuencia en los varones. Los drenajes venosos pulmonares anómalos comprenden un amplio espectro de cardiopatías, tanto desde el punto de vista anatómico como fisiopatológico. Clásicamente, según la clasificación de Darlin **(Figura 34.1),** se dividen en:

- **Drenajes supracardíacos** (45% de los casos). Usualmente, la conexión es a una vena vertical izquierda que drena en la vena innominada. Menos frecuente es la conexión en la VCS o en la unión de ésta con la AD (típico en los síndromes de heterotaxia), y muy raro es el drenaje en la vena ácigos.

- **Drenajes cardíacos** (25%). La conexión suele ser al seno coronario o, más raro, directamente en la AD.
- **Drenajes infracardíacos** (25%). Generalmente, las venas pulmonares drenan en el sistema portal y en el *ductus* venoso. Menos comunes son los drenajes en las venas gástricas, hepáticas y en la VCI.
- **Drenajes mixtos** (5%). Parte del sistema venoso pulmonar drena en un territorio y parte en otro. El tipo más común es el drenaje del pulmón izquierdo (usualmente, la vena lobar superior) en vena vertical izquierda y las restantes en el seno coronario.

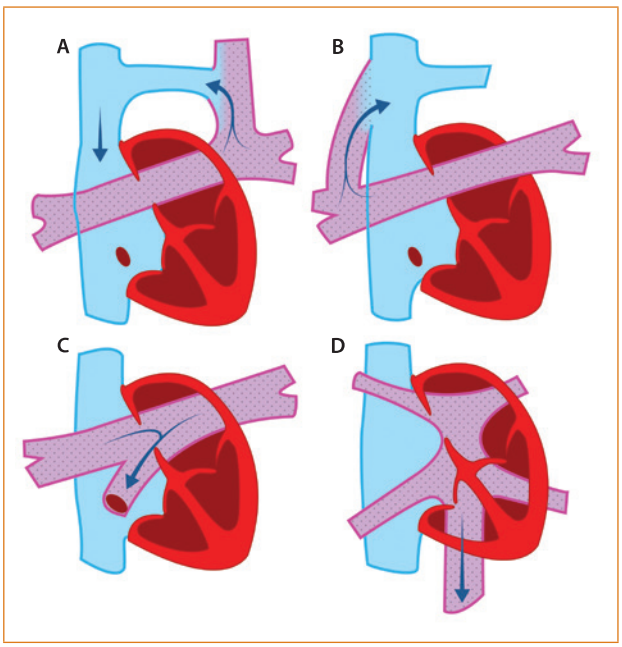



**Figura 34.1. A:** drenaje supracardíaco a través de vena vertical hacia la vena innominada. Disposición transversa del colector venoso. **B:** drenaje supracardíaco hacia la VCS. **C:** drenaje cardíaco a través del seno coronario a la AD. **D:** drenaje infracardíaco a través de vena descendente que atraviesa el diafragma. Colector en forma de árbol

Independientemente de cómo sea la conexión con las estructuras venosas sistémicas, las venas pulmonares usualmente convergen para formar un seno (o colector) común de las venas pulmonares.

Una condición asociada, extremamente grave y que determina la presentación clínica, es la presencia de **obstrucción,** que generalmente se debe a una estenosis en el colector que conecta el tronco común de las venas pulmonares al sistema venoso sistémico. La presencia de obstrucción es prácticamente constante en pacientes con drenaje infracardíaco y en la vena ácigos, está presente en el 65% de las conexiones a la vena cava, en el 40% de drenajes en vena innominada y en el 40% de los mixtos. Es menos común en los drenajes cardíacos, aunque se ha encontrado hasta en el 30% de pacientes con drenaje a seno coronario. Una estenosis localizada puede estar presente en la unión de la vena vertical izquierda con la vena innominada o el seno común de las venas pulmonares. Una obstrucción grave puede también estar causada por lo que se llama ***vascular vice,*** en la que la vena vertical pasa posterior (en lugar de anterior) a la arteria pulmonar izquierda y, por tanto, se encuentra comprimida por ésta y el bronquio izquierdo. En los drenajes al seno coronario, la estenosis puede ocurrir en la unión del tronco común de las venas pulmonares y el seno coronario o, más raramente, a nivel del orificio del seno coronario. En los drenajes infracardíacos, el colector puede ser restrictivo en su unión con la vena porta o con el *ductus* venoso, o simplemente ser comprimido en su paso por el orificio diafragmático. Raramente la obstrucción depende de estenosis o hipoplasia de la venas pulmonares o por un FOR.

### Anatomía cardíaca

Debido a la necesidad de una comunicación entre la circulación sistémica y pulmonar, siempre existe un FOP o una CIA de tamaño adecuado sin gradiente entre AD y AI. La AD siempre es más amplia de lo habitual y su pared más espesa, mientras que la AI es más pequeña, probablemente debido a la ausencia del componente venoso pulmonar. Los estudios anatómicos demuestran que el VI tiene dimensiones y masa normales, aunque no es infrecuente que la cavidad parezca pequeña, principalmente debido al aplastamiento y abombamiento del septo interventricular causado por la sobrecarga de volumen y presión del VD. Las dimensiones de este último dependen de la cantidad de flujo pulmonar, de la presencia o ausencia de estenosis de las venas pulmonares y del tipo de conexión (generalmente, el VD está dilatado en los drenajes supracardíacos y normal en los infracardíacos).

### Vascularización pulmonar

La mayoría de niños con esta cardiopatía presenta algún grado de HTP y, por tanto, se encuentran anomalías estructurales (aumento de la muscular en las arteriolas, engrosamiento de la pared venosa), frecuentemente en los pulmones, incluido en neonatos.

### Anomalías asociadas

Además de la CIA ya citada, la mayor parte de niños sintomáticos no presentan otras malformaciones. En todos los enfermos operados en las primeras semanas (drenajes obstructivos), está presente el *ductus*. Están descritas anomalías cardíacas graves asociadas en autopsias y en enfermos con síndrome de heterotaxia.

## Fisiopatología

Debido a que ambas circulaciones, sistémica y pulmonar, vuelven a la AD en todas las formas de drenaje anómalo, la supervivencia del paciente depende de la presencia de un cortocircuito derecho-izquierdo, que prácticamente se debe siempre a un FOP, raramente restrictivo. La mezcla total de retorno venoso sistémico

y pulmonar determina un grado variable de cianosis en todos los pacientes. La cianosis dependerá de la cantidad de flujo pulmonar con respecto al sistémico, que, a su vez, depende de la presencia (así como gravedad) o ausencia de obstrucción venosa pulmonar. La obstrucción venosa casi siempre se acompaña de HTP a nivel sistémico. Si no hay obstrucción, el flujo pulmonar estará aumentado (como en los casos de CIA amplia), debido a la elevada distensibilidad del VD. El aumento de flujo pulmonar también puede causar aumento de la presión pulmonar, pero raramente a nivel sistémico. La obstrucción venosa y el aumento de flujo pulmonar son causa de aumento del líquido extravascular pulmonar, principalmente intersticial, que en los casos de obstrucción grave puede progresar a edema alveolar.

La persistencia de comunicaciones vasculares fetales puede también afectar la hemodinámica y, por tanto, la presentación clínica durante el periodo neonatal.

## Presentación clínica y criterios diagnósticos

Las manifestaciones clínicas de los DVPAT dependen, principalmente, de la presencia y gravedad de la obstrucción venosa pulmonar. El espectro de signos y síntomas varía desde neonatos con edema pulmonar y *shock* cardiogénico hasta jóvenes adultos con signos y síntomas de insuficiencia cardíaca derecha.

### Obstrucción venosa pulmonar grave

El paciente con obstrucción grave presenta cianosis importante al nacimiento, aunque en las primeras horas, debido al aumento del flujo pulmonar, dicha cianosis puede disminuir. Como consecuencia del edema pulmonar por aumento de la presión venosa pulmonar aparece un cierto grado de disnea. La clínica puede comenzar horas después del nacimiento o tardar días o semanas, dependiendo del sitio y magnitud de la obstrucción; en la mayoría de los pacientes, los síntomas serán evidentes durante la primera semana de vida. En los drenajes al sistema portal, la permeabilidad del *ductus* venoso puede retrasar la aparición de síntomas durante varias semanas. Mientras el *ductus* arterial está abierto, predominará la cianosis sobre el edema pulmonar, porque la presión pulmonar no será más alta que la presión sistémica.

La exploración muestra aumento del esfuerzo respiratorio sin tiraje intercostal, pulsos arteriales débiles en extremidades superiores e inferiores y con hipotensión sistémica, y hepatomegalia discreta. En la auscultación cardíaca, el primer tono es normal y el segundo puede ser acentuado; el único soplo puede ser un soplo sistólico leve debido a insuficiencia tricuspídea. La Rx Tx demuestra ausencia de cardiomegalia, aumento de la vascularización a nivel hiliar con campos periféricos pobres. En el ECG aparecen desviación derecha e hipertrofia ventricular derecha; por tanto, es inespecífico.

El paciente puede deteriorarse rápidamente, con aumento de la cianosis y aparición de acidosis metabólica. Si la hipoxemia y la acidosis no son extremas, la situación clínica puede permanecer estable durante días, y deteriorarse bruscamente al cerrarse el *ductus* arterial. En este caso, la cianosis puede disminuir, pero el grado de distrés respiratorio aumentará, con clara taquipnea y tiraje, crepitantes en la auscultación pulmonar por edema alveolar; hepatomegalia importante (4-6 cm de rcd) y pulsos periféricos débiles. En la radiografía será evidente un engrosamiento a nivel hiliar debido a congestión vascular y campos pulmonares velados por el edema; la silueta cardíaca puede estar discretamente aumentada de tamaño.

### Obstrucción venosa pulmonar moderada

Generalmente, los pacientes con obstrucción moderada se diagnostican en el periodo de lactante por edema pulmonar e insuficiencia cardíaca derecha. La cianosis no es particularmente evidente, pero entre 1 y 3-4 meses desarrollan dificultad respiratoria, sudoración y hepatomegalia. Los signos del ECG son similares a los de los pacientes con obstrucción grave, y la radiografía demuestra una cardiomegalia con prominencia del VD y aumento importante de la vascularización pulmonar. El tratamiento médico anticongestivo puede mejorar transitoriamente los síntomas, pero la insuficiencia cardíaca es progresiva y la mayor parte fallecen durante el primer año de vida si no se realiza la corrección.

### Ausencia de obstrucción venosa pulmonar

La cianosis, habitualmente presente al nacimiento, puede desaparecer durante la primera semana de vida y volver a manifestarse más adelante (2-3 semanas de vida), en grado leve, siendo más evidente durante el ejercicio. En los primeros meses, puede aparecer cierto grado de insuficiencia cardíaca derecha, con retraso de crecimiento. En ocasiones, aparece disminución de la tolerancia al esfuerzo durante el crecimiento, aunque pueden llegar a la adolescencia prácticamente asintomáticos.

En la exploración física, a partir de la segunda o tercera semana de vida, se puede observar una leve cianosis, discreta polipnea y taquicardia con tensión arterial y auscultación pulmonar normales. En la auscultación cardíaca, el impulso cardíaco es activo debido a la sobrecarga de volumen del VD; el primer tono es acentuado y el segundo presenta desdoblamiento sin variaciones durante el ciclo respiratorio. Se ausculta un soplo sistólico eyectivo en el borde esternal izquierdo debido al aumento del flujo a través de la válvula pulmonar y se puede encontrar un soplo medio diastólico a baja frecuencia debido a un aumento de la velocidad de flujo a través de la tricúspide. El ECG en el periodo de lactante es parecido al de los niños con obstrucción, mientras que más adelante disminuirá la desviación derecha del eje, y serán evidentes voltajes amplios en las derivaciones precor-

diales derechas y también retraso de conducción intraventricular derecha (con morfología de bloqueo de rama derecha). En la Rx Tx, se objetiva cardiomegalia con prominencia de las estructuras derechas, un marcado aumento de la vascularización pulmonar que se extiende hasta la periferia. Cuando las venas pulmonares drenan en la vena innominada izquierda a través de una vena vertical, el ensanchamiento del mediastino superior ofrece una imagen radiográfica característica de aspecto en "hombre de nieve" o en "8" (este signo no es evidente antes de los 6 meses de vida). La historia de estos enfermos es similar a los que tienen una CIA amplia. Pueden presentar cierto retraso de crecimiento y disminución de la tolerancia al esfuerzo en la adolescencia, así como arritmias auriculares. El desarrollo de HTP (evidenciado por un aumento de la cianosis y de los signos de insuficiencia cardíaca derecha) no es frecuente antes de la segunda-tercera décadas de vida.

La **Tabla 34.1** resume la presentación clínica del DVPAT.

| Drenaje con obstrucción | Drenaje sin obstrucción |
|---|---|
| · Debut precoz (primera semana)<br>· Cianosis importante<br>· Edema pulmonar<br>· No cardiomegalia<br>· Inestabilidad hemodinámica<br>· Hipotensión arterial<br>· Acidosis metabólica<br>· Necesidad de ventilación mecánica | · Debut más tardío (primer mes)<br>· Cianosis leve<br>· Aumento de vascularización pulmonar<br>· Cardiomegalia<br>· Estabilidad hemodinámica<br>· Tensión arterial normal<br>· No acidosis metabólica<br>· Discreta polipnea |

**Tabla 34.1.** Resumen de las características clínicas en el drenaje venoso pulmonar anómalo total con y sin obstrucción

### Ecocardiografía

La ecocardiografía es la prueba diagnóstica principal en esta malformación. La combinación de ecografía bidimensional, Doppler color y, eventualmente, ecografía con contraste, diagnostica prácticamente a todos los pacientes con esta patología. Se podría fallar el diagnóstico de un segundo sitio de drenaje. Los hallazgos diagnósticos incluyen criterios de sobrecarga de VD, una AI pequeña y un espacio libre detrás de la AI. En todo caso, la ecocardiografía es aceptada como método definitivo en todos los neonatos con obstrucción venosa pulmonar grave, sin necesidad de contraste, que empeoraría la función miocárdica y el edema pulmonar, ni de cateterismo, que además del riesgo en pacientes inestables, retrasaría la cirugía. La ecocardiografía debería definir:

- Punto de la circulación venosa sistémica donde drenan las venas pulmonares.
- Cada vena pulmonar para determinar si todas las venas drenan en un único colector o existe un drenaje mixto.
- Permeabilidad del *ductus* arterial.
- Presencia y lugar de la obstrucción.
- Lesiones cardíacas asociadas.

### Resonancia magnética

La RM es diagnóstica, pero no ofrece ventajas respecto a la ecocardiografía; puede causar retraso en tratamiento y ser de difícil realización.

### Cateterismo

La angiografía pulmonar es diagnóstica en el 100% de los pacientes, pero no debe efectuarse en neonatos críticos, con cianosis y edema pulmonar. La existencia de obstrucción se demuestra a través de la angiografía y registrando gradientes entre la presión en la AI y la PCP. En el cateterismo, se debe precisar:

- Anatomía de todas las venas pulmonares y el sitio de conexión a la circulación venosa sistémica.
- Presencia y localización de la obstrucción (recordando que en drenajes mixtos algunas venas pueden ser obstructivas y otras no).
- Tamaño de la CIA.
- Dimensiones de AI y VI.
- RVP, especialmente en pacientes en edad pediátrica o adolescentes.
- Presencia de *ductus* y otras lesiones.

La **Tabla 34.2** sintetiza el diagnóstico diferencial de esta entidad.

| | |
|---|---|
| Neonato con obstrucción venosa pulmonar | · Enfermedad parenquimatosa pulmonar<br>· HTP persistente<br>· SCIH<br>· TGA y lesiones con flujo pulmonar disminuido |
| Lactante con fallo cardíaco | · Anomalía de Ebstein<br>· *Truncus* arterioso<br>· TGA con CIV<br>· Ventrículo único<br>· Defecto septal AV |
| Niño mayor sin obstrucción venosa pulmonar | CIA con o sin drenaje parcial anómalo pulmonar |

**Tabla 34.2.** Diagnóstico diferencial

## Historia natural y pronóstico

Sin tratamiento, esta anomalía tiene mal pronóstico. La mayoría de neonatos con taquipnea, cianosis y signos de bajo gasto fallecen en las primeras semanas (son los pacientes con drenajes obstructivos, conexiones largas y CIA pequeña). Sólo el 50% sobrevive más de 3 meses, y el 20% más de 1 año. Los pacientes que sobreviven tienen cardiomegalia y flujo pulmonar alto, con cianosis leve; la mayoría tiene algún grado de HTP y los síntomas son retraso en el crecimiento y signos de insuficiencia cardíaca. Los pacientes que sobreviven más de 1 año tienen síntomas parecidos a los de otras lesiones con cortocircuito izquierdo-derecho, cianosis leve y menor tolerancia al esfuerzo. Al igual que los pacientes con CIA amplia, están es-

tables hemodinámicamente durante 1-2 décadas, con pocos cambios en la RVP, presión pulmonar, flujo y $SaO_2$ y a partir de la segunda década pueden desarrollar HTP.

## Tratamiento

### Tratamiento médico

#### Drenajes obstructivos

Desde el descubrimiento de las prostaglandinas el drenaje anómalo constituye, probablemente, la única emergencia quirúrgica en el campo de las CC. Además de la intubación y ventilación mecánica con presión positiva y $FiO_2$ 1, la corrección de la acidosis metabólica, y soporte inotrópico si existe fallo ventricular, ninguna otra maniobra se ha demostrado claramente útil.

- **Soporte respiratorio mecánico.** Puede disminuir el edema pulmonar; se deberían evitar presiones positivas altas (sobre todo continuas) en pacientes muy cianóticos, por el riesgo de reducir el flujo pulmonar. La administración de oxígeno está indicada especialmente en neonatos extremamente hipoxémicos, aunque debido a su efecto vasodilatador pulmonar, el $O_2$ puede empeorar el edema pulmonar. El soporte inotrópico y el mantenimiento de la volemia son fundamentales para garantizar una circulación eficaz y una tensión arterial adecuada. Es importante recordar que, como en todos los pacientes críticos, dosis altas de catecolaminas pueden provocar vasoconstricción y limitar el flujo en la circulación sistémica.
- **PGE.** Su empleo es controvertido. Estaría indicada en los drenajes al sistema portal porque dilata el *ductus* venoso. Es cierto que su utilización permite o aumenta el cortocircuito derecha-izquierda a nivel ductal, con el consiguiente aumento en el gasto cardíaco, pero esta maniobra puede empeorar el grado de cianosis en pacientes ya extremamente hipoxémicos. Por otro lado, la PGE produce vasodilatación pulmonar con aumento del flujo y, como consecuencia, aumento del edema pulmonar. El efecto final dependerá de si predominan los efectos sobre la permeabilidad ductal o sobre las RVP. Actualmente, no hay evidencia contra la utilización de PGE en drenajes obstructivos, pero es importante que se administren tras la intubación y monitorización del paciente, así como tras suficiente aporte de líquidos y drogas vasoactivas.
- **ECMO preoperatoria.** Su utilización permite la estabilización del paciente, en determinadas situaciones, antes de la intervención quirúrgica, sin retrasar la misma.
- **Nutrición enteral.** Está totalmente contraindicada porque el aumento del flujo portal, si no se acompaña de una reducción de las resistencias vasculares hepáticas, producirá un aumento de la presión venosa pulmonar, empeorando el edema.

#### Drenajes no obstructivos

Debido al descenso normal de las resistencias pulmonares, se produce un progresivo incremento de la sobrecarga del VD, debiéndose iniciar tratamiento anticongestivo habitual (diuréticos). La cirugía, aunque no urgente, debería ser programada de manera precoz (3-6 meses) para evitar los efectos negativos de una sobrecarga crónica sobre el corazón y el pulmón, así como los de la cianosis persistente. El riesgo de infecciones respiratorias es elevado y, si la cirugía se retrasa, podría ser útil la profilaxis frente al VRS.

### Tratamiento quirúrgico

#### Indicaciones quirúrgicas

El diagnóstico de drenaje venoso pulmonar anómalo es indicación quirúrgica en todo neonato y lactante sintomático. Esta política debería conducir a una operación en los primeros días o semanas de vida, frecuentemente en el primer mes y, como regla, antes de los 6 meses. Cuando el diagnóstico se produce entre los 6-12 meses, se debe realizar la cirugía porque el riesgo es bajo, y lactantes que parecen asintomáticos pueden fallecer antes del año de vida. Actualmente, es raro ver niños mayores o adultos no diagnosticados.

#### Técnica quirúrgica

En neonatos y lactantes en estado crítico, la indicación es la cirugía urgente inmediatamente después del diagnóstico, tras estabilización y preparación rápida del paciente. El principio del tratamiento es, en CEC hipotérmica, con o sin parada circulatoria, realizar una **anastomosis** lo más amplia posible (> 10 mm) entre la vena pulmonar común o colector y la AI; **ligar la conexión** con la circulación venosa sistémica; y **cierre de la CIA** generalmente con parche para aumentar el volumen de la AI. En ciertas situaciones (pacientes que ingresan en quirófano críticamente enfermos con drenajes obstructivos), dejar la vena vertical abierta puede ser útil como descarga de presiones elevadas de la AI.

La reparación de las formas totales de drenajes anómalos infracardíacos se puede clasificar en dos grandes grupos:

- **Reparación tipo 1 (extraanatómica).** Consiste en luxar el ápex del VI hacia el hombro derecho y confeccionar la anastomosis entre el colector venoso pulmonar y la AI en el punto de contacto entre ambas **(Figura 34.2, Figura 34.3, Figura 34.4 y Figura 34.5).**
- **Reparación tipo 2 (intracardíaca).** Consiste en abrir la AD y extender la incisión a través del septo interauricular hacia la AI y, posteriormente, abrir el colector. La anastomosis se confecciona desde la AI (esta técnica también puede ser utilizada para formas de drenaje supracardíacas).

Para aquellos casos de drenaje supracardíaco, un abordaje superior entre la VCS y la aorta (desplazando ésta hacia la izquierda) permite un buen acceso para realizar la conexión entre el colector venoso pulmonar (que discurre paralelo a la rama pulmonar derecha) y el techo de la AI. En casos excepcionales de pacientes con bajo peso y/o prematuros, se pueden seccionar tanto la aorta ascendente como el tronco pulmonar y garantizar una anastomosis lo más amplia posible.

En el caso de drenaje al seno coronario, el procedimiento consiste en ampliar su orificio hasta la CIA (abriendo el techo, de manera que las venas puedan drenar hacia la AI) y cerrar con un parche la nueva comunicación, dejando el seno coronario drenando también en la AI.

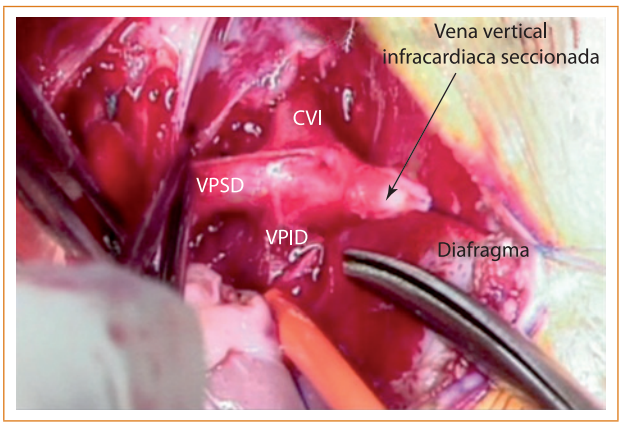



**Figura 34.2.** Drenaje venoso pulmonar anómalo total infracardíaco. El corazón está luxado hacia la pleura derecha. Cirugía en CEC con hipotermia profunda y parada circulatoria (CVI: colector venoso pulmonar izquierdo; VPID: vena pulmonar inferior derecha; VPSD: vena pulmonar superior derecha)

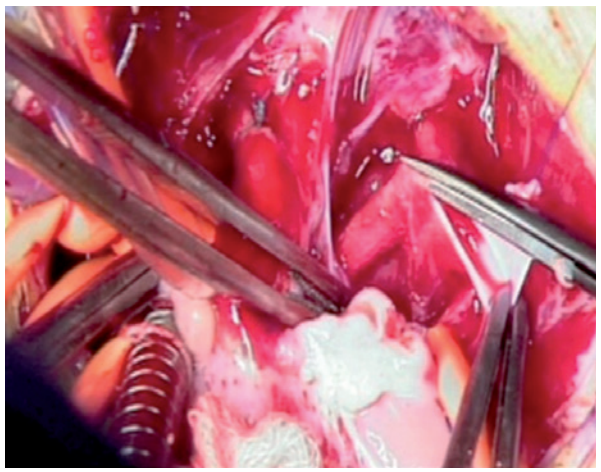


**Figura 34.3.** Apertura longitudinal del colector venoso pulmonar

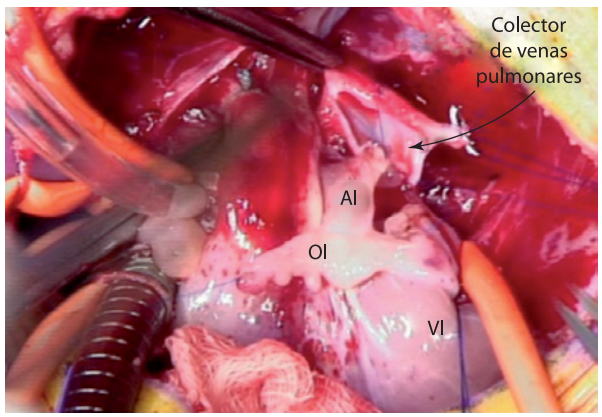



**Figura 34.4.** Anastomosis entre el colector venoso pulmonar y la aurícula izquierda (AI) (OI: orejuela izquierda; VI: ventrículo izquierdo)

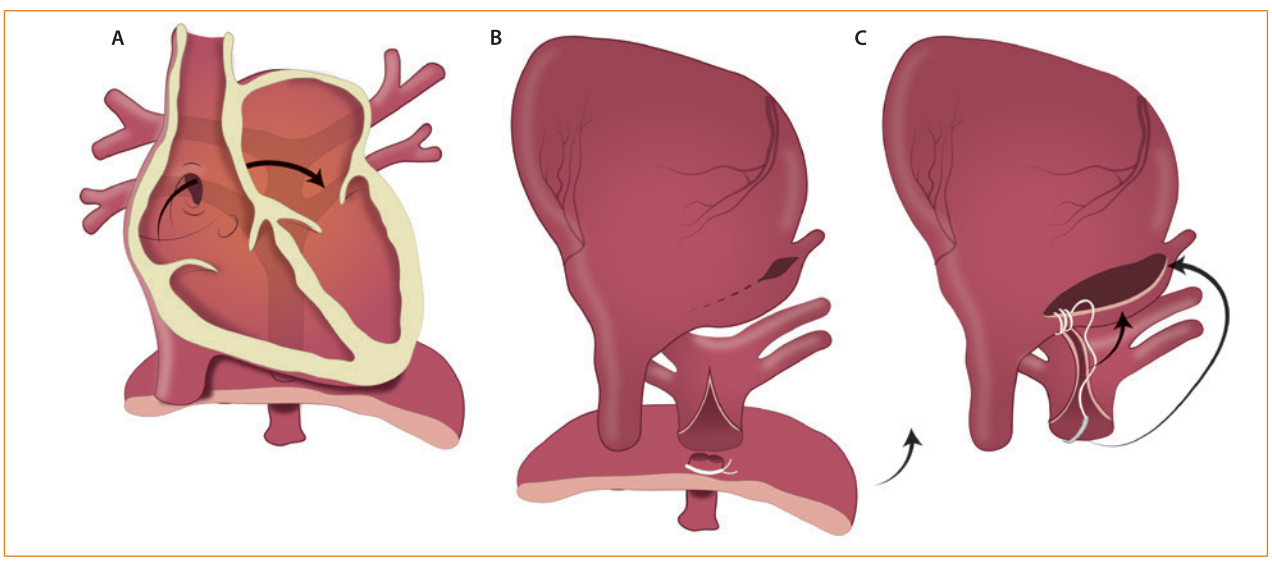



**Figura 34.5.** Esquema de la técnica de reparación en la conexión anómala infracardíaca. **A:** situación anatómica de venas pulmonares y colector (forma de árbol) en una conexión venosa pulmonar anómala total infracardíaca. **B:** la vena vertical de drenaje infracardíaco se liga distalmente y se secciona. Se abre longitudinalmente el colector. El corazón se luxa hacia la derecha y se abre la aurícula izquierda. **C:** se confecciona una anastomosis entre el colector venoso pulmonar y la aurícula izquierda

En el **posoperatorio** inmediato, se requiere monitorización de:
- Tensión arterial.
- Presión auricular izquierda.
- Presión auricular derecha.
- PAP.

Las **complicaciones** que pueden aparecer son las siguientes:
- **HTP.** Uno de los factores determinantes de mortalidad precoz. Es prácticamente habitual en las primeras horas posoperatorias, pero si se mantiene a nivel sistémico durante más de 48 horas, debe sospecharse estenosis de la anastomosis del colector a la AI, que se corresponderá, en la valoración ecocardiográfica, con aceleración del flujo y detección de gradientes altos y, por tanto, se debe plantear la revisión quirúrgica.
- **Arritmias auriculares.** TSV o *flutter* auricular. Suelen ser más tardías.
- **Síndrome de bajo gasto cardíaco.** Debido a la alteración en la distensibilidad y tamaño del VI. Se debe mantener FC y presiones de llenado adecuadas, evitando sobrecargas bruscas de volumen. En caso de bajo gasto refractario, el soporte con ECMO es preferible a altas dosis de catecolaminas que pueden incrementar las resistencias pulmonares.

Resultados Actualmente, la mortalidad quirúrgica en instituciones específicamente dedicadas al tratamiento de las CC varía entre el 2-20%. En la *Congenital Database* (base de datos de la EACTS) se registraba, en julio de 2014, una mortalidad hospitalaria del 11,84%. La mortalidad elevada se debe a las condiciones de inestabilidad preoperatoria en neonatos o lactantes, combinadas con su bajo peso, y la relativa rareza de la condición. Todo esto hace que este procedimiento no sea susceptible del mínimo error, pues la supervivencia a largo plazo depende del resultado quirúrgico (el fallecimiento después de los primeros meses posoperatorios es raro y se debe, generalmente, a estenosis de las venas pulmonares). El riesgo de mortalidad tardía es similar al de la población normal a partir de 2 años después de la corrección.

Factores relacionados con mal pronóstico son conexión infracardíaca, asociación con otras cardiopatías complejas, presencia de obstrucción venosa y existencia de una pobre hemodinámica preoperatoria. Una septostomía con balón puede beneficiar a algún enfermo, aunque la obstrucción rara vez se debe a un FOR, mientras que una dilatación de la vena vertical en los supracardíacos puede ser útil para conseguir una estabilidad hemodinámica antes de la operación. Un calibre pequeño de las venas pulmonares predispone al desarrollo de estenosis de las mismas, siendo de mal pronóstico y constituyendo un factor de riesgo quirúrgico (aunque una hipoplasia de venas pulmonares que precise una reparación añadida en el momento de la cirugía es extremamente rara). La HTP grave en neonatos es también factor de riesgo, aunque se correlaciona de manera significativa con la presencia de obstrucción venosa, tipo de conexión y estado preoperatorio. En pacientes más grandes, un aumento de la PAP, leve o moderado, es también factor de mal pronóstico.

El resultado funcional en la mayoría de pacientes corregidos es excelente (NYHA I o II). Habitualmente, los pacientes están asintomáticos y presentan un crecimiento normal. La presión pulmonar es normal en la mayoría de pacientes que se cateterizan durante el seguimiento, así como el índice cardíaco. Los volúmenes de AI y VI se normalizan, y también la función del VI, que preoperatoriamente puede ser deprimida, debido a la disminución de volumen del VD.

Casi todos los pacientes presentan ritmo sinusal, excepto los que tienen ritmos ectópicos antes de la corrección. Algunas de las vías de conducción entre el nodo sinusal y el nodo AV pueden estar afectadas aún por la cirugía; en las monitorizaciones continuas de Holter se demuestran focos ectópicos y otras anomalías, pero en la mayoría de pacientes sin relevancia clínica.

Las reoperaciones se deben, fundamentalmente, a estenosis a nivel de la anastomosis o a estenosis de las venas pulmonares. Generalmente, aparecen entre 6-12 meses después de la corrección; los pacientes están sintomáticos, con disnea y signos de congestión pulmonar.

La ecocardiografía es un instrumento importante para evaluar a los pacientes antes del alta hospitalaria, y debería ser repetida varias veces durante el primer año posoperatorio. Una velocidad Doppler alta a nivel de la anastomosis y/o de las venas pulmonares sugiere la presencia de estenosis; en este caso, una angiografía sería diagnóstica, tanto anatómicamente como para medir el gradiente (las venas se sondan retrógradamente desde la AI).

Las estenosis en la anastomosis constituyen el 5-10%, y son evidentes meses después de la reparación; los resultados de las reoperaciones no son buenos, con recidivas de la estenosis. La utilización de material reabsorbible o técnicas de sutura interrumpidas es una consideración más teórica que real, porque, debido a la ausencia de esta complicación en el posoperatorio tardío, se puede pensar que el crecimiento de la anastomosis es apropiado al del paciente. Las estenosis de venas pulmonares pueden ocurrir desde meses hasta años después de la corrección. La mayoría presenta fibrosis difusa y engrosamiento de la pared venosa, y también estrechamiento localizado en la unión entre las venas y la AI. La estenosis de venas puede ser simultánea a la estenosis de la anastomosis. En la literatura está descrita esta complicación hasta en el 10% de los casos, siendo el único factor de riesgo para su desarrollo el calibre preoperatorio de las venas pulmonares. Esta complicación es letal a pesar de la reoperación, especialmente cuando es bilateral o en la forma difusa.

## Protocolo de revisión clínica

Siendo la mayoría de las complicaciones secundarias a la cirugía de las anomalías de las venas pulmonares evidentes durante el primer año posoperatorio, se recomiendan intervalos de seguimiento cortos, realizando ecocardiografía Doppler, Rx Tx y ECG al mes, tres, seis, nueve meses, al año, dos y tres años después de la cirugía. Si la ecocardiografía sugiere estenosis o hipertensión derecha, se deberá realizar cateterismo cardíaco. Dado que pueden existir arritmias en pacientes asintomáticos, se debe incluir en su seguimiento la realización de monitorización ECG de 24 horas (Holter) a partir del segundo año de la cirugía.

# Ideas para recordar

- Las anomalías de las venas pulmonares constituyen un grupo de patologías con gran variabilidad de formas anatómicas, lo que determina el momento de aparición de síntomas, la gravedad de los mismos y su indicación quirúrgica. Resulta fundamental conocer la fisiopatología de estas entidades para establecer un manejo médico adecuado, sobre todo en las situaciones de urgencia y en el periodo neonatal.
- El DVPAT infradiafragmático es siempre obstructivo y es una indicación de cirugía cardíaca urgente, tras estabilización del paciente.
- El diagnóstico de las anomalías de las venas pulmonares es fundamentalmente ecocardiográfico, siendo complementarias otras pruebas de imagen en situaciones complicadas o asociadas a otras anomalías cardíacas complejas y, sobre todo, en el seguimiento a medio-largo plazo.
- El seguimiento cardiológico de los pacientes intervenidos de DVPAT es importante para detectar de forma precoz la aparición de estenosis de las anastomosis o de las propias venas pulmonares, que obliga a reintervenciones quirúrgicas o a manejo intervencionista, lo que aumenta la morbilidad y mortalidad de estos pacientes en su evolución.

# Bibliografía


- Anomalies of pulmonary veins. En: *Cardiac surgery of neonates and infant.* Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. Philadelphia. WB Saunders, 1994.
- Aroca A, Polo L, Bret M, López-Ortego P, González A, Villagrá A. Drenaje venoso pulmonar anómalo total. Técnicas y resultados. *Cirugía cardiovascular* 2014; 21; Issue 2: 90-96.
- Bando K, Turrentine MW, Ensing GJ, Sun K, Sharp TG, Sekine Y, Girod DA, Brown JW. Surgical management of total anomalous pulmonary venous connection. Thirty-year trend. *Circulation* 1996; 94 (suppl 9): II 12-II 16.
- Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, Forbess JM, Del Nido PJ, Maye JE. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *The Annals of Thoracic Surgery* 2005; 79(2): 596-606.
- Hyde JA, Stumper O, Barth MJ, Wright JG, Silove ED, deGiovanni JV, Brawn WJ, Sethia B. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *Eur J Cardioth Surg* 1999; 6: 735-741.
- Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor JW, Ittembach RF, Paridom SM, DeCampli WM, Karl TR, Spray TL. Preoperative pulmonary venous obstruction affects long-term outcome for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 1616-1620.
- Lupinetti FM, Kulik TJ, Beekman RH, Crowley DC, Bove EL. Correction of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 880-885.
- Maroto Monedero C, Camino Lopez M, Girona Comas JM, Malo Concepción P. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 49-66.
- Murphy AM, Greeley W. Total anomalous pulmonary venous connection. En: *Critical heart disease in infant and children.* Nichols DG, Cameron DE, Greeley WJ, Lappe DG, Ungerleider RM, Wetzel RC. St. Louis. Mosbyeds, 1995.
- Raisher MD, Grant JW, Martin TC, Strauss AW, Spray TL. Complete repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 443-448.
- Robbins RC. Atrial septal and ventricular septal defect. En: *Critical heart disease in infant and children.* Nichols DG, Cameron DE, Greeley WJ, Lappe DG, Ungerleider RM, Wetzel RC. St. Louis. Mosbyeds, 1995.
- Total anomalous pulmonary venous connection. En: *Congenital disease of the heart: clinical physiological consideration.* Rudolph AM. New York. Futura Publishing Company, 2001.
- Total anomalous pulmonary venous connection. En: *Cardiac Surgery.* Kouchoukos N, Blakstone E, Doty D, Hanley F, Karp R. Philadelphia. WB Saunders, 2003.

# 35

# Anomalía de Ebstein

Juan Manuel Carretero Bellón
Ana María Pérez Pardo
Georgia Sarquella Brugada

*Servicio de Cardiología Pediátrica y Fetal. Unidad Integrada Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona*

***OBJETIVOS***

- Tener los conocimientos teóricos sobre la enfermedad de Ebstein.
- Conocer el amplio espectro anatómico, clínico y las diferentes opciones quirúrgicas de tratamiento de esta cardiopatía de muy difícil manejo sobre todo en la época neonatal.
- Valorar las pruebas diagnósticas y qué rendimiento diagnóstico-pronóstico se puede esperar de ellas.
- Dar a conocer las guías clínicas que hay sobre esta enfermedad.
- Detallar las diferentes opciones quirúrgicas y establecer un protocolo de actuación.

## 35.1. Introducción

La anomalía de Ebstein, descrita por Wilhelm Ebstein en 1866, quien la describió con detalle al realizar la autopsia a un paciente de 19 años que presentaba disnea, palpitaciones y cianosis desde la infancia, es una malformación de la válvula tricúspide y del VD caracterizada por la adhesión de las valvas septal y posterior al endocardio subyacente.

Ello da lugar a un desplazamiento apical del anillo funcional de la VT y la división del VD en dos partes:

- Segmento de entrada del VD que está integrado funcionalmente a la AD ("porción atrializada del VD") con diversos grados de adelgazamiento de la pared.
- VD funcional que consta de dos partes (porción trabecular y tracto de salida).

Estas anomalías anatómicas y funcionales causan insuficiencia tricuspídea significativa, con dilatación de la AD y del VD con *shunt* derecha-izquierda a través de la fosa oval y cianosis. Es característico que el VI sea pequeño ("comprimido") y que con frecuencia tenga una función intrínsecamente anormal.

## 35.2. Epidemiología

La anomalía de Ebstein es una CC muy infrecuente, que ocurre en 1/200.000 nacidos vivos, y representa el 0,5 % de todas las CC. La mayoría de los casos son esporádicos, aunque se han descrito casos familiares. No hay diferencia entre sexos y hay mayor riesgo en la raza blanca.

## 35.3. Etiología y fisiopatología

Es de causa desconocida, aunque se han implicado factores medioambientales, como el uso de litio durante el primer trimestre del embarazo (discutido) o de benzodiacepinas durante la gestación, la exposición materna a sustancias barnizantes e historia materna de pérdida fetal previa.

Las mutaciones en el factor de transcripción cardíaca NKX2.5 son responsables de una variedad de anomalías cardíacas estructurales que incluyen la enfermedad de Ebstein. Se han hallado mutaciones en el gen de una proteína sarcomérica que codifica para la cadena pesada de la betamiosina (MYH7) en la anomalía de Ebstein asociada a miocardiopatía no compactada. En este subgrupo de pacientes se recomienda una evaluación genética y clínica de los miembros de la familia

Las valvas septal y posterior de la válvula tricúspide se desarrollan mediante un proceso de separación (delaminación) de las capas internas del segmento de entrada del VD entre la semanas 8-12 de gestación **(Figura 35.1),** que comienza en la punta de los velos embrionarios y se dirige en dirección a la unión AV. En esta anomalía, la delaminacion de la porción de entrada del VD falla en producirse, dando lugar a la adhesión de los velos al endocardio. Aunque hay una gran variación en la anatomía de la válvula, ambos velos (septal y posterior) están siempre involucrados en algún grado. Estos velos están desplazados hacia el ápex, adheridos a la pared y septo ventricular, y pueden estar contraídos o engrosados. El velo anterosuperior tiene un origen embriológico diferente por lo que la inserción suele estar en posición normal y es en ocasiones largo y redundante en forma de vela produciendo una obstrucción del TSVD. En casos graves los tres velos están adheridos formando un saco tricuspídeo, que puede incluso no tener orificio.

El desplazamiento apical del anillo funcional de la válvula tricúspide (velo septal más que el posterior y más que el anterior) será más o menos grave en función del grado de delaminación y, por tanto, de adhesión de los velos al endocardio. El segmento de entrada del VD integrado funcionalmente a la AD o "porción atrializada del VD" puede tener diferentes grados de dilatación y de adelgazamiento de la pared (puede llegar a ser más de la mitad del volumen ventricular derecho en vez de lo normal, que es una tercera parte). Las dos terceras partes de los pacientes presentan dilatación no sólo de la porción atrializada, sino también del ápex ventricular derecho y del TSVD. Hay a menudo una marcada dilatación del verdadero anillo tricuspídeo.

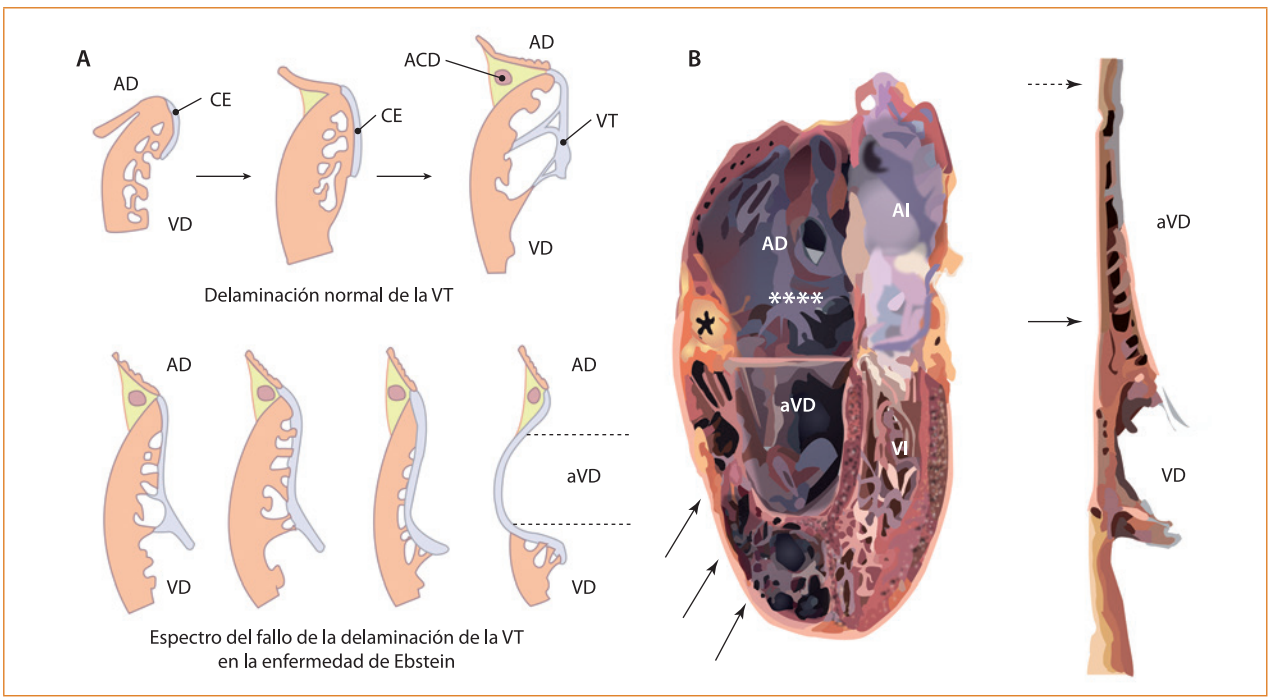



**Figura 35.1. A:** *parte superior,* proceso normal de delaminación. Durante la formación embrionaria de la válvula, la capa interna del endomiocardio se separa (delamina) del músculo cardíaco subyacente y gradualmente pierde sus componentes miocárdicos. A medida que el desarrollo progresa *(izquierda a derecha)* se empiezan a reconocer las cuerdas y velos de la válvula. *Parte inferior:* cuando falla el proceso de delaminación, se produce una adherencia del tejido valvular al miocardio ventricular. Los cuatro diagramas *(izquierda a derecha)* demuestran el espectro de la enfermedad. **B:** pieza anatómica de un paciente con anomalía de Ebstein grave *(izquierda)* y un segmento de la pared ventricular derecha *(derecha).* La unión AV está marcada (****). El fallo de la válvula tricúspide para delaminarse no sólo desplaza la válvula lejos de la unión AV sino que también produce una extensa adherencia del tejido valvular al miocardio ventricular *(imagen izquierda, flechas).* El remanente del tejido valvular *(derecha)* está casi completamente adherido al miocardio subyacente *(línea blanca sólida).* El segmento entre la línea discontinua (anillo valvular anatómico) y la sólida es la porción atrializada del VD (ACD: arteria coronaria derecha; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; aVD: porción atrializada del ventrículo derecho; CE: capa endomiocárdica; VD: ventrículo derecho funcional; VI: ventrículo izquierdo)

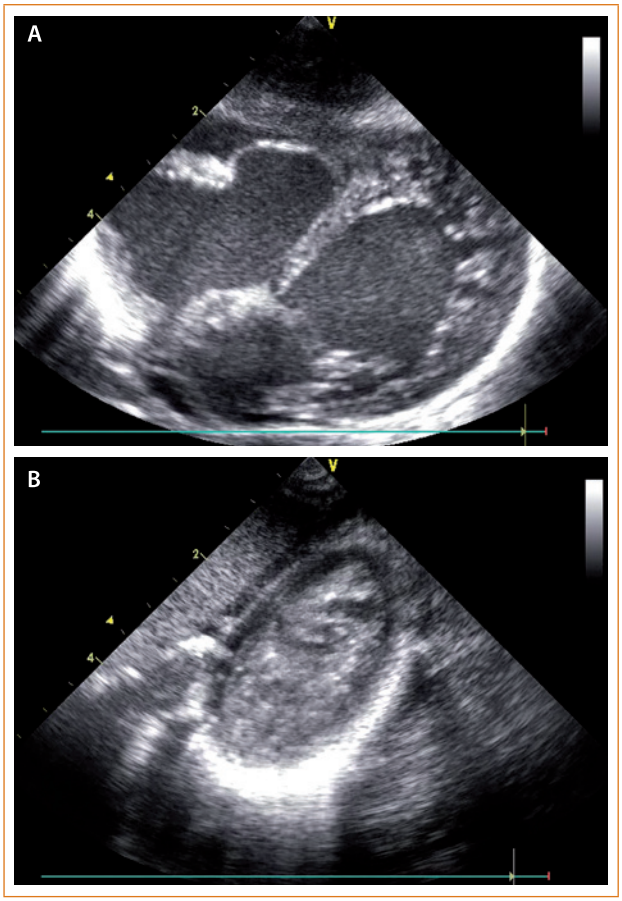
El desplazamiento apical no es sólo anatómico sino también funcional, de forma que el orificio valvular rota y se mueve de la zona de entrada a la zona trabecular y tracto de salida. El orificio se desplaza a la derecha y anterosuperiormente, lo que provoca que las valvas adopten una configuración bivalva (en ojo de cerradura). Como consecuencia fisiopatológica:

- La válvula tricúspídea es generalmente incompetente y, ocasionalmente, estenótica.
- Se produce insuficiencia tricuspídea significativa, que conduce a una dilatación de la AD y del VD.
- En casos extremos, hay obstrucción al TSVI por la marcada desviación del tabique interventricular.

La clasificación de Carpentier **(Figura 35.2)** da una idea de la gravedad en función de este grado de adherencia.

Como el anillo tricuspídeo es un anillo fibroso incompleto, hay conexiones musculares directas entre aurícula y ventrículo, lo que crea el sustrato potencial para las conexiones accesorias AV y la preexcitación (el 6-36% de los pacientes presenta más de una vía accesoria). El BAV de primer grado ocurre en el 42% de los casos, bien por el aumento de la AD o por anomalías estructurales del sistema de conducción AV. La rama derecha puede ser anormal y mostrar marcada fibrosis.

La asociación con otros defectos cardíacos es frecuente, especialmente en los casos diagnosticados en el periodo fetal. Casi todos los pacientes tienen una CIA (80-94%) a nivel de la fosa oval y la anomalía cardíaca no auricular más frecuente es la estenosis y la atresia de la válvula pulmonar (anatómica o funcional), que se encuentra en más de un tercio de los pacientes en la infancia. Se ha descrito un gran espectro de otras lesiones, que incluye defectos septales ventriculares, tetralogía de Fallot, válvula aórtica bicúspide, estenosis subaórtica y prolapso de la válvula mitral. Las anomalías del VI no son infrecuentes. En un estudio de 106 pacientes se objetivaron anomalías en el 39%, y en un 18% había cambios que se asemejaban a una miocardiopatía no compactada **(Vídeo 35.1A y Vídeo 35.1B).**




**Vídeo 35.1. A:** ecocardiografía por vía subcostal en un neonato con enfermedad de Ebstein y miocardiopatía no compactada. Se observa la porción atrializada del ventrículo derecho. **B:** ecocardiografía por vía subcostal en un corte paraesternal apical donde se aprecia la no compactación del ventrículo izquierdo

## 35.4. Presentación clínica

Reflejo de la gran variabilidad anatómica, la edad de presentación y la gravedad de los síntomas pueden ser muy variables. La pre-

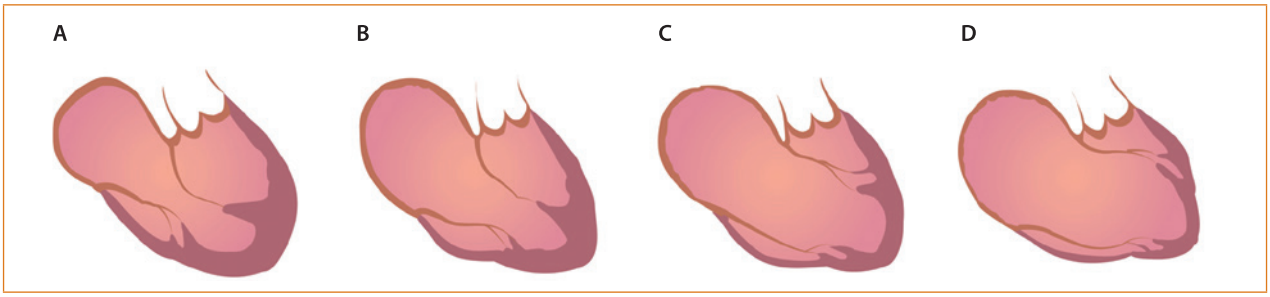



**Figura 35.2.** Clasificación de Carpentier y asociados que subdivide la enfermedad en cuatro grupos, del A al D. **A:** *tipo A;* el volumen del verdadero VD es adecuado. **B:** *tipo B;* hay un gran componente atrializado del VD, pero el velo anterior se mueve libremente. **C:** *tipo C;* el velo anterior está gravemente restringido en su movimiento y puede causar también obstrucción significativa del TSVD. **D:** *tipo D;* está caracterizado por una casi completa atrialización del VD con excepción de un pequeño componente infundibular

sentación clínica de la anomalía de Ebstein adopta básicamente dos formas, la neonatal y la del niño mayor o adulto, aunque a continuación aparece una clasificación de forma más detallada.

## Presentación fetal

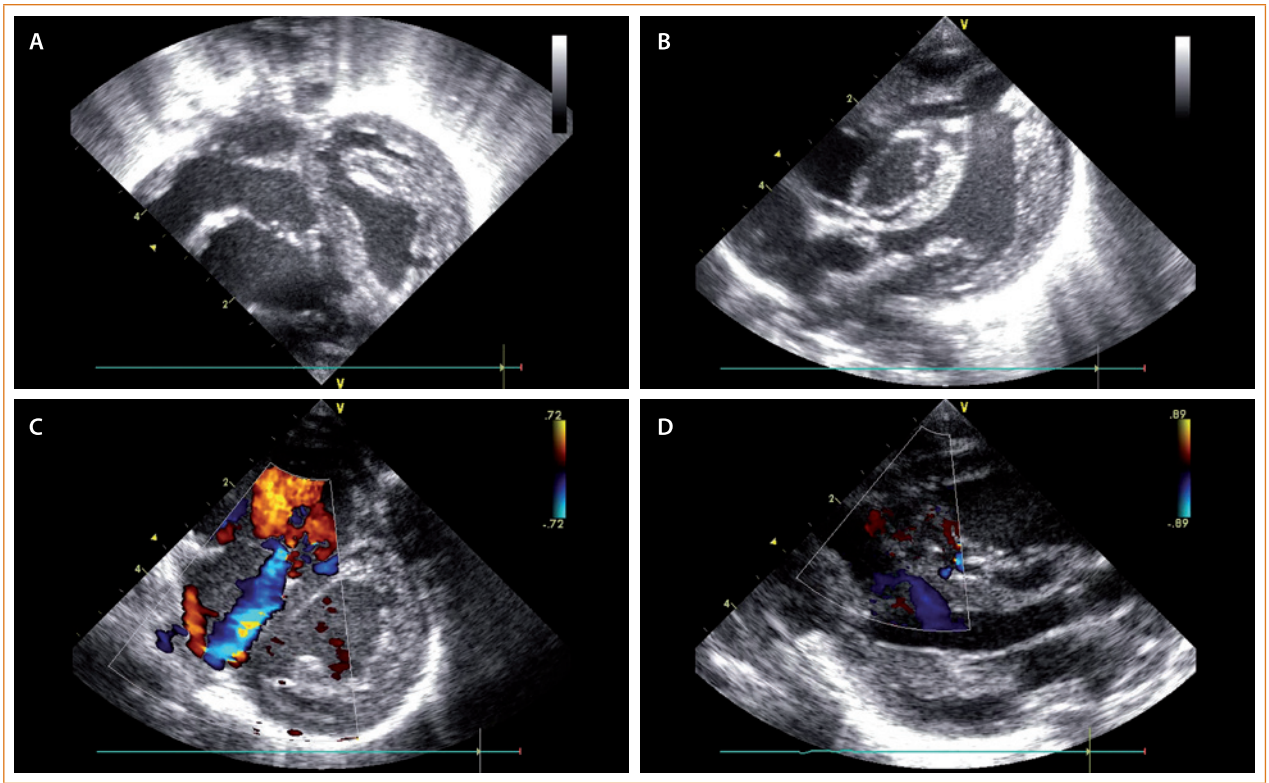
El diagnóstico se puede realizar en la ecocardiografía precoz al observar la presencia de dilatación auricular derecha en el corte de cuatro cámaras **(Vídeo 35.2).** Otros casos se detectan por la presencia de taquiarritmia fetal.

**Vídeo 35.2.** Ecocardiografía fetal en una gestante de 19 semanas, en un corte de cuatro cámaras con enfermedad de Ebstein y comunicación interventricular muscular

El diagnóstico intrauterino tiene una alta mortalidad perinatal. El flujo a través de la válvula pulmonar es un simple y excelente factor pronóstico. El flujo anterógrado predice buen resultado, mientras que el retrógrado está fuertemente correlacionado con muerte fetal o neonatal. Otros factores asociados al resultado son la compresión pulmonar por la dilatación de la AD, la gravedad de la insuficiencia tricuspídea y el tamaño de la fosa oval (si es restrictiva está asociada a *hydrops* fetal).

## Presentación neonatal

La forma sintomática tiene una mortalidad superior al 45% y se presenta generalmente con cianosis y fallo cardíaco congestivo con flujo pulmonar *ductus*-dependiente. La radiografía muestra una enorme cardiomegalia. Se precisa la infusión continua de prostaglandinas para mantener la permeabilidad del conducto arterioso y garantizar el flujo pulmonar. El 50% tiene anomalías asociadas, principalmente estenosis o atresia pulmonar, que puede ser anatómica o funcional. En la evaluación ecocardiográfica tiene especial interés definir la presencia de obstrucción del TSVD. El pronóstico está relacionado con la gradación ecocardiográfica**.** Un patrón frecuente entre los supervivientes es la resolución de la cianosis cuando empiezan a disminuir las RVP **(Vídeo 35.3A, Vídeo 35.3B, Vídeo 35.3C y Vídeo 35.3D).** En las formas ligeras el paciente está asintomático.




**Vídeo 35.3. A y B:** se muestra un corte de cuatro cámaras en un neonato con enfermedad de Ebstein, con el típico desplazamiento apical de la válvula tricúspide y una CIV apical. **C:** se aprecia corte transversal con Doppler color donde se muestra la insuficiencia tricuspídea. **D:** corte paraesternal largo con la CIV con Doppler color

### Presentación en el lactante y el niño mayor

Habitualmente, se presenta con insuficiencia cardíaca **(Vídeo 35.4A, Vídeo 35.4B, Vídeo 35.4C y Vídeo 35.4D)** y el 20% de los pacientes tiene lesiones asociadas. El riesgo de mortalidad es más bajo que en el periodo neonatal. Otras formas de presentación son la cianosis, las palpitaciones secundarias a taquiarritmia por vías accesorias en el contexto de síndrome de WPW o incluso la presencia de soplo sistólico a la exploración inicial.

El primer ruido frecuentemente está ampliamente desdoblado y el segundo ruido suele ser normal, pero estará desdoblado si hay retraso de la conducción intraventricular. La aparición de un tercer y cuarto ruido también es frecuente. El soplo holosistólico de regurgitación tricuspídea en el área paraesternal baja aumenta en intensidad y duración durante la inspiración. Un "corazón lleno de sonidos" puede sugerir la enfermedad.

### Presentación en el adulto

La intolerancia al ejercicio, con disnea y/o fatiga, arritmias sintomáticas e insuficiencia cardíaca derecha son síntomas de presentación más frecuente. Generalmente, cuanto menor es la edad en el momento de la presentación clínica, más grave es la alteración anatómica y hemodinámica. Cuando hay una CIA o un FOP, puede aparecer cianosis en reposo o durante el ejercicio y pueden producirse embolias paradójicas.

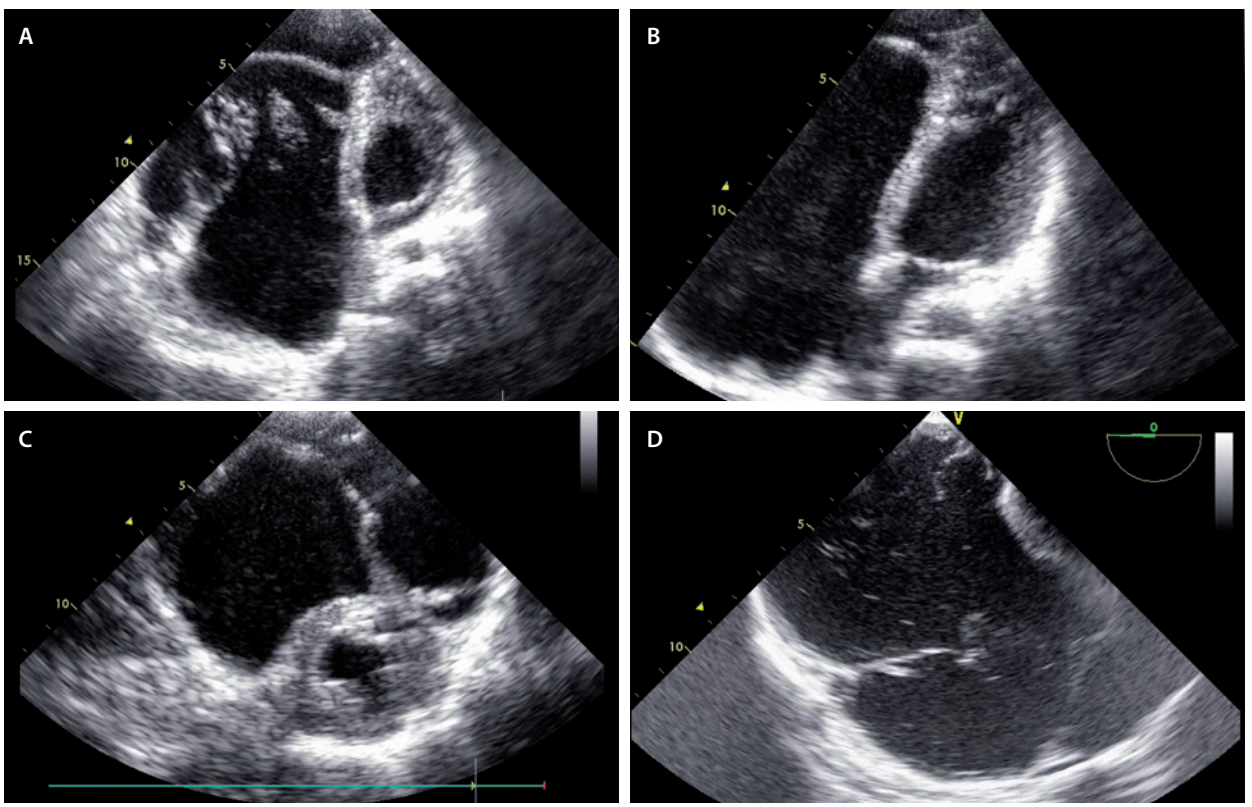
### Embarazo

Las gestantes asintomáticas con buena función ventricular toleran bien el embarazo. Existe cierto riesgo de fallo del VD, arritmias y embolismo paradójico. La presencia de cianosis significativa, arritmias y fallo del VD convierte el embarazo en uno de alto riesgo. El riesgo de CC en la descendencia es del 6%.

## 35.5. Diagnóstico

### Radiografía de tórax

La presencia de cardiomegalia es casi universal **(Figura 35.3).** La cardiomegalia extrema en un neonato cianótico es casi diagnóstica de la enfermedad. En adultos un índice cardiotorácico superior al 65% implica un mal pronóstico.




**Vídeo 35.4.** Paciente de 14 años con enfermedad de Ebstein. **A y B:** se aprecia corte paraesternal corto con enfermedad Ebstein grave. El ventrículo izquierdo está comprimido por la grave dilatación de las cavidades derechas. **C:** se muestra corte de cuatro cámaras. **D:** ecocardiografía transesofágica donde se visualiza el velo anterolateral de la válvula tricúspide. Se observa contraste espontáneo

**Figura 35.3.** Radiografía de tórax en un adolescente con anomalía de Ebstein con la típica presencia de cardiomegalia. Es el mismo paciente del **Vídeo 35.4**

## Electrocardiograma

El ECG es anormal en la mayoría de los pacientes. En neonatos tiene menos utilidad, ya que el complejo QRS puede aparecer normal a esta edad. A medida que aumenta la edad se hace más obvio el retraso de la conducción intraventricular con ensanchamiento del complejo QRS. En el clásico ECG se observan ondas P altas, reflejo del crecimiento auricular derecho, PR prolongado, bloqueo de rama derecha y pequeños voltajes en precordiales derechas. También son muy frecuentes ondas T invertidas de V1 a V4. El 20-30% tienen preexcitación con un patrón electrocardiográfico de vías accesorias derechas **(Figura 35.4).** Otras arritmias son la taquicardia auricular ectópica, el *flutter* auricular, la fibrilación auricular y la taquicardia ventricular.

## Ecocardiografía

La ecocardiografía es el procedimiento de elección para el diagnóstico y evaluación a largo plazo, pues permite en la mayoría de ocasiones conocer los aspectos anatómicos que el cirujano debe conocer:

- Grado de desplazamiento y displasia.
- Mecanismo de la insuficiencia tricuspídea.
- *Jets* y su localización.
- Existencia de fenestraciones.
- Delaminación y anclaje de cada velo.
- Estado de los bordes de los velos.
- Grado de dilatación anular.
- Tamaño y función del VD y la porción atrializada.
- Anatomía y función del VI.
- Lesiones asociadas.

El signo ecocardiográfico principal es el desplazamiento apical de los velos septal y posterior de la válvula tricúspide, que supera los 8 mm/m$^2$ de superficie corporal.

El índice GOSE *(Great Ormond Street Echocardiogram)* es una clasificación de puntuación ecocardiográfica para los recién nacidos que identifica a pacientes con mayor riesgo de muerte. Fácilmente obtenible a través de un corte de cuatro cámaras, representa la proporción de la combinación del área de la AD y la porción atrializada del VD respecto al VD funcional, la AI y el VI **(Figura 35.5 y Figura 35.6).** Si esta relación es igual o mayor que 1,5 (grado 4),

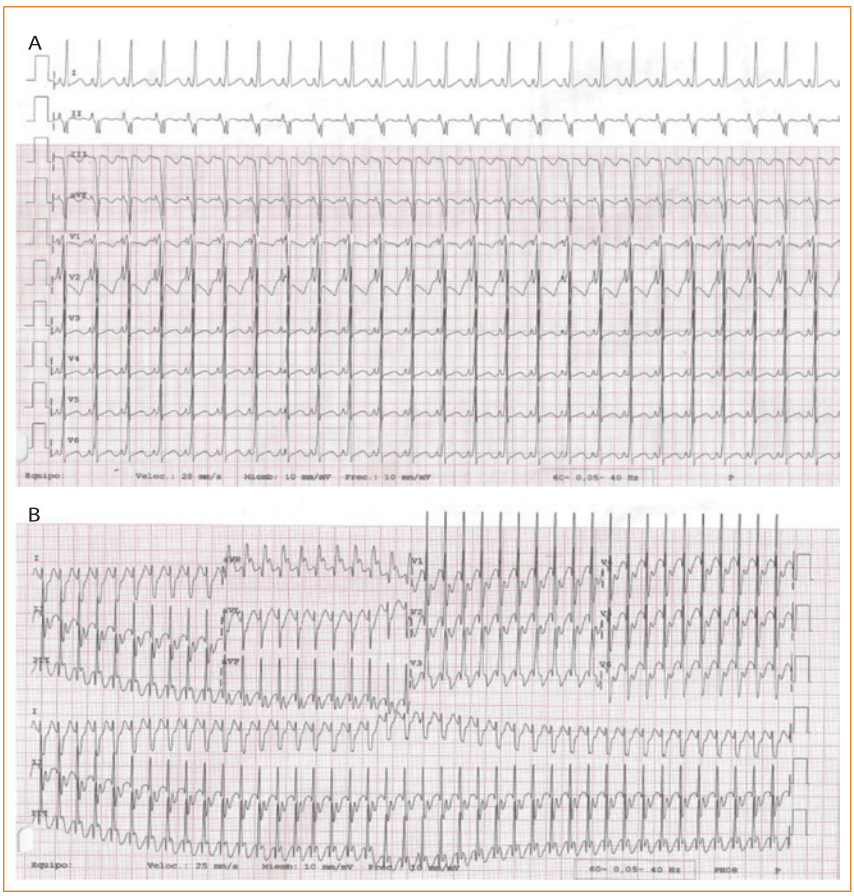
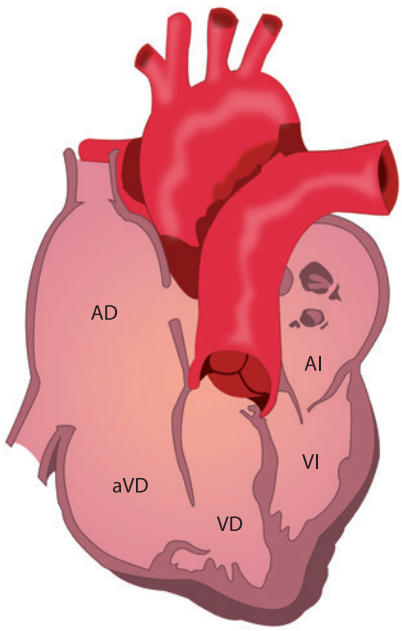



**Figura 35.4.** Electrocardiogramas de un neonato con anomalía de Ebstein asociada a síndrome de WPW. **A:** se observa PR corto con onda delta. **B:** mismo paciente, con episodio de taquicardia paroxística supraventricular

la mortalidad observada sin tratamiento es del 100%, frente al 15% para el resto.




$$\frac{\text{Área de (AD + aVD)}}{\text{Área de (VD + AI + VI)}}$$

| Índice GOSE | Ratio |
|---|---|
| 1 | < 0,5 |
| 2 | 0,5-1,0 |
| 3 (acianótico) | 1,1-1,4 |
| 3 (cianótico) | 1,1-1,4 |
| 4 | > 1,5 |

**Figura 35.5.** Evaluación del riesgo según el índice GOSE. Se obtiene dividiendo la ratio de las áreas de [AD + aVD] / [VD + AI + VI] (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; aVD: porción atrializada del ventrículo derecho; VD: ventrículo derecho funcional; VI: ventrículo izquierdo)

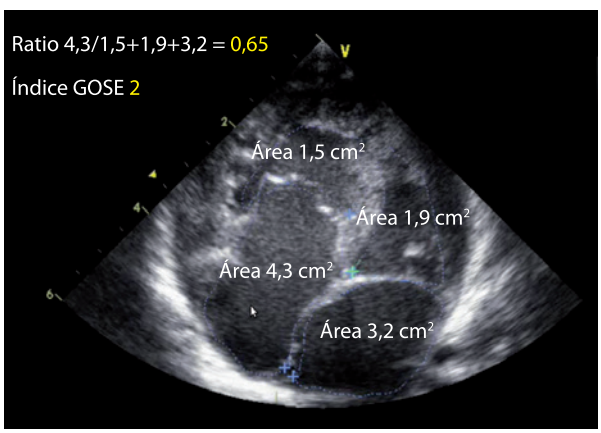


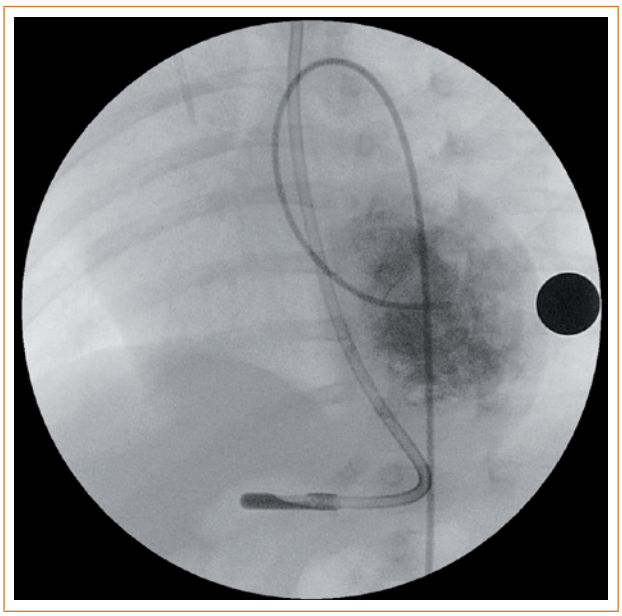

**Figura 35.6.** Índice GOSE en Ebstein neonatal. Se muestra un ejemplo del índice GOSE. El área de AD + aVD es 4,3 $cm^2$. El área de VD + AI + VI es 6,6 $cm^2$. La relación o ratio es 0,65, que corresponde a un índice GOSE de 2

## Resonancia magnética cardíaca

Tiene valor para la evaluación quirúrgica, ya que aporta información adicional importante sobre la dilatación de la AD, la función del VD y de la válvula tricúspide, así como del VI.

## Cateterismo cardíaco

Desplazado por la ecocardiografía, conlleva mayor riesgo de inducción de arritmias. Está indicado para los pacientes que no responden al tratamiento, aquéllos con lesiones asociadas que requieren una mejor definición y en los que se necesitan datos hemodinámicos más específicos **(Vídeo 35.5).** En adultos es necesaria una coronariografía previa a la cirugía.



**Vídeo 35.5.** Ventriculografía izquierda en un lactante con enfermedad de Ebstein, miocardiopatía no compactada y grave disfunción ventricular izquierda

# 35.6. Tratamiento

## Tratamiento médico

El neonato sintomático que se presenta con cianosis y flujo pulmonar dependiente del *ductus* precisa infusión de prostaglandinas para mantener la patencia ductal y asegurar el flujo pulmonar. El objetivo en este grupo etario debe ser bajar la RVP. La administración de óxido nítrico, la corrección de la acidosis metabólica, el soporte inotrópico, la intubación orotraqueal y la ventilación mecánica con parálisis muscular son medidas que ayudarán a este descenso.

En la ecocardiografía es particularmente relevante evaluar la presencia o no de obstrucción al flujo pulmonar, que resulta a veces difícil sino imposible, debido a que la elevada RVP inhibe el flujo pulmonar anterógrado, especialmente cuando la insuficiencia cardíaca es grave y la función del VD es pobre, resultando incierto si la obstrucción es anatómica o funcional. Si no hay flujo anterógrado pero se observa insuficiencia pulmonar, la atresia será funcional. Los pacientes con atresia pulmonar anatómica precisarán cirugía. En caso de atresia pulmonar funcional una prueba de destete de prostaglandinas estará indicada cuando bajen las RVP con monitorización de la saturación y lactato; si el destete es exitoso sin fallo cardíaco, con aumento del flujo pulmonar y mejoría de la cianosis (lo que sucede en un 45% de los casos), puede que no sea necesaria ninguna otra intervención; si el destete no es exitoso y hay cianosis (saturación < 80%), se requerirá cirugía; si la cianosis se acompaña de insuficiencia cardíaca debido a la insuficiencia tricuspídea grave y a la disfunción del VD, se precisará actuar sobre la válvula **(Figura 35.7).**

En adultos se seguirán las recomendaciones de la ESC en sus guías de CC del adulto (GUCH):

- La anticoagulación oral está recomendada si hay historia de embolismo paradójico o fibrilación auricular y debe considerarse en presencia de un aumento del riesgo tromboembólico o de un *shunt* de derecha a izquierda.
- Ejercicio/deporte. Los pacientes sin lesiones residuales pueden llevar una vida activa sin restricciones, excepto deportes estáticos a nivel competitivo. Los pacientes con insuficiencia tricuspídea más que ligera, disfunción del VD, *shunts,* arritmias u otras complicaciones deben evitar ejercicios isométricos pesados en proporción a la gravedad de sus problemas.
- Se recomienda la profilaxis de la endocarditis en pacientes de alto riesgo.

Los pacientes que no son candidatos a cirugía se tratan de forma médica con tratamiento estándar para la ICC, incluyendo diuréticos y digoxina.

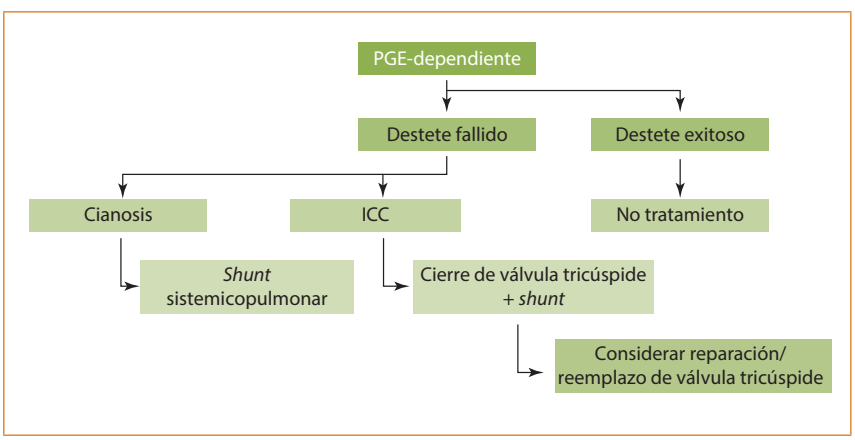



**Figura 35.7.** Algoritmo de actuación

## Tratamiento de las arritmias

Los trastornos del ritmo pueden tratarse de forma conservadora o preferiblemente con ablación con catéter. Las tasas de éxito comparado con corazones estructuralmente normales son menores y el riesgo de recurrencia es mayor.

Los pacientes con arritmias relevantes deben someterse a estudio electrofisiológico seguido de terapia ablativa si es factible **(Figura 35.8)** o en caso de una cirugía planificada, tratamiento quirúrgico de las mismas (recomendación IC). En aquellos pacientes con *flutter* o fibrilación auricular se realizará tratamiento quirúrgico mediante la técnica de Maze sobre la AD. El 3,7% precisan marcapasos, por BAV completo o por disfunción del nodo sinusal.

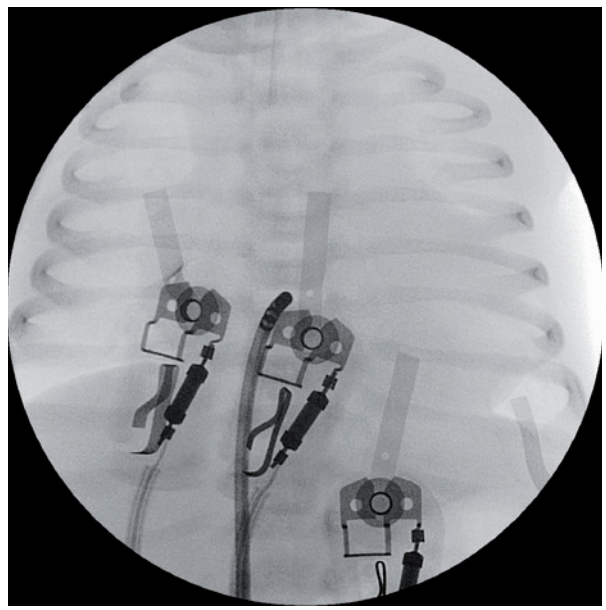


**Figura 35.8.** Ablación en un neonato con enfermedad de Ebstein y WPW

En neonatos y niños pequeños está indicada la utilización de agentes antiarrítmicos de la clase tipo IC (flecainida) o amiodarona. Si no se asocia WPW, pueden utilizarse fármacos que retrasen la conducción a nivel de nodo AV.

## Tratamiento quirúrgico

El procedimiento quirúrgico dependerá de la clínica, la edad del paciente, la forma anatómica y la experiencia en cada centro. No existe un tratamiento protocolizado o consenso en el manejo quirúrgico en el neonato y lactante.

Los neonatos con cianosis significativa (saturación < 80%) que no mejoran tras la retirada de las prostaglandinas, los neonatos con insuficiencia cardíaca, los que tienen atresia pulmonar anatómica y los críticamente inestables requerirán cirugía precoz. La decisión más importante será si debe orientarse hacia una reparación univentricular o biventricular:

- La mayoría de centros optan por realizar en neonatos una fístula sistemicopulmonar (fístula Blalock-Taussig) o la implantación de *stent* en el *ductus* cuando falla el destete con prostaglandinas y el cuadro que predomina es la cianosis. Si predomina el fallo cardíaco debido a la pobre función del VD y por la insuficiencia tricuspídea significativa, se debe actuar sobre la válvula con la intervención de Starnes, lo que implica la vía univentricular, o con la reparación de la válvula, yendo a la vía biventricular (véase **Figura 35.7).** Cuando la función es pobre y la insuficiencia tricuspídea grave, la cirugía de Starnes puede ser la mejor opción. La reparación puede ser útil selectivamente cuando la morfología de la válvula tricúspide y la función del VD son adecuadas.
- Otros grupos optan por la reparación biventricular en la mayoría de sus pacientes. En una reciente revisión de su larga experiencia consiguen tasas de reparaciones biventriculares en el 88% de los neonatos. El factor de riesgo de mortalidad precoz fue la presencia de atresia pulmonar anatómica (46% de mortalidad frente al 10% si no la hay). La mortalidad en lactantes fue del 0%. En el seguimiento tardío a los 16 años la supervivencia actuarial fue del 74±15% (40±15% si hay atresia pulmonar anatómica y 79±13% si no la hay). A pesar de los excelentes resultados, éstos dependen de la experiencia del equipo y de la institución y pocas instituciones han sido capaces de reproducirlos.
- En algunos pacientes debe considerarse la opción del trasplante cardíaco.

La intervención de Starnes o exclusión del VD **(Figura 35.9)** consiste en la creación de una atresia tricuspídea mediante el cierre de la válvula tricúspide con parche de pericardio fenestrado, ampliación de la CIA y fístula sistemicopulmonar. Esta decisión conllevará una cirugía univentricular con el posterior procedimiento de Glenn bidi-

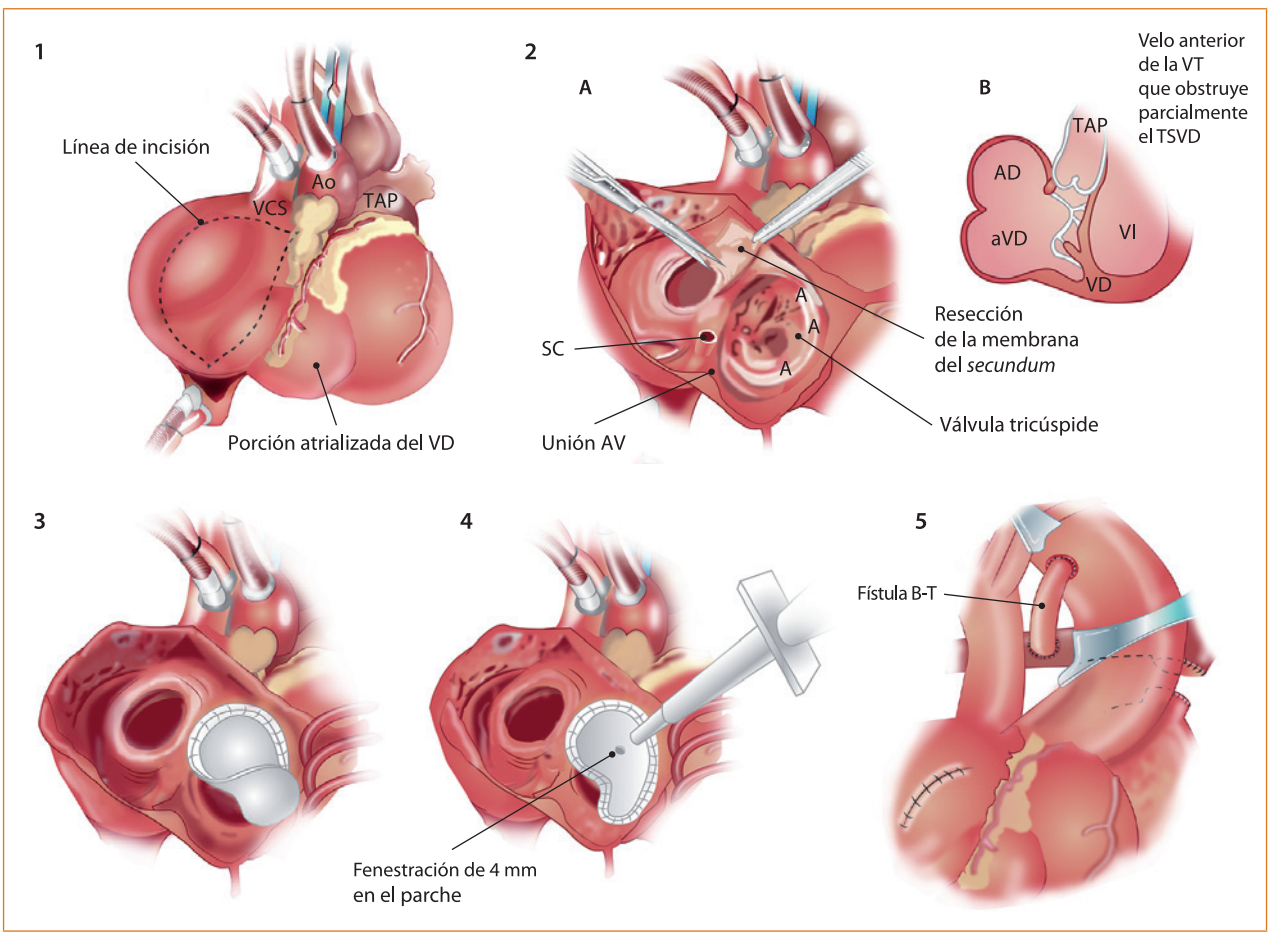



**Figura 35.9.** Intervención de Starnes. **1:** se muestra la línea de incisión para la atrioplastia. **2A:** apertura de la aurícula derecha. Se realiza ampliación de la fosa oval seccionando la membrana del *septum secundum*. **2B:** velo anterolateral con múltiples uniones al tabique interventricular causando obstrucción al TSVD. **3:** parche de pericardio suturado a nivel de la unión auriculoventricular. **4:** fenestración del parche con un *punch* de 4 mm. **5:** fístula B-T entre arteria innominada y arteria pulmonar derecha. En casos donde la válvula pulmonar es insuficiente se puede seccionar la arteria pulmonar (AD: aurícula derecha; Ao: aorta; AV: auriculoventricular; aVD: porción atrializada del ventrículo derecho; B-T: Blalock-Taussig; SC: seno coronario; TAP: tronco de arteria pulmonar; TSVD: tracto de salida del ventrículo derecho; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VT: válvula tricúspide)

reccional y operación de Fontan. Tras la exclusión ventricular, al descomprimir el VD, mejora la función del VI al volver éste a su configuración normal, que está desplazado por la masiva dilatación del VD.

La técnica óptima de reparación está todavía por establecer y se han desarrollado diferentes técnicas quirúrgicas para su corrección. La técnica de Danielson consiste en una plicatura transversal de la porción atrializada, seguida de la reconstrucción de la válvula tricúspide formada por una única hoja (monocúspide) competente a partir del velo anterosuperior que coapta hacia el tabique interventricular. La necesidad de tener un velo anterior grande y móvil limita esta técnica a un grupo restringido de pacientes. Además, está limitada por la frecuente necesidad de reemplazo (36-65%) y por la alta recurrencia de insuficiencia. Actualmente, la técnica inicial se ha modificado de forma que el músculo papilar anterior se lleva en dirección al septo ventricular para facilitar la coaptación del borde libre del velo anterior con el tabique interventricular.

La técnica de Carpentier realiza una plicatura longitudinal de la porción atrializada del VD y el reposicionamiento de la válvula a su nivel anatómico con anuloplastia tricuspídea con o sin ayuda de un anillo protésico. La mortalidad fue alta (14%) en su serie inicial, con frecuentes complicaciones a largo plazo.

La reciente aplicación de la técnica de Da Silva o "reparación de cono" ha incrementado el número de pacientes para los que la reparación es posible. En ella el cirujano delamina de forma artificial el tejido valvular disecando los componentes adherentes al miocardio subyacente. Esto incrementa la cantidad de tejido disponible para reconstruir la válvula y da como resultado una sábana de tejido separada del miocardio y de la unión AV. El soporte de las cuerdas entre los bordes de los velos y la pared ventricular debe preservarse u ocasionalmente suplementarse con suturas de Gore-tex®.

Las fenestraciones de la válvula se cierran. A continuación, se realiza la plicatura longitudinal de la porción atrializada del VD resecando su porción delgada. El tejido valvular se sutura en un cono y la base del cono se ancla en su posición anatómica por medio de una plicatura de la unión AV, evitando las áreas que contiene el tejido de conducción **(Figura 35.10).** Esta técnica de reparación anatómica disminuye la incidencia de insuficiencia tricuspídea y de reoperación a medio plazo.

La técnica del cono fue diseñada de acuerdo con algunos conceptos de Carpentier con el fin de adaptar las valvas de la válvula tricúspide a su posición anatómica, pero en la técnica de Carpentier el resultado es una válvula monocúspide con flujo diastólico fuera del centro de la válvula. En la reconstrucción de cono, la rotación horaria de las valvas anterior y posterior preservando las fijaciones en el ápex del VD resulta en un flujo sanguíneo central.

En los pacientes donde la anatomía del velo anterosuperior es muy anormal o adherente a la pared ventricular precisará reemplazo. La adherencia de más de la mitad del velo anterosuperior al miocardio ventricular y los bordes de los velos adheridos al miocardio subyacente hacen la reparación improbable.

Muchos tipos de prótesis se han utilizado, pero hay preferencia por las bioprótesis. Las bioprótesis en posición tricuspídea en la enfermedad de Ebstein tienen mayor durabilidad que en otras posiciones cardíacas, especialmente en pacientes pediátricos.

En el mayor estudio en población pediátrica, se analizaron de forma descriptiva los resultados en 13 centros europeos donde se incluían a 150 pacientes con una edad media de 6,4 años. El 61% fueron reparaciones biventriculares con más reemplazos

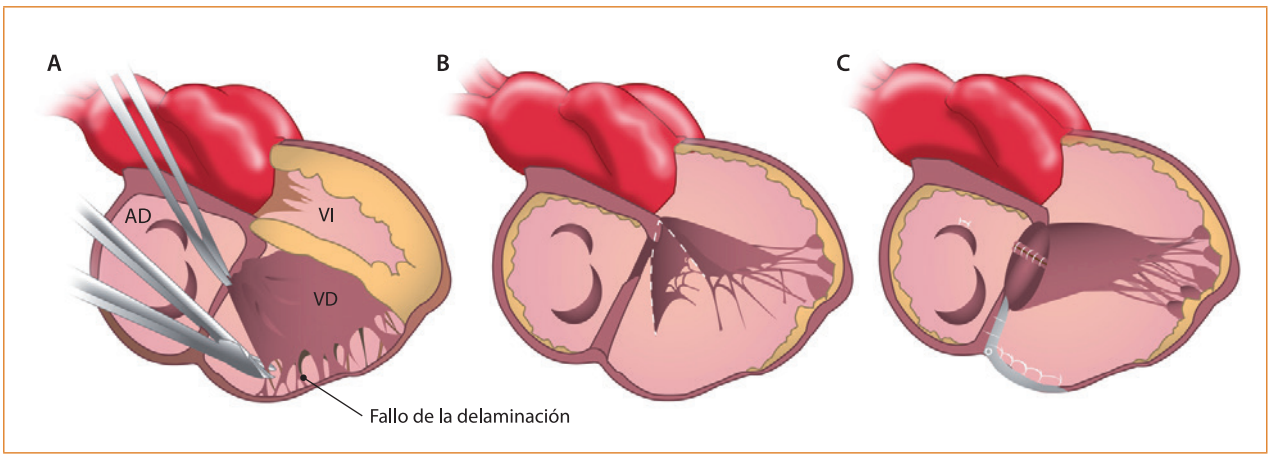



**Figura 35.10.** Reconstrucción de cono. **A:** los segmentos adheridos del tejido valvular se separan del anillo anatómico y del miocardio ventricular subyacente. **B:** se obtiene una sábana de tejido después de haberla liberado, que se usa para crear un cono, a menudo uniendo el velo anterior con el remanente del velo septal *(véase línea de sutura).* **C:** una vez que está creado el cono, la base se inserta en la unión AV. Cuando la porción atrializada está dilatada, delgada o significativamente discinética, puede reducirse mediante una resección elíptica o mediante una plicatura. La anuloplastia reduce el tamaño de la unión AV hasta el tamaño apropiado del cono reconstruido (AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo)

(33,5%) que reparaciones (27,5%). El 25,6% fueron cirugías uno y medio, mientras que el 13,4% fueron reparaciones univentriculares y otros procedimientos complejos presumiblemente debido a una deteriorada función del VD. La mortalidad más alta se objetivó en los pacientes a los que se les realizó un procedimiento paliativo, seguido de los que se les realizaron otros tipos de procedimientos complejos. Se encontró asociación entre procedimientos paliativos y complejos con edad muy joven y una mayor tendencia al reemplazo que a la reparación y a la cirugía uno y medio. La mortalidad, que no es baja (13,3%), se da a costa del grupo de edad más pequeño, siendo la mortalidad muy baja en niños más mayores y del 0% en niños más allá de la primera década de la vida. Sólo la edad es un predictor de muerte operatoria en el análisis multivariable. Los neonatos sintomáticos y lactantes tienen tendencia a tener una anatomía compleja, peor fisiopatología y generalmente un pronóstico desfavorable. El problema de este trabajo es que los datos no son homogéneos, casi dos terceras partes de los pacientes se reclutaron en dos centros y más del 50% en un centro, no todos los pacientes están categorizados por gravedad y la información sobre el seguimiento es deficiente.

En adultos se seguirán las recomendaciones de la ESC en sus guías de adultos con cardiopatía congénita (GUCH), donde se especifican las indicaciones para cirugía y para cateterismo intervencionista **(Tabla 35.1).** De acuerdo con las recomendaciones de GUCH, la reparación quirúrgica sigue siendo un reto y sólo debe realizarse por cirujanos expertos en esta patología. La reparación, si es posible, es preferible a la sustitución (con el cierre de la CIA asociado). La reparación mediante la creación de una "válvula monocúspide" puede ser posible en el caso de que el velo anterior sea móvil y el VD funcional sea más de un tercio del volumen ventricular derecho total.

La anastomosis cavopulmonar bidireccional (Glenn bidireccional) puede ser necesaria si el VD es demasiado pequeño para la corrección o el VD ha desarrollado disfunción. Esto tiene como objetivo reducir el retorno venoso del VD disfuncionante y optimizar la precarga del VI. Se realiza en periodo no neonatal y tiene como inconvenientes que limita el acceso cuando se precisa realizar ablación o implantación de marcapasos, puede provocar pulsaciones en el cuello y el desarrollo de colaterales venosas y fístulas arteriovenosas pulmonares. En pacientes con grave disfunción biventricular (fracción de eyección < 25%) el trasplante de corazón puede ser la única opción.

La mortalidad operatoria, antes elevada (25%), se ha reducido a un 6% en centros especializados. Más del 90% de los pacientes operados por un cirujano experimentado sobreviven a los 10 años, muchos en clase funcional I o II. Las muertes tardías se deben probablemente a arritmias. En una gran serie, la supervivencia libre de reoperación tardía fue del 86%, 74%, 62% y 46% a los 5, 10, 15 y 20 años, respectivamente **(Figura 35.11).** En este trabajo se concluye que en mayores de 12 años es preferible la reparación de la válvula si la insuficiencia tricuspídea residual no es más que moderada al final de la operación. Si es más que moderada, debe reemplazarse, debido a los efectos a largo plazo de la insuficiencia tricuspídea en el VD. En menores de 12 años, grados mayores de insuficiencia tricuspídea pueden aceptarse por la relativa mayor necesidad de reoperación en este grupo de edad.

| Indicaciones | Clase de recomendación | Nivel de evidencia |
|---|---|---|
| **Indicaciones para la cirugía** | | |
| · La reparación quirúrgica debería realizarse en pacientes con regurgitación tricuspídea más que moderada y síntomas (clase > II según la NYHA o arritmias) o capacidad de ejercicio deteriorada medida por prueba de esfuerzo cardiopulmonar | I | C |
| · Si también hay una indicación para cirugía de la válvula tricúspide, el cierre del defecto septal auricular/FOP debería realizarse quirúrgicamente en el momento de la reparación de la válvula | I | C |
| · La reparación quirúrgica debería considerarse con independencia de los síntomas en pacientes con dilatación progresiva del corazón derecho o reducción de la función sistólica del VD y/o cardiomegalia progresiva en radiografía de tórax | Ia | C |
| **Indicaciones para el cateterismo** | | |
| · Los pacientes con arritmias relevantes deberían someterse a prueba electrofisiológica, seguida de terapia con ablación, de ser posible, o tratamiento quirúrgico de las arritmias en caso de cirugía cardíaca programada | I | C |
| · En caso de embolia sistemática documentada probablemente causada por embolia paradójica, debería considerarse el cierre aislado con dispositivo de defecto septal auricular/FOP | IIa | C |
| · Si la cianosis (saturación de oxígeno en reposo < 90%) es la complicación principal, debería considerarse el cierre aislado con dispositivo de defecto septal auricular/FOP, pero requiere evaluación cuidadosa antes de la intervención; véase texto | IIb | C |

**Tabla 35.1.** Indicaciones de intervención en la enfermedad de Ebstein según la Guía de práctica clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010). Grupo de Trabajo sobre el Manejo de Cardiopatías Congénitas en el Adulto de la ESC. Respaldado por la *Association for European Paediatric Cardiology* (AEPC)

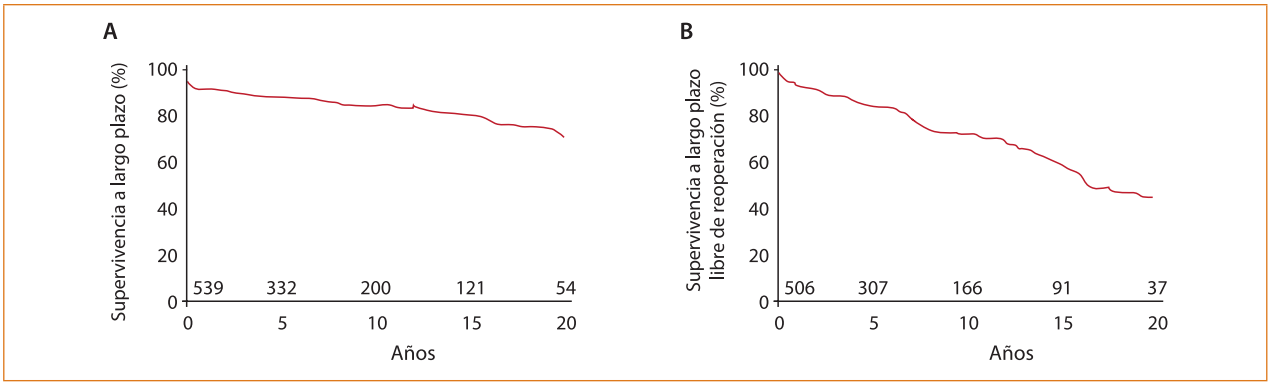



**Figura 35.11. A:** se muestra la supervivencia a largo plazo de los 539 pacientes. Tiempo 0 es el tiempo de la primera operación. En el eje de abscisas se muestran los años y en el de ordenadas el porcentaje de supervivencia a largo plazo. **B:** supervivencia a largo plazo libre de reoperación (en la válvula tricúspide u otra) para todos los pacientes después de la primera operación. En el eje de abscisas se muestran los años y en el de ordenadas el porcentaje de supervivencia a largo plazo libre de reoperación

## Ideas para recordar

- La anomalía de Ebstein se caracteriza por un amplio espectro de gravedad.
- Es mucho más que un problema de la propia válvula, debido a que están implicadas la estructura y la función de la totalidad del lado derecho del corazón.
- El amplio espectro anatómico se refleja en una presentación clínica e historia natural extremadamente variable, desde neonatos sintomáticos con alta mortalidad hasta adultos con largas supervivencias incluso sin tratamiento.
- La presentación clínica se puede dividir básicamente en dos formas, los recién nacidos y los niños mayores o adultos. Hay una alta tasa de muerte fetal y los recién nacidos sintomáticos presentan a menudo una combinación de cianosis e ICC, y el flujo pulmonar puede ser dependiente de conducto arterioso.
- Los que presentan síntomas en el primer mes de vida representan un grupo difícil, con una alta mortalidad y controversia en cuanto a las mejores opciones de tratamiento.
- Se han utilizado diferentes actitudes quirúrgicas, desde varios tipos de reparación de la válvula tricúspide, reemplazo, reparación uno y medio, procedimiento de Starnes de exclusión del VD, *shunt* sistemicopulmonar, a procedimientos híbridos y trasplante.
- Una relación cardiotorácica superior a 85% se asocia a muerte en los recién nacidos.
- La ecocardiografía es el método diagnóstico de excelencia. El índice GOSE consiste en una clasificación de puntuación ecocardiográfica para los recién nacidos con enfermedad de Ebstein que parece identificar a los pacientes con mayor riesgo de muerte y es fácil de obtener en corte de cuatro cámaras.
- En pacientes pediátricos en los que se opta por la vía biventricular es preferible la reparación de la válvula tricúspide por la mayor necesidad relativa de reoperación en este grupo etario.

## Bibliografía


- Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JA, *et al.* Ebstein's anomaly. *Circulation* 2007; 115: 277-285.
- Barre E, Durand I, Hazelzet T, David N. Ebstein's anomaly and tricuspid valve dysplasia: prognosis after diagnosis in utero. *Pediatr Cardiol* 2012 Dec; 33(8): 1391-1396.
- Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, *et al.* Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); Association for European Paediatric Cardiology (AEPC); ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010 Dec; 31(23): 2915-2957.
- Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, *et al.* The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008 May; 135(5): 1120-1136.
- Carpentier A, Chauvaud S, Macé L, *et al.* A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 92-101.
- Celermajer DS, Cullen S, Sullivan ID, *et al.* Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19(5): 1041-1046.

- Celermajer DS, Deanfield JE. *Diseases of the tricuspid valve.* En: *Paediatric Cardiology.* Vol 2, 2.ª ed. Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan. Churchill Livingstone, 2002; 1111-1133.
- Da Silva JP, Baumgratz JF, Da Fonseca L, *et al.* The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007 Jan; 133(1): 215-223.
- Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, *et al.* Operative treatment of Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 1195-1202.
- Epstein ML. Tricuspid atresia, stenosis, and regurgitation. En: *Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents. Including the fetus and young infants.* Vol 2, 7.ª ed. Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins, 2008; 817-834.
- Knott-Craig CJ, Goldberg SP, Ballweg JA, *et al*. Surgical decision making in neonatal Ebstein's anomaly: an algorithmic approach based on 48 consecutive neonates. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2012 Jan 1; 3(1): 16-20.
- O´Leary PW. Ebstein´s malformations and tricuspid valve diseases. En: *Echocardiography in pediatric and adult congenital heart disease.* Eidem BW, Ceta F, O´Leary PW. Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins, 2010: 116-130.
- Postma AV, Van Engelen K, Van de Meerakker J, *et al.* Mutations in the sacomere gene MYH7 in Ebstein anomaly. *Circ Cardiovasc Genet* 2011 Feb; 4(1): 43-50.
- Sarris GE, Giannopoulos NM, Tsoutsinos AJ, *et al.* Results of surgery for Ebstein anomaly: a multicenter study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006 Jul; 132(1): 50-57.
- Shinkawa T, Polimenakos AC, Gomez-Fifer CA, *et al.* Management and long-term outcome of neonatal Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 139(2): 354-358.
- Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, *et al.* Ebstein's anomaly appearing in the neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101: 1082-1087.

# 36

# Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico

Alejandro Rodríguez Ogando
Fernando Ballesteros Tejerizo

*Cardiología Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid*

***OBJETIVOS***

- Conocer la definición y epidemiología del SCIH.
- Entender la etiopatogenia y la fisiopatología de este trastorno.
- Describir las manifestaciones clínicas y el diagnóstico de este síndrome.
- Familiarizarse con su manejo preoperatorio.
- Analizar las distintas opciones quirúrgicas.
- Revisar sus complicaciones y resultados.

## 36.1. Introducción

En los últimos años, ninguna CC ha experimentado un cambio tan importante en el diagnóstico, manejo y resultados como el SCIH. Si bien hace 30 años la única opción terapéutica eran las medidas de confort, en la actualidad existen diferentes opciones disponibles para estos pacientes, aunque se sigue debatiendo cuál es la mejor estrategia de tratamiento. En este capítulo, se presentará el estado actual del diagnóstico, manejo y tratamiento del SCIH a lo largo de los diferentes estadios.

## 36.2. Definición

Varias malformaciones cardíacas caracterizadas por diferentes grados de hipodesarrollo del VI conforman el espectro del SCIH. De diferente manera, el SCIH incluye cualquier lesión con un VD dominante y obstrucción del gasto cardíaco izquierdo que no sea susceptible de una reparación biventricular.

## 36.3. Epidemiología y genética

El SCIH representa el 1,4-3,8% de todas las CC. A pesar de su baja incidencia (0,016-0,036% en recién nacidos vivos), es la causa del 23% de mortalidad cardíaca en la primera semana de vida y el 15% en el primer mes. Existe predominancia masculina (55-67%). El riesgo de recurrencia en familias con un hijo afectado es del 0,5-2%. Adicionalmente, el riesgo de otras formas de CC en familias con un hijo afectado es del 2,2-13,5%. Aunque probablemente la modalidad de herencia sea multifactorial, el riesgo de recurrencia entre hermanos sugiere una vía de transmisión autosómica recesiva. Además, estudios de parientes de primer grado encontraron una incidencia de hasta el 4,6% de válvula aórtica bicúspide, y el 11,5% más tenían anomalías de la aorta, válvula aórtica, VI y válvula mitral.

Entre un 15-30% de los pacientes con diagnóstico de SCIH asocian anomalías extracardíacas (hernia diafragmática, atresia duodenal, atresia de vías biliares, malrotación, onfalocele y fibrosis quística) y síndromes genéticos (Turner, Noonan, Smith-Lemli-Opitz, Holt-Oram, Ellis-Van Creveld y CHARGE). Se han identificado varias anomalías cromosómicas relacionadas con el SCIH, como trisomía 13, trisomía 18, trisomía 21, duplicación del brazo corto del cromosoma 12, translocación 4q-, 4p-, 7q-, 11q, y duplicaciones de 16q- y 18p-. La investigación en curso de genética molecular podría permitir en un futuro cercano un mejor conocimiento de las causas del SCIH, como son las mutaciones en reguladores de transcripción y señalización como la secuencia NOTCH1 y las proteínas HRT.

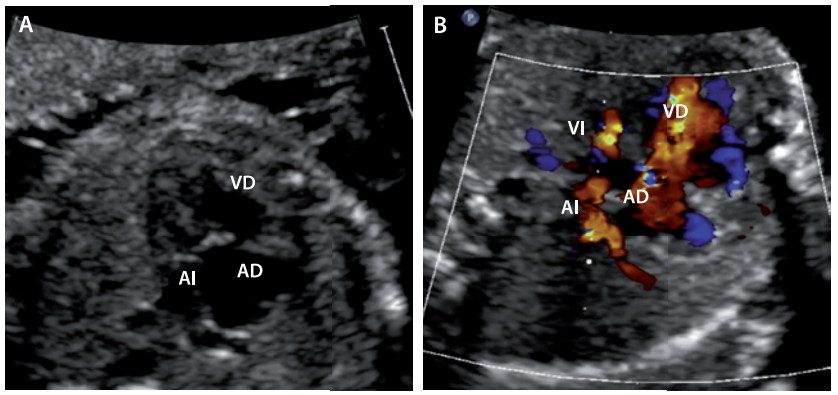



**Figura 36.1.** Imagen de cuatro cámaras en SCIH. **A:** el ventrículo izquierdo es hipoplásico. **B:** el Doppler color muestra flujo a través de la válvula tricúspide, sin embargo existe un mínimo flujo anterógrado que entra en el ventrículo izquierdo (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo)

## 36.4. Etiopatogenia. Diagnóstico prenatal

### Posibles mecanismos de desarrollo del SCIH

La habilidad para identificar y seguir a un feto con SCIH mediante ecocardiografía fetal ha permitido demostrar su progresiva naturaleza y ha subrayado la importancia de los patrones anormales de flujo en el mecanismo de desarrollo del SCIH. En la vida fetal, el VI se precarga predominantemente a través del foramen oval, y cualquier alteración del llenado o salida del VI resultará en un deterioro del crecimiento. Se ha objetivado que los fetos con SCIH tienen un foramen oval más pequeño que los fetos con corazones normales **(Figura 36.1).** Incluso se ha observado un septo interauricular intacto en algunos casos de SCIH, conllevando este diagnóstico muy mal pronóstico. Además de las anomalías del septo interauricular, el SCIH puede deberse a un desarrollo anormal de las válvulas cardíacas o del VI por sí mismo, causado por una anomalía genética intrínseca. La fibroelastosis endomiocárdica es un fenómeno poco entendido donde el endocardio del VI se vuelve fibrótico, comportándose como una miocardiopatía restrictiva, aumentando las presiones telediastólicas del VI y las presiones de la AI, provocando una disminución de flujo a través del foramen oval. En algunas formas del espectro del SCIH existen anomalías de la válvula mitral y/o de la válvula aórtica (bicúspide o unicúspide), demostrándose en múltiples modelos animales hipoplasia del VI debido a la obstrucción de llenado o salida del VI.

### Patrones de flujo fetal en el SCIH

En el SCIH, el *shunt* a través del septo interauricular es inverso al patrón normal. El escaso flujo venoso pulmonar que retorna a la AI, predominantemente, debe pasar a través del foramen oval a la AD. La mezcla de sangre venosa pulmonar y sistémica pasa, a continuación, del VD a la arteria pulmonar. Una escasa cantidad de flujo pulmonar pasa a las ramas pulmonares, mientras que la mayoría pasa a través del *ductus* arterioso **(Figura 36.2).**

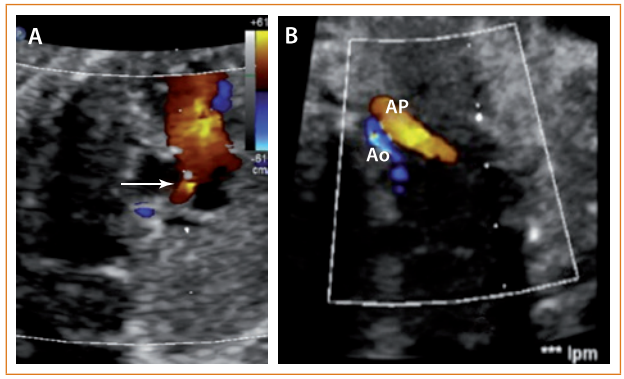



**Figura 36.2. A:** flujo inverso al patrón normal a través del septo interauricular. **B:** plano de tres vasos en donde no se detecta flujo anterógrado en la aorta ascendente

En las formas más extremas de SCIH, con atresia aórtica, la perfusión miocárdica y cerebral depende sólo del flujo retrógrado a través del *ductus*. Esta "adaptación" permite una estabilidad hemodinámica durante la vida fetal. Sin embargo, las insuficiencias son muy mal toleradas por el feto con SCIH. Por ejemplo, una insuficiencia tricuspídea resulta en una sobrecarga de volumen y una hiperpresión venosa sistémica, produciendo eventualmente *hydrops* fetal. En los raros casos en los que existe una regurgitación mitral grave con una AI dilatada, el VI puede estar engrandecido, no contráctil, y puede causar impacto en el desarrollo del VD. Finalmente, la estenosis del *ductus* puede ocurrir en casos

de exposición materna a AINE, lo que afectaría negativamente al desarrollo del VD y a la perfusión sistémica en estos pacientes.

## 36.5. Anatomía

El espectro de malformaciones del SCIH incluye atresia valvular aórtica con atresia mitral (36-46%), atresia valvular aórtica con diferentes grados de estenosis mitral (20-29%) y estenosis aórtica con estenosis mitral (23-26%). Además, existen cambios correspondientes en las cavidades derechas del corazón cuando hay un hipodesarrollo del VI. Todas las estructuras derechas son más grandes de lo normal (aurícula, ventrículo, válvula tricúspide y arteria pulmonar). El VD, además de grande, tendrá diferentes grados de hipertrofia. Asimismo, se ha identificado hasta en un 35% de los casos alguna anomalía de la válvula tricúspide (diferentes grados de displasia, anillo bicúspide).

## 36.6. Fisiopatología

### Visión global

El VI es una estructura no-funcional en un niño con SCIH. El retorno venoso pulmonar debe dirigirse hacia la AD, a través de un FOR, una CIA, o más raro, por un retorno venoso pulmonar anómalo total. El retorno venoso sistémico y pulmonar se mezcla en la AD. El VD suministra tanto a la circulación sistémica como a la pulmonar de una manera paralela, debido a que la arteria pulmonar da flujo a las ramas pulmonares, así como a la circulación sistémica a través del *ductus* arterioso. La sangre fluye retrógradamente desde el *ductus* arterioso a través del arco aórtico trasverso hacia sus troncos, y a través de la aorta ascendente hacia las arterias coronarias. La sangre fluye anterógradamente desde el *ductus* arterioso hacia la aorta descendente para perfundir la parte inferior del cuerpo. Por tanto, el cierre ductal resulta en una inadecuada perfusión sistémica y coronaria, conduciendo a una progresiva acidosis metabólica, isquemia y muerte.

Con este tipo de fisiología, circulación pulmonar y sistémica conectadas en paralelo, la ratio de flujo pulmonar/flujo sistémico (Qp/Qs) depende del delicado balance entre las RVP y RVS. Además, dos elementos anatómicos son cruciales y deben estar presentes, un *ductus* arterioso patente y no restrictivo, y la presencia de una CIA. En consecuencia, los signos clínicos de presentación del SCIH son *shock* relativo al cierre del *ductus* arterioso o signos de ICC o hipoxemia relativo al desequilibrio del Qp/Qs.

### Cambios en las resistencias vasculares pulmonares

Al nacimiento, las RVP están elevadas, pero paulatinamente disminuyen en el niño con SCIH, como lo hacen en un recién nacido sano. Debido a que las dos circulaciones están conectadas en paralelo, la disminución de las RVP resulta en un aumento del flujo pulmonar, aumentando el volumen de trabajo que tiene que hacer el VD para preservar un adecuado gasto sistémico. La proporción creciente de saturación sanguínea sistémica a medida que aumenta el Qp/Qs puede generar una tranquilidad equivocada, debido a que aumentan progresivamente los signos clínicos de ICC. Por este mecanismo, el SCIH representa la causa más frecuente de insuficiencia cardíaca en las primeras semanas de vida. A menos que otras características anatómicas actúen para limitar el flujo pulmonar, el progresivo desequilibrio del Qp/Qs resultará en un fallo multiorgánico.

### Importancia de la comunicación interauricular

La presencia de una CIA es el determinante anatómico más importante para regular el flujo pulmonar. Debido a que el VI acepta un mínimo o nada de flujo, la CIA proporciona la única ruta de salida del flujo venoso pulmonar que drena en la AI. En los neonatos con SCIH y foramen oval como única CIA, la presión en la AI excede a la presión en la AD en un rango de 10-15 mmHg; por tanto, la sangre shuntará izquierda-derecha a nivel del foramen. Como resultado de la elevación de la presión venosa pulmonar, aumenta la RVP y limita el flujo pulmonar. Cuando el foramen oval u otra CIA no son restrictivos al flujo desde la AI, el flujo pulmonar aumenta desproporcionadamente a medida que las RVP disminuyen.

## 36.7. Enfoque diagnóstico

### Manifestaciones clínicas

Afortunadamente, la mayoría de los neonatos tienen una ratio Qp/Qs próxima a la unidad. Estos niños tendrán una adecuada perfusión sistémica, evidenciada por una presión arterial sistémica normal, extremidades calientes, buenos pulsos periféricos y ausencia de acidosis metabólica. La auscultación cardíaca podría revelar un soplo sistólico de eyección. El resultado ideal de un análisis sanguíneo sería: pH 7,40; $PaO_2$ 40 ± 5 mmHg; $PaCO_2$ 40 ± 5 mmHg. El desequilibrio del Qp/Qs en estos pacientes puede aparecer en cualquier momento y no es infrecuente. Aquéllos con defectos septales interauriculares grandes tendrán un Qp/Qs > 1. Una vez que se excede la capacidad del VD para compensar

el aumento de volumen, se desarrollará hipoperfusión sistémica. Los hallazgos físicos en esta cohorte de pacientes están dominados por la existencia de *shock* e ICC. Estos niños presentarán taquipnea y disminución de los pulsos en todas las extremidades, y descompensación metabólica, acidosis, hiperpotasemia e hipoglucemia. A la inversa, los pacientes con poco o nulo *shunt* interauricular estarán gravemente cianóticos, debido a un inadecuado flujo pulmonar. En esta cohorte de pacientes, la clínica aparecerá de forma vigorosa inmediatamente tras el nacimiento. El efecto deletéreo de la hipoxemia (en los casos más extremos con valores de $PaO_2$ de 20 mmHg) sobre el sistema cardiovascular y metabólico conducirá a un deterioro de la función miocárdica, apareciendo signos y síntomas similares a los de la cohorte de exceso de flujo pulmonar, disminución de pulsos periféricos, acidosis e hipoglucemia.

## Test diagnósticos

El ECG mostrará dilatación de la AD con ondas P picudas en las derivaciones II, III y AVF, y dilatación del VD con un patrón qR en las derivaciones precordiales derechas. La Rx Tx mostrará cardiomegalia, debido al crecimiento de las cavidades derechas, y los campos pulmonares se mostrarán congestivos en la mayoría. En aquellos pacientes con CIA restrictiva, la cardiomegalia será menos prominente y los campos pulmonares variarán de edema a un patrón de infiltrado reticular, que refleja la hipertensión venosa pulmonar. La ecocardiografía bidimensional será suficiente para el diagnóstico del SCIH **(Figura 36.3).** La imagen ecográfica determinará todos los detalles anatómicos. El Doppler pulsado y el continuo, junto con el análisis de color, serán suficientes para evaluar los diferentes aspectos fisiológicos. Por ejemplo, determinar la dirección de flujo en el *ductus* arterioso durante la diástole. La valoración de la competencia de la válvula AV será particularmente importante, así como identificar la conexión del drenaje venoso pulmonar. El cateterismo cardíaco de rutina no será necesario para la evaluación neonatal del SCIH.

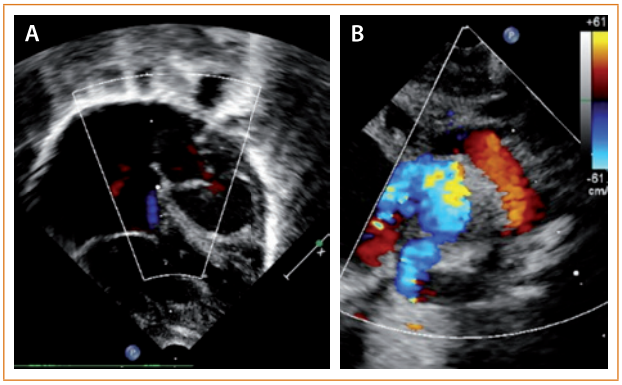



**Figura 36.3.** **A:** imagen apical de cuatro cámaras de SCIH que muestra un VI hipoplásico, globuloso e hiperecogénico. **B:** plano supraesternal de arco hipoplásico con flujo retrógrado por Doppler color

# 36.8. Tratamiento

Se aborda, por último, lo relativo al tratamiento del SCIH.

## Estadio 1 de paliación

### Manejo preoperatorio

Los niños con SCIH precisan un manejo cuidadoso durante el periodo de transición entre el diagnóstico y la cirugía. Los objetivos del manejo prequirúrgico incluyen estabilización clínica, definición completa de la anatomía cardíaca, reconocimiento de patologías asociadas y educación de la familia. El manejo médico preoperatorio varía tremendamente entre las diferentes instituciones. Los neonatos con SCIH requerirán infusión continua de PGE1 para mantener el *ductus* arterioso permeable y así permitir un adecuado flujo sistémico. Aquellos niños que presentan *shock* cardiogénico necesitan resucitación inmediata y, a menudo, requieren intubación, expansión volumétrica y soporte inotrópico. Algunos centros incluyen en su manejo la intubación, la hipoventilación o la inhalación de nitrógeno o dióxido de carbono para incrementar las RVP y mejorar el gasto sistémico. Otras estrategias buscan aumentar el gasto cardíaco a través de soporte inotrópico, mientras otros grupos proponen una intervención quirúrgica temprana antes del descenso de las RVP. Los pacientes con SCIH y septo interauricular intacto o con CIA muy restrictiva suponen un verdadero desafío clínico. La decisión de realizar una técnica percutánea frente a una quirúrgica varía entre los diferentes centros. En cualquiera de las dos opciones, el objetivo será reducir la obstrucción al retorno venoso pulmonar a nivel del septo interauricular y permitir posteriormente la recuperación (optimización de las RVP) antes de completar el primer estadio de paliación.

En la experiencia del autor, en los casos en los que fracasa el manejo médico para controlar la sobrecirculación pulmonar y la insuficiencia cardíaca previa a la cirugía, como medida excepcional, se ha realizado un *bibanding* pulmonar para la estabilización clínica del paciente previo a completar la cirugía neonatal.

Estos importantes días previos a la cirugía permiten la educación familiar, particularmente importante en aquellos casos sin diagnóstico prenatal.

### Estrategias quirúrgicas

Existen tres opciones básicas de manejo del SCIH, que han evolucionado en las últimas cuatro décadas:

- Procedimiento de Norwood.
- Procedimiento híbrido.
- Trasplante cardíaco.

Todas estas estrategias tienen un objetivo común, proporcionar un adecuado gasto cardíaco sistémico sin obstrucción, un flujo pulmonar controlado, un flujo coronario adecuado, y permitir un drenaje venoso pulmonar no obstructivo. El momento óptimo para realizar la corrección quirúrgica o el procedimiento híbrido no es conocido y será específico de cada centro. Sin embargo, después del primer mes de vida, el riesgo aumenta, siendo los parámetros de RVP, la función ventricular y la competencia de la válvula AV, los determinantes del éxito de la paliación.

En el **procedimiento de Norwood "clásico"** *(shunt* de Blalock-Taussig modificado), el flujo pulmonar estará proporcionado por el *shunt* de Blalock-Taussig, que dirige la sangre desde el tronco innominado o la arteria subclavia a las arterias pulmonares a través de un tubo de politetrafluoroetileno, consiguiéndose un flujo pulmonar continuo durante la sístole y la diástole. El resultado de esta nueva fisiología puede favorecer en ciertas circunstancias unas menores presiones diastólicas y "robo coronario", produciendo una disminución de perfusión miocárdica. Esta fisiología producida por el *shunt* de Blalock-Taussig desempeñará un papel importante en el manejo y la morbimortalidad del niño poscirugía. La ventaja del **procedimiento de Norwood "sano"** (conducto del VD a la arteria pulmonar) es la eliminación del *run off* diastólico y el potencial robo coronario; sin embargo, la ventriculotomía añade riesgos de lesión miocárdica y arritmias a corto y medio-largo plazo.

En un intento por resolver la pregunta de cuál es el procedimiento con mejores resultados, se llevó a cabo un ensayo clínico aleatorizado, *Single ventricle reconstruction trial,* que comparó el *shunt* de Blalock-Taussig frente al conducto del VD a arteria pulmonar "sano". La mortalidad o trasplante a los 12 meses de vida fue mayor en el grupo del procedimiento clásico, no significativo, a partir del primer año de vida. La necesidad de resucitación cardiopulmonar durante el ingreso fue mayor en el grupo del *shunt* clásico (20% frente a 13%). La necesidad de intervenciones cardiovasculares no intencionadas sobre el *shunt* o la aorta fue mayor en el procedimiento de "sano". Las arterias pulmonares eran de mayor tamaño en el procedimiento clásico a los 14 meses. La función y volumen del VD era superior en el grupo de "sano", igualándose a los 14 meses de vida.

En cuanto al **procedimiento híbrido (Figura 36.4),** en la última década esta estrategia de manejo ha tomado un gran interés. Galantowicz y Cheatham, con una de las mayores experiencias mundiales hoy en día, propusieron el siguiente enfoque:

- *Banding* bilateral de las arterias pulmonares a través de una pequeña esternotomía media sin *bypass* cardiovascular y colocación de un *stent* en el *ductus* arterioso, liberado a través de un introductor colocado quirúrgicamente en el tronco pulmonar por encima de la válvula pulmonar.
- Atrioseptostomía con balón más implantación de un *stent* interauricular en un posterior procedimiento separado por 1-2 semanas del primer paso (en el caso de necesitarlo).

Únicamente la obstrucción retrógrada del arco aórtico se considera una contraindicación para el procedimiento híbrido de paliación. Se ha comunicado una supervivencia tras la estrategia híbrida de hasta el 83%, con el 21% de mortalidad combinada para los pacientes en los que se completó posteriormente el estadio 2 de paliación. Sin embargo, todavía no se ha podido demostrar el impacto de esta estrategia en global a largo plazo comparada con el procedimiento de Norwood. Este tipo de paliación pospone la reconstrucción del arco aórtico para un segundo tiempo de paliación (Glenn), añadiendo complejidad a este segundo tiempo quirúrgico.

## Manejo posquirúrgico

La monitorización hemodinámica perioperatoria estándar no es capaz de proporcionar la información adecuada para controlar el fallo circulatorio inherente de estos pacientes, resultando en un porcentaje no desdeñable de parada circulatoria, reanimación cardiorrespiratoria, soporte extracorpóreo y disfunción orgánica en esta población. Para mejorar las técnicas operativas y las estrategias de perfusión, la monitorización de la saturación venosa de oxígeno ($SvO_2$) de forma invasiva o por NIRS y el control farmaco-

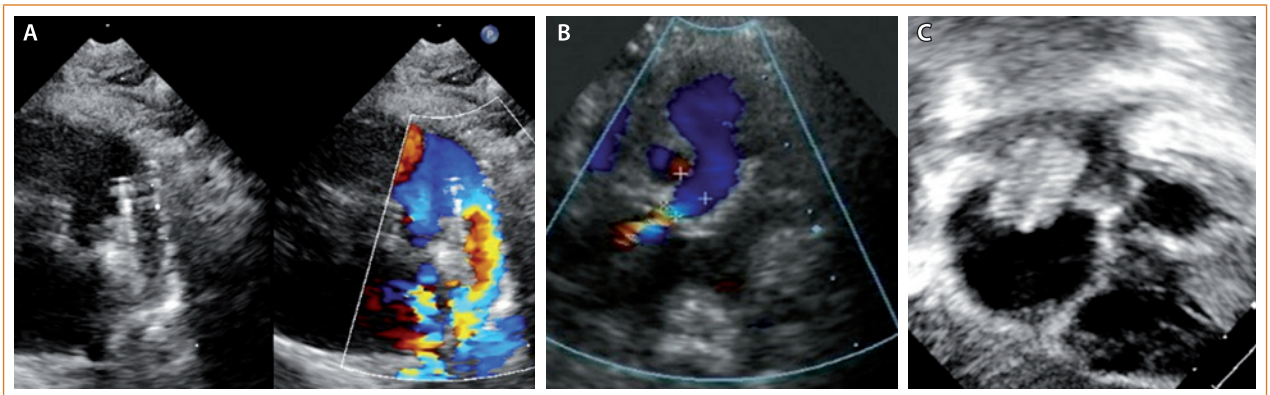



**Figura 36.4.** Procedimiento híbrido. **A:** imagen de *stent* ductal con flujo derecha-izquierda por Doppler color. **B:** imagen de *banding* de arteria pulmonar derecha. **C:** imagen de atrioseptostomía con implantación de *stent* interauricular

lógico de las resistencias vasculares en el periodo posoperatorio se asocian con una reducción de la mortalidad en un 10%:

- **Manejo de las RVP.** La sobrecirculación pulmonar se acompaña de un aumento de la saturación de oxígeno arterial si el flujo sistémico se mantiene; por tanto, el manejo se enfocará para prevenir un aumento de la saturación de $O_2$. La reducción de la fracción inspirada de $O_2$ y la mezcla de gases inspirados, particularmente el $CO_2$, hipercarbia permisiva, ha demostrado mejorar la liberación sistémica de oxígeno y la oxigenación cerebral.
- **$SvO_2$ como objetivo.** El uso de rutina de la monitorización de la oximetría venosa o NIRS durante las primeras 48 horas poscirugía ha demostrado mejorar la supervivencia a corto y medio plazos, menor número de complicaciones y mejorar el desarrollo neurológico a los 4 y 6 años de edad, particularmente cuando la $SvO_2 > 50\%$.
- **Manejo de las RVS.** Los vasodilatadores sistémicos, como los nitrovasodilatadores, fenoxibenzamina y fentolamina, han demostrado disminuir satisfactoriamente el síndrome de bajo gasto cardíaco e incrementar la $SvO_2$, y reducir el Qp/Qs, reduciendo la vulnerabilidad de la respuesta vasoconstrictora que precede al colapso circulatorio.
- **Terapias coadyuvantes.** El mantenimiento hemodinámico en el posoperatorio inmediato depende de un gasto cardíaco (precarga, poscarga, FC, ritmo, contractibilidad miocárdica) y un contenido de oxígeno arterial (hemoglobina, saturación arterial) óptimos. La terapia médica coadyuvante incluye fármacos vasoactivos e inotrópicos. Los fármacos de sedoanalgesia pueden servir para disminuir las resistencias periféricas, además de reducir las demandas metabólicas, disminuyendo el consumo de oxígeno. La ventilación será otro objetivo, evitando la hipocapnia y evitando el aumento de trabajo respiratorio. El cierre esternal diferido ha demostrado reducir el riesgo de taponamiento, menor incidencia de colapso circulatorio y disminuir la necesidad de circulación mecánica extracorpórea. Finalmente, la ECMO puede servir para aquellos pacientes con inadecuado equilibrio de oxigenación o para rescatar a aquéllos con colapso circulatorio secundario a *shock* cardiogénico u obstrucción del *shunt*.

### Complicaciones y resultados

Los resultados han mejorado de manera importante durante las últimas tres décadas, debido en parte a la mejora de los cuidados perioperatorios. Muchos de los estudios recientes aportan una mejoría de la supervivencia, arrojando unas tasas de supervivencia hospitalaria entre el 74-93%. Múltiples estudios comunican una necesidad de reanimación cardiovascular con masaje entre el 10-17% y rescate en ECMO entre un 7-10%.

Entre las arritmias, la más común es la TSV, que ocurre en un 14-15% de los pacientes. El requerimiento de ventilación mecánica poscirugía en algunos grupos ronda entre 3-7 días. La incidencia de quilotórax y la necesidad de oxigenoterapia para el tratamiento de cianosis no secundaria a tener un inadecuado flujo pulmonar son causas frecuentes de prolongación de los requerimientos de asistencia respiratoria en el posoperatorio. La sepsis secundaria a ingreso prolongado en la UCI, accesos vasculares, monitorización invasiva, cianosis y bajo gasto complican el 10% del curso de los posoperados, siendo la sexta causa de muerte posterior al primer estadio de paliación.

La complicación neurológica más común son las crisis eléctricas, asociadas a retraso en el neurodesarrollo. La incidencia de crisis clínicas oscila en un 4-17%, y las eléctricas se identifican en hasta un 22% de los casos. En un estudio por RM cerebral preprocedimiento y posprocedimiento de Norwood, se detectaron eventos isquémicos en más del 20% de los pacientes.

La insuficiencia renal (definida por aumento de creatinina dos veces el rango normal) se ha registrado en hasta el 13% de los pacientes. La incidencia de enterocolitis necrotizante varía entre 1-18%. Las dificultades para la alimentación son frecuentes y la necesidad prolongada de sondas nasogástricas o gastrostomía se ha documentado hasta en un cuarto de los pacientes.

### Mortalidad y morbilidad interestadio

A continuación de un exitoso estadio 1 de paliación, hasta los supervivientes más estables y con mejores resultados están en riesgo de descompensación hemodinámica durante el periodo interestadio (tiempo desde el alta hospitalaria tras el estadio 1 hasta el estadio 2 de paliación). La incidencia de mortalidad en esta etapa no es infrecuente, con unas tasas publicadas entre un 2% a un 16%. La presencia de lesiones residuales, recurrentes o lesiones anatómicas, como CIA restrictiva, estenosis/obstrucción del *shunt* o conducto, arco aórtico y/o de las arterias pulmonares, e insuficiencia tricuspídea, se han asociado con aumento de mortalidad interestadio. Además, la aparición de infecciones propias de la infancia, como infecciones respiratorias o gastroenteritis, podrían ser causa de descompensación, provocando hipovolemia, hipoxemia y aumento de las RVS en pacientes con SCIH y escasa reserva cardiovascular. Por tanto, en los pacientes con alta domiciliaria tras completar el estadio 1 de paliación, se debe garantizar un seguimiento estrecho durante el periodo de Norwood a Glenn.

### Procedimientos intervencionistas

Existen numerosos estudios que demuestran la utilidad del tratamiento intervencionista por cateterismo cardíaco tras el procedimiento de Norwood. Estas intervenciones engloban las obstruc-

ciones/estenosis del *shunt* de Blalock-Taussig o del conducto de VD a la arteria pulmonar, obstrucciones en las arterias pulmonares, arco aórtico, y la evaluación de la adquisición de colaterales venovenosas o aortopulmonares **(Figura 36.5).**

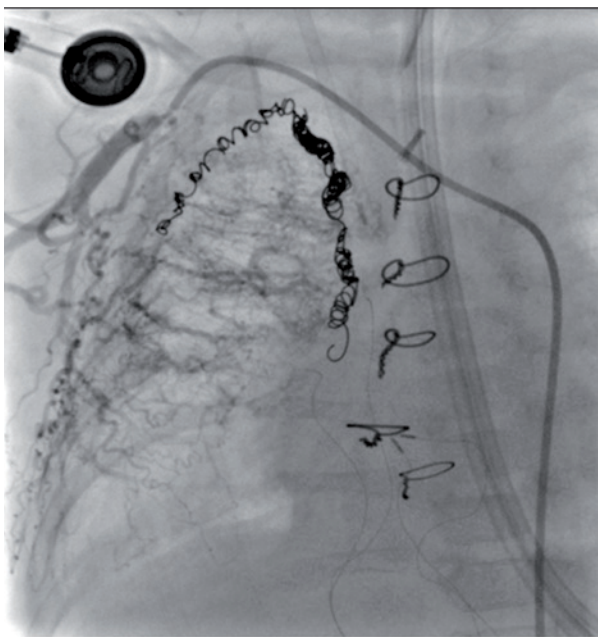


**Figura 36.5.** Imagen angiográfica de circulación colateral arteriovenosa desde arteria subclavia derecha

En el periodo posoperatorio inmediato, la aparición de cianosis e hipoxemia obligan a una inmediata evaluación del *shunt* o del conducto para una posible intervención. Existen varios métodos percutáneos para resolver las trombosis de los *shunts,* como la ruptura mecánica con catéteres-balón o la disolución farmacológica con urocinasa o r-TPA. En casos de cianosis extrema, se ha descrito la utilización de ECMO como rescate previo al tratamiento intervencionista. Las estenosis del *shunt* o del conducto son mucho más frecuentes que la obstrucción completa y se han demostrado resultados satisfactorios con resolución de la estenosis mediante angioplastia y/o implantación de *stent* **(Figura 36.6)**. Continuando con las obstrucciones del flujo pulmonar, las lesiones obstructivas de las ramas pulmonares pueden diagnosticarse y tratarse mediante angioplastia y/o implantación de *stent* en la sala de cateterismo con resultados favorables.

La obstrucción al flujo sistémico también será un problema serio y bien documentado en los pacientes con SCIH, encontrándose obstrucciones del arco aórtico hasta en un 20% de los pacientes tras el procedimiento de Norwood. Las técnicas intervencionistas sobre el arco aórtico en estos pacientes han demostrado resultados satisfactorios **(Figura 36.7),** consiguiéndose una misma tasa de supervivencia entre los pacientes de este grupo y los pacientes control sin recoartación.

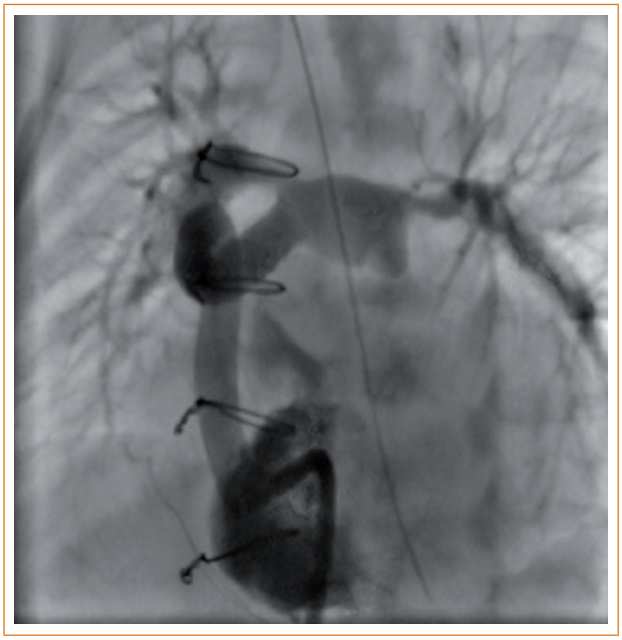


**Figura 36.6.** Imagen angiográfica de lactante de 1 mes de vida con SCIH, en estadio 1 de paliación (Norwood sano), en el que se ha procedido a implantar un *stent* en el extremo distal del conducto del VD a arterias pulmonares donde se había objetivado una estenosis grave del mismo

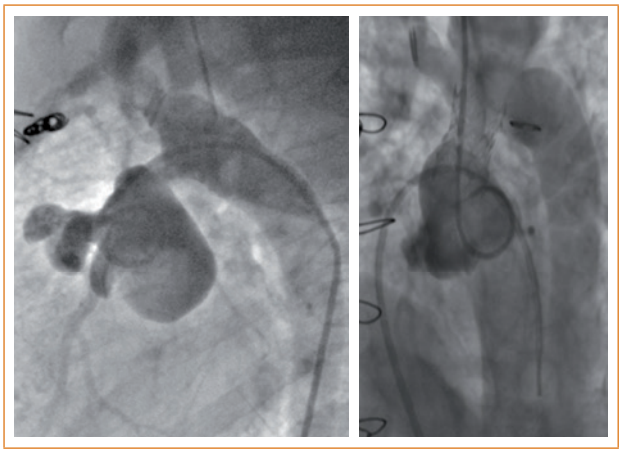


**Figura 36.7.** Obstrucción del arco aórtico proximal en paciente con SCIH en estadio 1 de paliación de Norwood, tratado con implantación percutánea de *stent* con buen resultado angiográfico y hemodinámico

Por último, el tratamiento intervencionista sobre la circulación colateral mediante embolización con *coils* o tapones vasculares será otro punto importante en la optimización hemodinámica de estos pacientes, en el tratamiento de la hipoxemia (colaterales venovenosas) y en el tratamiento de la sobrecarga de volumen ventricular (colaterales aortopulmonares). Sin embargo, la significación clínica y las indicaciones actuales para cerrarlas no están todavía bien documentadas, aunque en la experiencia se aboga por su tratamiento, ya que se mejora el rendimiento hemodinámico y se disminuye el número de complicaciones en el posoperatorio de Glenn y Fontan.

## Estadio 2 de paliación (Glenn)

El estadio 2 de paliación es la conversión de un sistema de circulación pulmonar de alta presión (VD o aorta) a una fuente venosa de flujo pulmonar mediante la anastomosis de la VCS a las arterias pulmonares (en el caso de un doble sistema de cavas, ambas se conectarán a las arterias pulmonares de forma bilateral). El estadio 2 clásicamente se completará entre los 4-6 meses de edad, dependiendo de factores específicos como grado de cianosis, insuficiencia cardíaca y/o escasa ganancia ponderal.

Los objetivos fundamentales del *shunt* bidireccional de Glenn serán reducir el trabajo extra del corazón para mantener el flujo pulmonar y disminuir la sobrecarga de volumen ventricular, mejorando la eficiencia de la fisiología.

Este estadio requiere RVP bajas, demostrándose mayor supervivencia si éstas son < 2 UW. La maduración del circuito pulmonar incluye el crecimiento del árbol vascular pulmonar, el aumento de la ratio arteriolas/alvéolos y la reducción del grosor del músculo liso arteriolar pulmonar. La edad en la que se consigue una maduración suficiente para permitir una conversión de una fuente de flujo pulmonar arterial a una fuente de flujo venosa no está exactamente establecida, dependiendo del tamaño de las arterias pulmonares, el tamaño de la CIA y la ausencia de enfermedad parenquimatosa pulmonar.

La mortalidad del estadio 2 es baja, siendo la mortalidad hospitalaria virtual de cero y la supervivencia al año de un 95%. Las complicaciones poscirugía son sustancialmente menores que tras el estadio 1 y se centran en el procedimiento en sí mismo y la fisiología de la anastomosis cavopulmonar, prestando especial atención a los signos del síndrome de cava superior (edema en tercio superior, cianosis por disminución de flujo pulmonar y alteración del flujo cerebral), que requiere una inmediata identificación de las causas que lo pueden producir: estenosis de la anastomosis cavopulmonar **(Figura 36.8),** hipoplasia/estenosis de las arterias pulmonares, CIA restrictiva, insuficiencia grave de la válvula tricúspide o aumento de la presión telediastólica del VD por disfunción grave. Además de un adecuado control de estos factores, una extubación temprana para disminuir la presión intratorácica, el uso de vasodilatadores pulmonares como el óxido nítrico o el sildenafilo y un adecuado manejo del balance hídrico podrían ayudar a disminuir la morbilidad posoperatoria del estadio de Glenn.

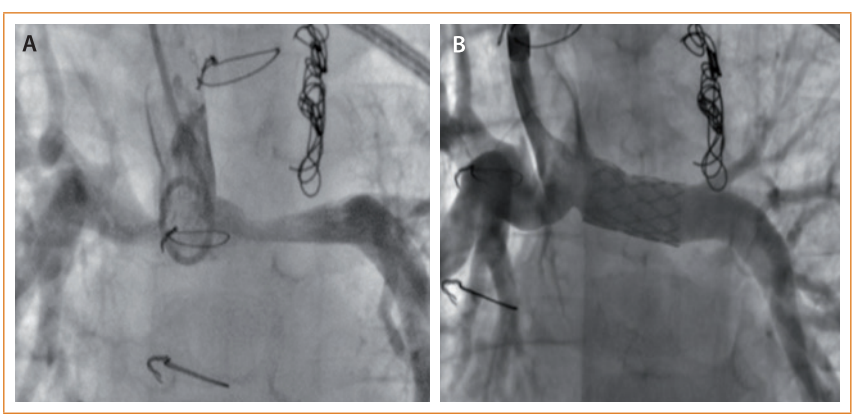



**Figura 36.8. A:** imagen angiográfica que muestra estenosis de la arteria pulmonar izquierda en paciente con SCIH en estadio 2 de paliación (Glenn). **B:** imagen de resolución completa de la estenosis tras implantación percutánea de *stent*

## Estadio 3 de paliación (Fontan)

En 1971, el Dr. François Fontan fue el primero en disponer una circulación pulmonar y sistémica en serie en la fisiología univentricular, creando el nombrado procedimiento. Progresivamente, a lo largo de los años, dicho procedimiento sufrió diferentes modificaciones en la técnica y en sus indicaciones, abarcando todo el espectro de corazón univentricular, incluido el SCIH, siendo aceptado como estadio final de paliación en el camino del ventrículo único.

El uso de la técnica de conducto extracardíaco para completar el Fontan, conectando las arterias pulmonares a la cava inferior a través de un conducto de Gore-tex® de 18-24 mm de tamaño es la técnica más extendida hoy en día. El conducto extracardíaco tiene múltiples ventajas frente a otras técnicas (túnel lateral), como son flexibilidad en situaciones anatómicas complejas (heterotaxia), no manipulación del nodo sinusal, disminución de puntos de sutura y presión en la AD (disminuyendo el potencial arritmogénico) y supresión de la cardioplejia para completar la técnica, preservando la función ventricular.

Otra modificación importante ha sido la introducción de la fenestración (conexión del conducto extracardíaco con la aurícula) para disminuir las complicaciones posquirúrgicas a corto, medio y largo plazo, incluyendo bajo gasto posquirúrgico, derrames pleurales y pericárdico, ascitis, enteropatía pierde-proteínas y capacidad funcional. A pesar de sus potenciales beneficios, existe controversia en este apartado debido al riego aumentado de embolización sistémica, desaturación sistémica (prolongando las estancias hospitalarias y el tiempo de intubación) y, en algunos casos, la necesidad de realizar un cateterismo intervencionista para el cierre de la fenestración durante el seguimiento. Por tanto, continúa siendo motivo de discusión entre diferentes grupos; la necesidad de fenestración será de especial utilidad y reservada para aquellos pacientes de alto riesgo: paliación a un solo pulmón, RVP o gradiente pulmonar elevado, insuficiencia valvular AV significativa o disfunción ventricular.

Los pacientes con SCIH son un grupo particularmente de riesgo de fracaso ventricular y de insuficiencia de la válvula tricúspide y, por tanto, requerirán con mayor frecuencia la necesidad de fenestración, comparados con otros tipos de fisiología univentricular.

El momento ideal para completar la anastomosis cavopulmonar total es motivo de controversia todavía en la actualidad. Algunos grupos abogan por completar la circulación de Fontan cuando el niño alcance los 2-3 años para minimizar la exposición orgánica a la cianosis, mientras que otros grupos retrasan el Fontan hasta los 3-5 años de vida dependiendo de la saturación, síntomas y situación hemodinámica de los niños. Esta última estrategia será la aceptada por los últimos estudios en los que se demostró que a más temprana edad en la que se complete el Fontan, mayor asociación con fracaso de la circulación. Independientemente del momento de la cirugía, la fisiología de Fontan acarrea múltiples consecuencias fisiológicas y anatómicas que pudieran derivarse del aumento de la presión en el circuito venoso sistémico, que incluyen flujo ineficiente, trombosis del conducto venoso, tromboembolismo pulmonar y arritmias. Todo esto puede magnificarse en los pacientes con SCIH, en los que existe un VD sistémico que puede fallar con el tiempo. La disfunción del VD puede llevar a la dilatación y a la insuficiencia tricuspídea, que conduciría a la sobrecarga de volumen del VD y perpetuaría la disfunción del mismo. Éste será un apartado importante, que precisará un manejo agresivo sobre la válvula tricúspide al tiempo de la cirugía de Fontan en estos pacientes.

Los resultados de la cirugía de Fontan son excelentes, con una tasa de supervivencia a corto plazo del 95%. La supervivencia a medio y largo plazo varía entre el 77-95% a los 5 años, y el 72-91% a los 10 años. Entre un 50-70% de los recién nacidos con SCIH sobrevivirán a los tres estadios de paliación y seguirán vivos a los 5 años de vida.

Independientemente del diagnóstico de base, las complicaciones tardías son un reto en el manejo a largo plazo en los pacientes con Fontan. Estas complicaciones incluyen disfunción sistólica y diastólica del ventrículo sistémico, hipoxemia progresiva, RVP elevadas, arritmias, tromboembolismo y disfunción hepática. La capacidad funcional o máxima tolerancia al ejercicio también estará disminuida en los pacientes con Fontan y empeora con la edad, convirtiéndose en un fiel reflejo del estado de la fisiología univentricular a largo plazo. La mayoría de estas complicaciones y cambios fisiológicos no son específicos de los pacientes con SCIH; sin embargo, el fracaso de esta fisiología *(failing Fontan)*, incluyendo el desarrollo de bronquitis plástica o enteropatía pierde-proteínas, tiene una prevalencia mayor en los pacientes con SCIH.

## Trasplante cardíaco

El trasplante cardíaco puede utilizarse como terapia de rescate en cualquiera de los estadios de paliación de SCIH y, más frecuentemente, tras completar el Fontan para todas las fisiologías univentriculares. No existe un consenso claro de cuál es el momento más propicio para decidir listar para trasplante cardíaco a un paciente con SCIH, y las indicaciones sugeridas son las que aparecen en la **Tabla 36.1.**

| | |
|---|---|
| Trasplante como primera opción | Niños con SCIH y disfunción grave del VD |
| SCIH/estadio 1 | Malos candidatos para completar el estadio 2 |
| SCIH/estadio 2 | Disfunción del VD ± insuficiencia moderada a grave de la válvula tricúspide |
| SCIH/estadio 3 (Fontan) | · Disfunción ventricular sistólica<br>· Disfunción ventricular diastólica<br>· Enteropatía pierde-proteínas<br>· Bronquitis plástica<br>· Arritmias refractarias al tratamiento<br>· Cianosis: saturación < 80% Fontan; < 70% Glenn; malformaciones arteriovenosas |

**Tabla 36.1.** Indicaciones de trasplante cardíaco en el SCIH

En una revisión multicéntrica de los resultados del trasplante cardíaco en pacientes con SCIH, se describió una supervivencia al año del trasplante del 76%, que contrasta con la supervivencia global actual del 90% para otros receptores pediátricos. Hay que destacar que la enteropatía pierde-proteínas se resolvió en el 100% de los casos a los 30 días del trasplante cardíaco.

Es importante saber que los pacientes con fisiología univentricular son particularmente difíciles para mantener una asistencia prolongada mientras esperan en lista de trasplante cardíaco, con medidas de ventilación mecánica, dosis altas de inotrópicos y no existe una asistencia ventricular ideal como puente al trasplante (ECMO o Berlin Heart®).

## Intervencionismo fetal

El intervencionismo fetal puede realizarse en dos tipos de SCIH. La más atractiva puede ser la estenosis aórtica grave, como intento de evitar la progresión a SCIH. Al otro extremo del espectro, puede llevarse a cabo en las formas de SCIH con septo interauricular intacto como intento de mejorar la supervivencia perinatal y los resultados quirúrgicos del primer estadio de paliación.

### Estenosis aórtica fetal en evolución hacia SCIH

El sentimiento generalizado ha propuesto que la estenosis valvular aórtica es la lesión dominante del espectro, resultando en el daño y la disfunción de la válvula mitral y del VI, con la consiguiente detención del crecimiento del ventrículo. A raíz de esta teoría, desde el año 2000, varios grupos de cardiología

y perinatales por todo el mundo han procurado la dilatación de la estenosis valvular aórtica en mitad de la gestación para evitar la progresión a SCIH, con aumento progresivo de la experiencia y de los resultados clínicos. A pesar de esta progresión, la tasa de pérdidas fetales debido al procedimiento sigue siendo del 10-15%. La selección de pacientes para el intervencionismo fetal continúa evolucionando. La selección actual de candidatos apropiados para el intervencionismo fetal son aquéllos que se prevé que evolucionarán a SCIH (disfunción moderada o mayor del VI y flujo retrógrado en el arco aórtico) pero cuyo VI continúa dilatado y generando por lo menos una presión sistémica fetal medida por el *jet* de regurgitación mitral o por el gradiente de estenosis aórtica (> 20 mmHg o adecuada para su edad gestacional).

### SCIH con septo interauricular restrictivo

Existen numerosas publicaciones convincentes que demuestran la naturaleza letal de este subgrupo de pacientes. Así que, la creación prenatal de un adecuado defecto interauricular permitiría, en teoría, la descompresión del retorno venoso pulmonar y potenciaría positivamente el desarrollo pulmonar y su vascularización **(Figura 36.9).**

La creación del defecto auricular puede realizarse por vía percutánea, parénquima transpulmonar, punción de la AI o la AD, con dilatación con balón o con *stent* del septo interauricular engrosado. La creación prenatal de un orificio interauricular de adecuado tamaño (> 2,5 mm) permitiría mejorar la estabilización clínica de este subgrupo de pacientes en el periodo neonatal, convirtiéndolos en teoría en candidatos para la reparación quirúrgica neonatal mejorando su supervivencia a corto-medio plazo. Preferiblemente, la creación de un defecto auricular deberá crearse lo antes posible (20-25 semanas de gestación) para prevenir el daño pulmonar. Sin embargo, la punción a través de la delgada pared auricular puede conducir a fatales eventos, como hemopericardio, por lo que la mayoría de los procedimientos se llevan a cabo en el tercer trimestre.

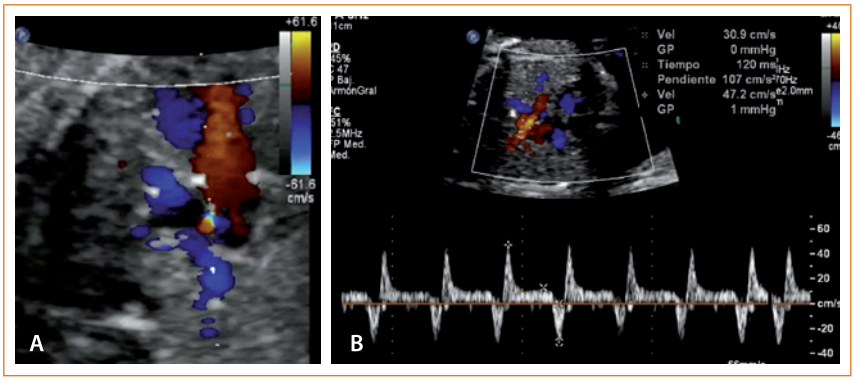



**Figura 36.9. A:** ejemplo de septo auricular muy restrictivo, mostrando dilatación de venas pulmonares. **B:** el patrón de flujo en venas pulmonares es indicativo de restricción a nivel del septo auricular, con velocidad aumentada en la onda reversa, sin embargo, con mantenimiento del flujo diastólico

## Ideas para recordar

- El SCIH ocurre en el 1% de las CC o el 9% de estos defectos en los neonatos críticamente enfermos. Incluye un grupo de anomalías íntimamente relacionadas, caracterizadas por la hipoplasia del VI y que engloba la atresia o la estenosis crítica de las válvulas aórtica, mitral, o ambas, y la hipoplasia de la aorta ascendente y del cayado aórtico.
- Las dificultades aparecen tras el nacimiento, por lo general por la disminución de las RVP y el cierre del *ductus* arterioso; por ello, el mantenimiento de un adecuado flujo sistémico y, por consiguiente, la supervivencia, dependerán de la permeabilidad del *ductus* (PGE1) y del equilibrio de las RVP y las RVS.
- El neonato con SCIH está críticamente enfermo en las primeras horas o días de vida. Es característico taquicardia, disnea, pulsos débiles, vasoconstricción periférica y edema pulmonar.
- Los hallazgos ecocardiográficos son suficientes para el diagnóstico y eliminan la necesidad del cateterismo cardíaco.
- El tratamiento de estos neonatos dispone de tres opciones: operación de Norwood ("clásico" o "sano") o procedimiento híbrido, seguido por dos etapas de paliación, Glenn y Fontan, o trasplante cardíaco.
- Entre un 50-70% de los recién nacidos con SCIH sobrevivirán a los tres estadios de paliación y seguirán vivos a los 5 años de vida.
- No hay que olvidar que las estrategias quirúrgicas de las que se dispone actualmente son paliativas. Se debe hacer un ejercicio de precaución, debido al gran reto que suponen estos pacientes, recordando siempre las múltiples complicaciones y el futuro incierto que va ligado a la fisiología univentricular.

## Bibliografía

- Anderson PA, Sleeper LA, Mahony L, *et al.* Contemporary outcomes after the Fontan procedure: a pediatric heart network multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2008; 136; 52: 85-98.
- Andrews RE, Tulloh RMR, Anderson DR. Coil occlusion of systemic venous collaterals in hypoplastic left heart syndrome. *Heart* 2002; 88: 167-169.

- Bernstein D, Naftel D, Chin C, *et al.* Outcome of listing for cardiac transplantation for failed Fontan: a multi-institutional study. *Circulation* 2006; 114: 273-280.
- Eicken A, Genz T, Sebening W. Stenting of stenosed shunts in patients after a Norwood-Sano operation. *Catheter Cardiovasc Interv* 2006; 68: 301-303.
- Feinstein JA, Benson W, Dubin AM, *et al.* Hypoplastic left heart syndrome. Current considerations and expectations. *JACC* 2012; 59 (Suppl S): 1-42.
- Galantowicz M, Cheatham JP, Phillips A, *et al.* Hybrid approach for hypoplastic left heart syndrome: intermediate results after the learning curve. *Ann Thorac Surg* 2008; 85: 2063-2071.
- Galindo A, Nieto O, Villagrá S, *et al.* Hypoplastic left heart syndrome diagnosed in fetal life: associated findings, pregnancy outcome and results of palliative surgery. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; 33: 560-566.
- Gaynor JW, Mahle WT, Cohen MI, *et al.* Risk factors for mortality after the Norwood procedure. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22: 82-89.
- Johnson B, Mussato K, Uhing M, *et al.* Variability in the preoperative management of infants with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol* 2008; 29: 515-520.
- Mahle WT, Spray TL, Wernovsky G, *et al.* Survival after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome: a 15-year experience from a single institution. *Circulation* 2000; 102: III136-41.
- Ohye RG, Sleeper LA, Mahony L, *et al.* Comparison of shunt types in the Norwood procedure for single ventricle lesions. *N Engl J Med* 2010; 19: 648-656.
- Pizarro C, Mroczek T, Gidding SS, *et al.* Fontan completion in infants. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 2243-2249.
- Schidlow DN, Anderson JB, Klitzner TS, *et al.* Variation in interstage outpatient care after Norwood procedure: a report from the Joint Council on Congenital Heart Disease National Quality Improvement Collaborative. *Congenit Heart Dis* 2011; 6: 98-107.
- Srinivasan C, Sachdeva R, Morrow WR, *et al.* Standardized management improves outcomes after the Norwood procedure. *Congenit Heart Dis* 2009; 4: 329-337.
- Tweddell J, Hoffma G. Postoperative management in patients with complex congenital heart disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2002; 5: 187-205.
- Wernovsky G, Kuijpers M, Van Rossem MC, *et al.* Postoperative course in the cardiac intensive care unit following the first stage of Norwood reconstruction. *Cardiol Young* 2007; 17: 652-665.

# 37

# Anillos vasculares y *slings*

José Ignacio Carrasco Moreno
Antonio Sánchez Andrés

*Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia*

***OBJETIVOS***

- Dar a conocer y definir los anillos vasculares y *slings*/compresiones vasculares.
- Detallar la embriología de los arcos aórticos y su influencia en el desarrollo de estas patologías.
- Conocer la anatomía de los principales anillos vasculares y *slings*/compresiones vasculares.
- Valorar la clínica principal de estas patologías, así como las exploraciones complementarias indicadas para el estudio y posterior tratamiento de las mismas.
- Tener los conocimientos de las indicaciones terapéuticas en su caso.

## 37.1. Introducción

Los anillos vasculares son anomalías congénitas derivadas de un desarrollo anormal de los componentes que forman los primitivos arcos aórticos en el embrión. Se trata de estructuras anómalas vasculares y, a menudo, también ligamentosas que rodean la tráquea y el esófago, y llegan a producir síntomas por compresión.

Estas anomalías pueden presentarse durante la infancia temprana con síntomas como dificultad respiratoria (p. ej., estridor o sibilancias persistentes), infecciones pulmonares de repetición o dificultad para la alimentación, aunque también se pueden manifestar como hallazgos incidentales en estudios de imagen realizados por otros motivos.

El enfoque para su diagnóstico requiere el conocimiento y la aplicación de varias modalidades de estudios radiológicos, así como endoscópicos de forma aislada o más frecuentemente combinada, con el fin de permitir un adecuado abordaje terapéutico posterior, en caso de ser necesario.

## 37.2. Epidemiología

La prevalencia de los anillos vasculares es difícil de determinar, ya que muchos pueden no causar síntomas, pero se estima que representan entre un 1-3% de todas las anomalías cardiovasculares congénitas. Para su mejor clasificación, se pueden dividir en dos grupos:

- **Anillos vasculares completos o verdaderos.** Aquéllos en los que la anomalía vascular llega a rodear completamente, formando un "verdadero anillo", a la tráquea y/o al esófago. Los más frecuentes son:
  - Doble arco aórtico.
  - Arco aórtico derecho con:
    - Conducto arterioso posterior.
    - Arteria subclavia izquierda aberrante y conducto arterioso.
  - Aorta descendente contralateral al arco aórtico con conducto arterioso contralateral.

De todos los anillos vasculares, sólo los dos primeros suponen el 85-95%.

- **Anillos vasculares incompletos *(slings* y otras compresiones vasculares).** Anomalías vasculares en las que se produce una compresión traqueal, esofágica o de ambos a causa de un trayecto vascular anómalo sin llegar a formar un anillo completo. En este grupo se incluyen como más relevantes:
  - Arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante (es la compresión vascular más frecuente).
  - Arteria pulmonar izquierda aberrante.
  - Tronco innominado aberrante.

Algunas de estas malformaciones vasculares se asocian con otros defectos cardíacos congénitos (generalmente defectos septales y conotruncales), pero pueden presentarse de forma aislada. También se han asociado ocasionalmente con anomalías extracardíacas (anillos traqueales completos, hipoplasia o estenosis traqueal, fístula traqueoesofágica, ano imperforado, atresia biliar…).

## 37.3. Etiología y fisiopatogenia

Los distintos tipos de anomalías vasculares ocurren precozmente en el desarrollo embrionario y son el resultado de una regresión anormal o incompleta de alguno de los arcos branquiales embrionarios. Recientemente se ha descrito una estrecha asociación con la deleción 22q11, alteración cromosómica que también se ha relacionado con otras anomalías cardíacas (malformaciones conotruncales) y extracardíacas (síndrome de DiGeorge).

En una etapa muy precoz del desarrollo están presentes las aortas primitivas (dorsal y ventral) que se conectan entre sí por seis arcos branquiales embrionarios. Los arcos III, IV y VI serán los más cruciales en el desarrollo del arco aórtico y sus troncos principales, así como también del *ductus* arterioso y las arterias pulmonares principales **(Figura 37.1).** Este sistema de arcos embrionarios progresa o involuciona en el desarrollo como sigue:

- El I y el II par de arcos aórticos involucionan y formarán parte del sistema arterial que irrigará la cara.
- El III persiste y formará las arterias carótidas.
- La aorta dorsal entre el III y IV par involuciona.
- El IV par persiste en ambos lados, el izquierdo formará el cayado aórtico y el derecho formará la región proximal de la arteria subclavia derecha, involucionando la porción distal del arco derecho en su unión con el arco dorsal.
- El V par involuciona bilateralmente.
- El VI par tiene dos porciones; las regiones proximales originan el segmento proximal de las ramas de la arteria pulmonar, la región distal derecha desaparece, mientras que la izquierda formará el *ductus* arterioso.

Las anomalías congénitas del arco aórtico aparecen cuando no se producen una o más de las involuciones u otros cambios necesarios en el desarrollo de este sistema de arcos del embrión.

## 37.4. Anatomía: anillos vasculares

### Doble arco aórtico

Persisten ambos arcos embrionarios, derecho e izquierdo, al no producirse la reabsorción de la porción de aorta dorsal distal del IV par derecho. La aorta ascendente se divide en dos arcos aórticos, derecho (posterosuperior) e izquierdo (anteroinferior), que confluyen posteriormente en una única aorta descendente. La tráquea y el esófago quedan incluidos dentro del anillo, que los comprime **(Figura 37.2).**

Los vasos del cuello tienen un origen variable, aunque suelen originarse de forma independiente y simétrica. Las arterias subclavia y carótida derechas se originan del arco derecho y la carótida

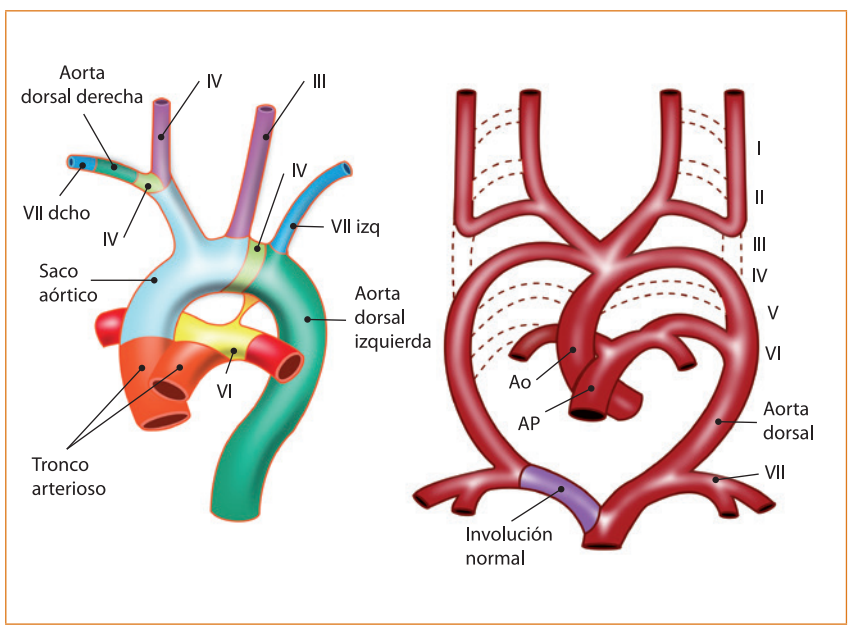



**Figura 37.1.** Embriología del arco aórtico

y subclavia izquierda, del arco izquierdo. El arco aórtico derecho suele ser el más desarrollado en el 75% de los casos, existiendo frecuentemente diferentes grados de hipoplasia o atresia de uno de los dos arcos (generalmente el izquierdo). Casi siempre existe un conducto o ligamento arterioso izquierdo, aunque puede ser derecho o más remotamente, bilateral. La aorta descendente se localiza más frecuentemente a la izquierda.

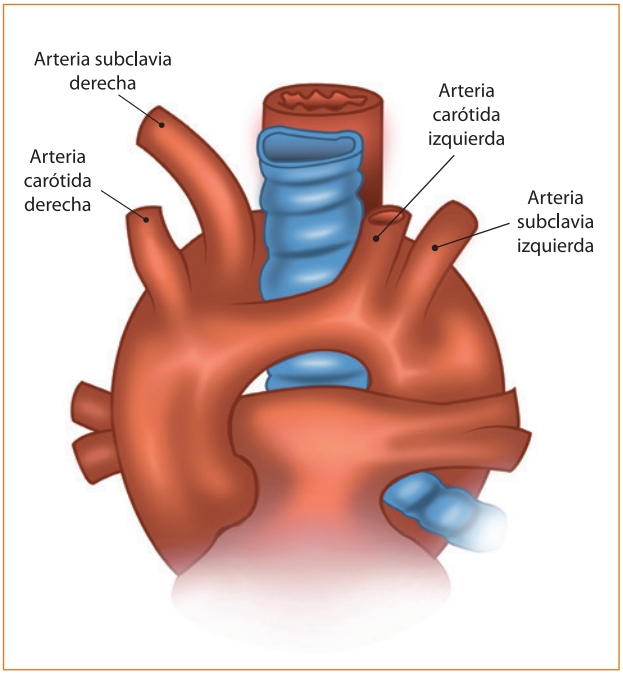



**Figura 37.2.** Doble arco aórtico

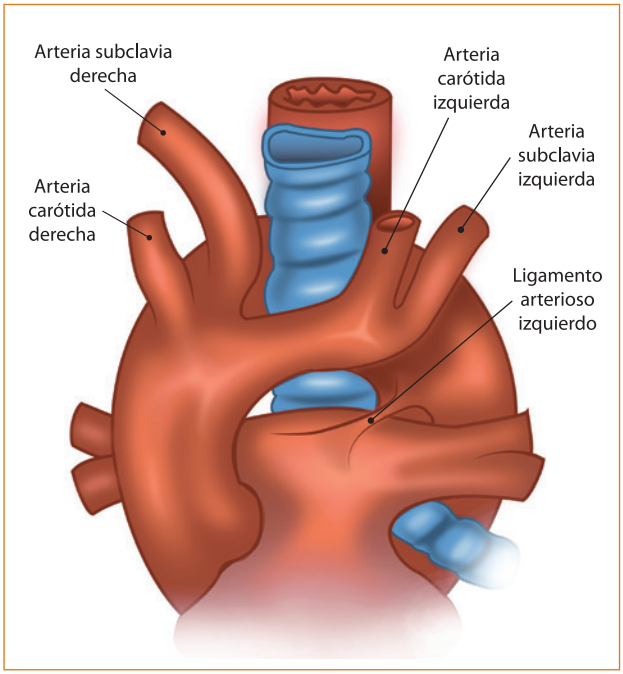



**Figura 37.3.** Arco aórtico derecho con conducto arterioso posterior

## Arco aórtico derecho

Se produce cuando persiste la porción derecha e involuciona la izquierda del IV par de arcos embrionarios. Al no existir ninguna estructura vascular retroesofágica que complete el "anillo", no constituye como tal y de modo aislado un anillo vascular. Aunque puede aparecer de forma aislada, su presencia obliga a descartar otras anomalías cardíacas con las que se asocia frecuentemente (tetralogía de Fallot, VD de doble salida o tronco arterioso común).

La persistencia del arco aórtico derecho con involución del izquierdo crea una situación en la que la arteria subclavia izquierda y el *ductus* arterioso pueden tener diversos orígenes. Algunas de estas configuraciones pueden producir un anillo vascular:

- **Arco aórtico derecho con conducto arterioso posterior.** El conducto arterioso queda conectado con la aorta descendente en sentido anteroposterior, comprimiendo el esófago a nivel posterior y formando un verdadero anillo vascular **(Figura 37.3).**
- **Arco aórtico derecho con conducto o ligamento arterioso izquierdo y subclavia izquierda aberrante.** Se produce como resultado de la regresión del segmento del arco izquierdo entre la carótida y la subclavia izquierdas. La subclavia izquierda nace como último tronco y es de localización posterior, dirigiéndose por detrás del esófago al brazo izquierdo. Un ligamento *(ductus)* arterioso se origina desde una dilatación bulbosa de la base de la subclavia izquierda (divertículo de Kommerell) y se une a la arteria pulmonar izquierda completando el anillo **(Figura 37.4).**

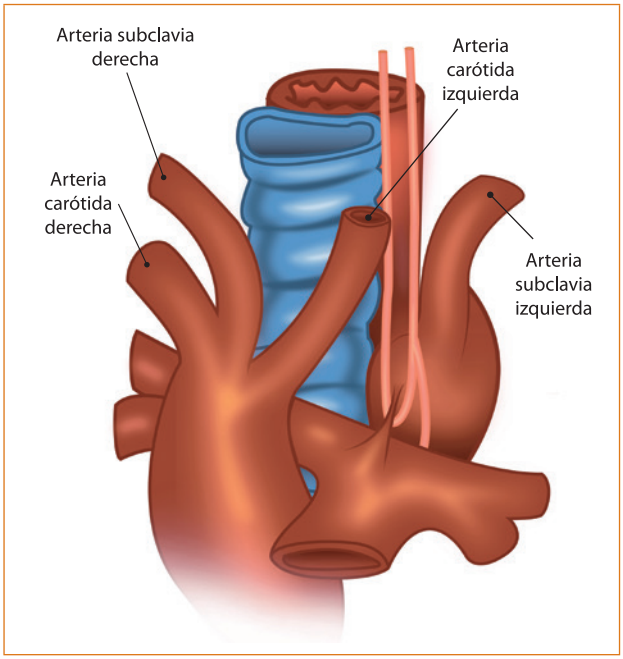



**Figura 37.4.** Arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante y ligamento ductal izquierdo

### Aorta descendente contralateral al arco aórtico

Existe un arco aórtico (generalmente izquierdo) con distribución normal de los troncos supraórticos que, después de elongarse anormalmente hacia el cuello, cruza hacia el lado opuesto y forma una aorta descendente contralateral al arco aórtico **(Figura 37.5).** La compresión traqueoesofágica viene dada por la presencia de un conducto arterioso contralateral que completa el anillo.

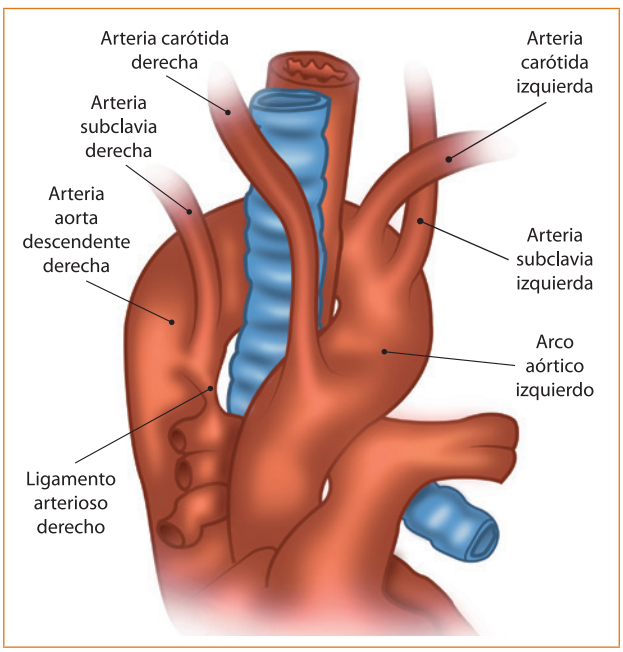



**Figura 37.5.** Arco aórtico izquierdo con aorta descendente derecha y ligamento arterioso derecho

## 37.5. Manifestaciones clínicas

La sintomatología clínica y los hallazgos físicos están en relación con la mayor o menor compresión que estas estructuras vasculares producen sobre la vía aérea y, en menor medida, sobre el esófago. La mayoría de los pacientes están asintomáticos o presentan sintomatología leve.

Los pacientes con anillos vasculares completos, cuando son sintomáticos, generalmente presentan síntomas de forma precoz en la infancia, que incluyen estridor, disnea, tos perruna, que típicamente empeoran con el esfuerzo y la alimentación y que en ocasiones pueden condicionar la aparición de episodios de "apnea refleja". En niños mayores puede haber historia de tos crónica y sibilancias con diagnóstico de asma bronquial. La presencia de infecciones respiratorias recurrentes puede estar en relación con aspiraciones o con un inadecuado aclaramiento de las secreciones traqueobronquiales. Los síntomas relacionados con la compresión del esófago son menos definidos y pueden incluir vómitos, dificultad inespecífica para la alimentación en lactantes y disfagia y/o deglución lenta en niños mayores.

## 37.6. Enfoque diagnóstico

El diagnóstico de un anillo vascular requiere un alto índice de sospecha por lo infrecuente de esta entidad en relación con otras condiciones que frecuentemente causan dificultad respiratoria en niños, como asma bronquial, infecciones respiratorias, reflujo gastroesofágico…

Una vez que se sospecha el diagnóstico de anillo vascular, deben realizarse los estudios de imagen encaminados a identificar la causa de los síntomas del paciente, demostrar la correspondiente anatomía vascular y de la vía aérea, y planear la actuación terapéutica más adecuada. Se requiere un enfoque multidisciplinar radiológico que variará en cada caso individualizado:

### Radiografía de tórax

Debe ser el primer estudio a realizar. En la proyección anteroposterior se puede identificar la impronta sobre la tráquea de un arco aórtico derecho y el desplazamiento anterior de aquélla en la proyección lateral. Otros hallazgos radiológicos, además de la compresión traqueal, incluyen la presencia de hiperinsuflación o atelectasias lobares, o de todo un pulmón en relación con aquélla **(Figura 37.6).**

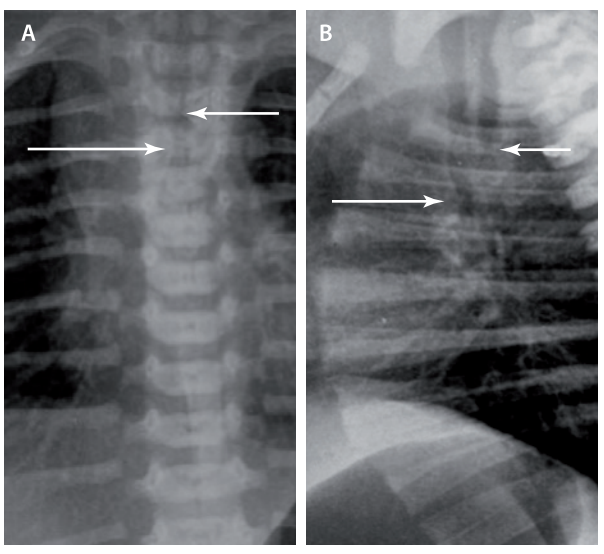



**Figura 37.6.** Radiografías de tórax en proyección anteroposterior y lateral que muestran indentaciones laterales en la vía aérea **(A)** y posteriores a nivel del esófago **(B)**

## Esofagograma

Es la técnica más importante en el estudio de pacientes con sospecha de anillo vascular y es diagnóstica en la gran mayoría de los casos. Todos los anillos vasculares (completos o verdaderos) condicionan algún tipo de impronta posterior en el esofagograma. El doble arco aórtico suele producir una doble impronta, anterior y posterior. El *sling* de la arteria pulmonar izquierda produce una impronta anterior en el esofagograma. Por otra parte, un esofagograma normal descarta la presencia de un anillo vascular **(Figura 37.7).**

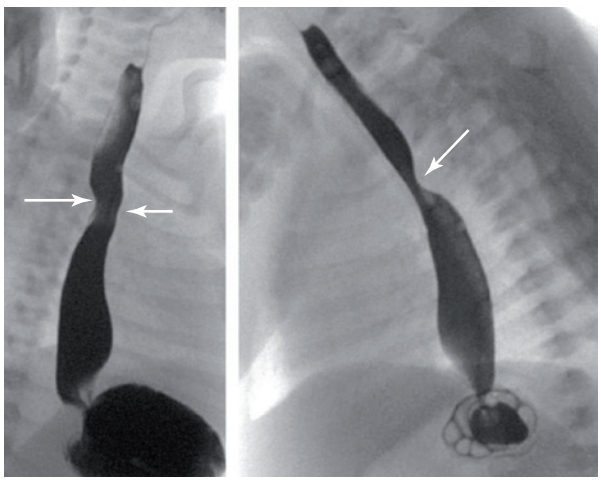


**Figura 37.7.** Esofagograma que muestra indentaciones laterales y anteroposterior en la lateral modificada

## Ecocardiografía bidimensional y Doppler color

Es capaz de diagnosticar en muchos casos el anillo vascular y descartar la presencia de otras anomalías cardíacas asociadas. Requiere experiencia y depende de la experiencia del observador. Como limitaciones hay que señalar que sólo puede identificar estructuras con flujo, por lo que no detectará la presencia de estructuras fibroligamentosas que puedan formar parte del anillo. Su principal debilidad es la pobre visualización de la vía aérea. El estudio fetal permite su diagnóstico prenatal con elevado índice de fiabilidad en equipos experimentados y una correcta información a los progenitores, así como la planificación de las actitudes en la época posnatal tras la confirmación del diagnóstico **(Figura 37.8).**

## RM y TC

Son dos técnicas que han transformado el enfoque diagnóstico en estas anomalías, pues pueden definir claramente la anatomía vascular, la vía aérea y su relación tridimensional con una alta fiabilidad. La ventaja de la TC es la rapidez de adquisición de los datos, lo que obvia en muchos casos la necesidad de sedación, y también permite la reconstrucción multiplanar tridimensional en diferido, junto con una detallada evaluación del parénquima pulmonar. Su desventaja principal es el empleo de radiaciones ionizantes y la necesidad de un medio de contraste intravenoso **(Figura 37.9 y Figura 37.10).** La RM no emplea ni radiación ni medio de contraste yodado, pero precisa tiempos de adquisición mucho más largos, por lo que en la mayoría de estudios en niños se requiere sedación. Tanto la TC como la RM permiten una buena visualización de las vías aéreas centrales y la creación de formatos de imágenes isotrópicas multiplanares y reconstrucciones tridimensionales que pueden ayudar a definir la anatomía vascular y la planificación quirúrgica.

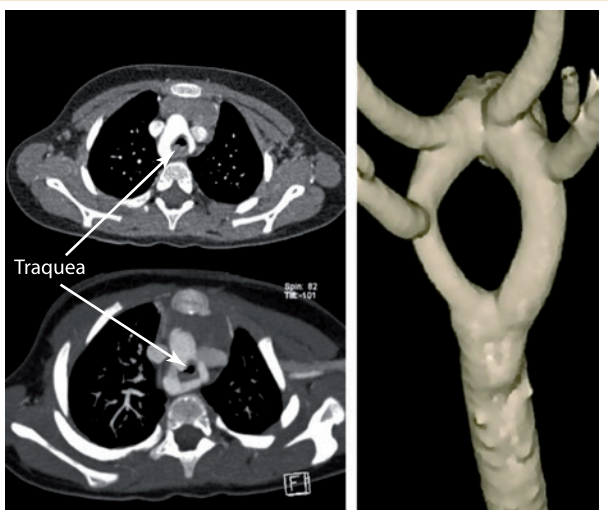



**Figura 37.9.** TC que muestra el anillo vascular en cortes axiales y la reconstrucción tridimensional

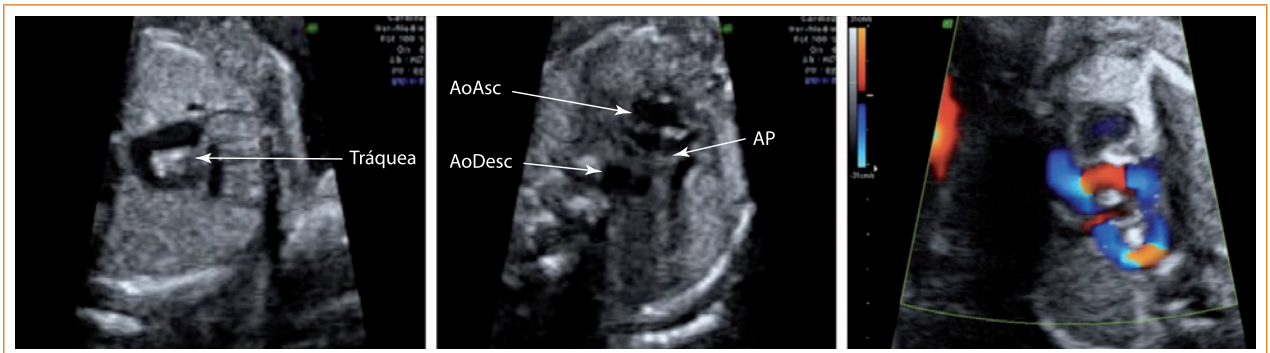



**Figura 37.8.** Ecocardiografía fetal que muestra un doble arco aórtico (AoAsc: aorta ascendente; AoDesc: aorta descendente; AP: arteria pulmonar)

**Figura 37.10.** TC en corte coronal y reconstrucciones con visión posterior en la que se muestra un arco aórtico derecho con divertículo de Kommerell desde SCI que hace sospechar la presencia de una estructura ligamentosa que comprime la vía aérea

## Cateterismo cardíaco y angiografía

Estas pruebas se reservan para aquellos casos en los que, por su complejidad, no llega a definirse de una forma clara la anatomía de todas las estructuras vasculares implicadas en el anillo y también cuando se precisen por la existencia de otras anomalías cardíacas asociadas **(Figura 37.11).**

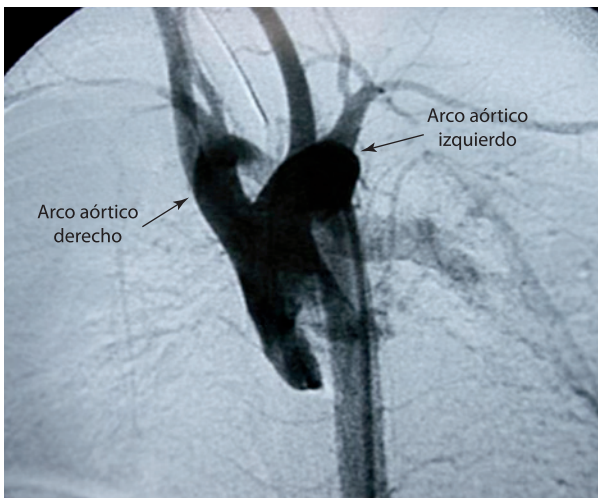



**Figura 37.11.** Angiografía en visión anteroposterior en la que se aprecia un doble arco aórtico con ambos componentes desarrollados y visibles

## Estudio endoscópico de la vía aérea

Habrá que tenerlo en consideración cuando se sospeche la existencia de anomalías primarias de la tráquea y los test de imagen no invasivos no sean concluyentes. También permite estimar si existe compresión pulsátil de la vía aérea y el grado de estenosis que producen dichas anomalías vasculares sobre la misma. En la mayoría de los centros se realiza como estudio intraoperatorio para la valoración preliberación y posliberación de la vía aérea de las estructuras vasculares anómalas **(Figura 37.12).**

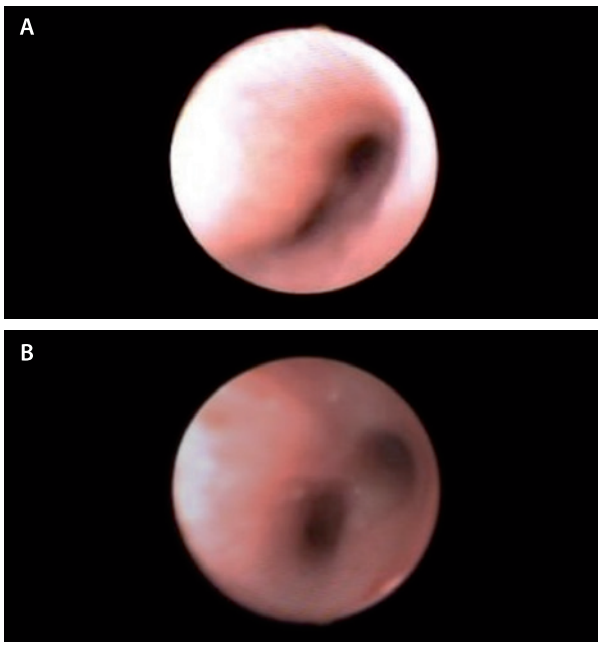



**Figura 37.12.** Broncoscopia intraoperatoria en la que se aprecia compresión extrínseca de la pared del bronquio principal izquierdo **(A)** y tras la cirugía liberadora del anillo, dicha compresión desaparece **(B)**

## 37.7. Tratamiento

El tratamiento de los pacientes sintomáticos es la sección quirúrgica del anillo, que no debe demorarse una vez establecido el diagnóstico. La toracotomía izquierda es el abordaje quirúrgico de elección en la mayoría de los casos. Recientemente, también se emplea el abordaje anterior por esternotomía media y *bypass* cardiopulmonar en pacientes con *sling* de la arteria pulmonar por observarse mejores resultados a largo plazo. Los pacientes asintomáticos o con sintomatología leve no requieren intervención quirúrgica.

En algunos centros se han utilizado técnicas de videotoracoscopia asistida en el tratamiento de algunas de estas anomalías vasculares, generalmente para seccionar el ligamento arterioso o pequeños segmentos de arcos atrésicos, aunque los detractores de esta técnica señalan en su contra el elevado riesgo de sangrado intraoperatorio.

## 37.8. *Slings* y otras compresiones vasculares

### Origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda (*sling* de la arteria pulmonar)

En esta anomalía la arteria pulmonar izquierda se origina, de forma aberrante, de la porción proximal de la rama pulmonar derecha. Desde aquí cursa posterior a la tráquea y anterior al esófago para dirigirse al hilio y al pulmón izquierdo **(Figura 37.13 y Figura 37.14).** En este trayecto anormal comprime la tráquea, el bronquio principal derecho o ambos. Se cree que se produce debido a la obliteración anormal o a un fallo en el desarrollo del VI arco aórtico izquierdo. En casi la mitad de los pacientes existen anomalías traqueales (anillos traqueales cartilaginosos completos). Otras anomalías asociadas son la presencia de un bronquio traqueal derecho, la hipoplasia de la arteria pulmonar izquierda y los defectos septales.

Las manifestaciones clínicas son variables en función del grado de gravedad de la compresión y de la edad del paciente. Se presentan con mayor frecuencia en el primer año de vida con síntomas respiratorios, como estridor, sibilancias o neumonía recurrente. Estos problemas respiratorios pueden deberse a una variedad de anormalidades del árbol traqueobronquial, incluyendo estenosis traqueobronquial focal o de un segmento largo debido a anillos traqueales completos (las membranas posteriores del cartílago traqueal están ausentes), a traqueobroncomalacia y a la compresión extrínseca de la vía aérea por la arteria pulmonar anómala. La presencia de anillos traqueales completos puede sugerirse por un inusual aspecto redondeado de la vía respiratoria, estrechamiento de las mismas y ausencia de cambios en el calibre de las vías respiratorias entre la inspiración y la espiración.

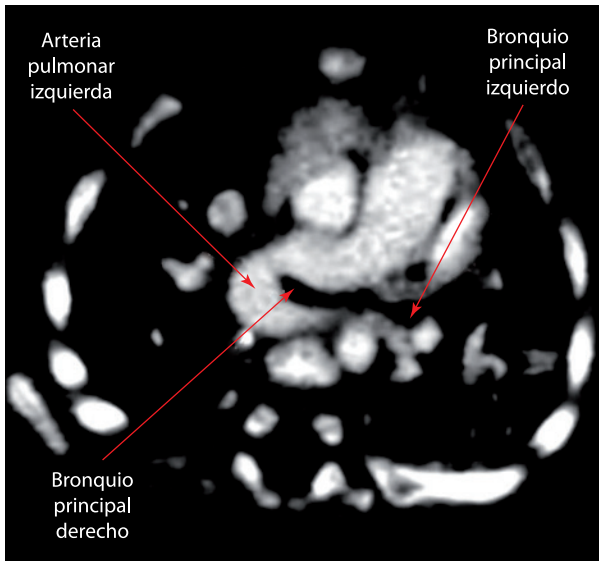



**Figura 37.13.** TC (corte sagital) en la que se aprecia un *sling* de la arteria pulmonar izquierda que rodea el bronquio principal derecho

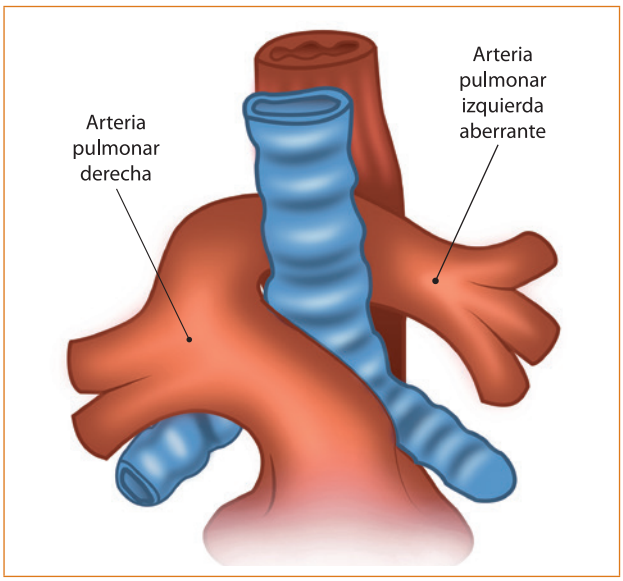



**Figura 37.14.** Arteria pulmonar izquierda aberrante

Ha habido intentos de clasificación sobre la base de las anomalías asociadas a las vías respiratorias:

- **Tipo I.** A menudo hay una normalidad en el patrón de ramificación de las vías respiratorias debido a la compresión de la tráquea y del bronquio principal derecho por la arteria pulmonar izquierda anómala. Esta forma se asocia en general con baja

mortalidad y morbilidad, y puede (tipo IB) o no (tipo IA) presentar un bronquio traqueal (porcino), traqueobroncomalacia (en particular del bronquio principal derecho), así como hiperinsuflación pulmonar unilateral (más frecuentemente derecha).

- **Tipo II.** Por lo general hay estenosis de un segmento largo traqueobronquial y el origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda está más caudal. Esta forma presenta una mayor morbilidad general y mortalidad en la infancia, principalmente relacionada con el estrechamiento de las vías respiratorias. Además, está asociada con anomalías de ramificación, incluyendo puentes entre el bronquio intermedio izquierdo y el derecho, una carina torácica más baja (alrededor de la vértebra D6) "en forma de T invertida", anillos traqueales completos e hiperinsuflación pulmonar bilateral.

En la Rx Tx pueden tener diversidad de formas de presentación, como estrechamiento traqueal focal o de segmento largo, carina en "forma de T invertida" y desviación anterior de la porción inferior de la tráquea y la carina en proyección lateral. Puede existir hiperinsuflación pulmonar unilateral (del pulmón derecho) o bilateral, debido al estrechamiento de la vía aérea y al atrapamiento de aire o tener el pulmón afectado parcialmente atelectásico. El esofagograma puede mostrar una impronta anterior, típica de esta anomalía vascular. La ecocardiografía suele ser diagnóstica, demostrando el origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda, así como la presencia de otros defectos intracardíacos. Debido a la frecuencia de anomalías traqueales asociadas, está indicado realizar una broncoscopia, que puede obviarse si la TC o la RM llegan a definir con claridad la anatomía de la vía aérea.

En los pacientes sintomáticos se indica la cirugía bajo CEC por vía anterior de forma precoz tras el diagnóstico. El tratamiento en las formas que precisan reconstrucción traqueal es la translocación anterior de la arteria pulmonar izquierda. El pronóstico a medio y largo plazo es bueno en los pacientes con leve compromiso traqueal y empeora en aquéllos que precisan reconstrucción traqueal por una afectación más extensa.

## Arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante

En esta anomalía vascular la arteria subclavia derecha se origina, como último tronco, en la unión del arco aórtico con el inicio de la aorta descendente, a nivel de la cuarta vértebra torácica. Desde este origen, asciende oblicuamente hacia la derecha y discurre por detrás del esófago hacia la extremidad superior derecha. El *sling* o anillo incompleto queda formado por la aorta ascendente por delante, el arco aórtico a la izquierda y la arteria subclavia aberrante por detrás **(Figura 37.15).** Es la anomalía congénita del arco aórtico más frecuente; aparece en el 0,5% de la población. La gran mayoría de los pacientes permanecen asintomáticos, sólo muy ocasionalmente se ha asociado con la presencia de disfagia en niños mayores o en adultos.

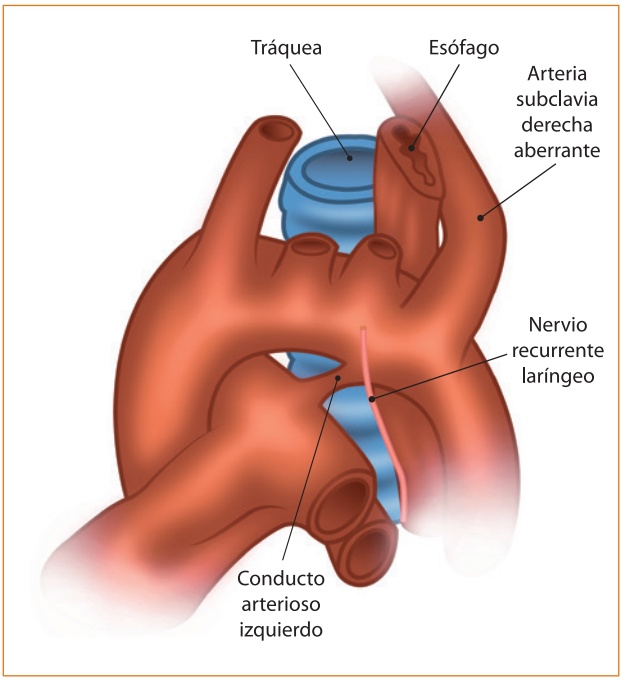



**Figura 37.15.** Arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante

## Tronco innominado aberrante

El llamado "síndrome por compresión del tronco innominado" hace referencia a un grupo de pacientes con síntomas por compresión de la vía aérea, en los que se demuestra una obstrucción traqueal significativa en relación con una compresión anterior producida por el tronco innominado. Típicamente asocian traqueomalacia con obstrucción dinámica en esta zona. Aunque se postula la existencia de un defecto primario, intrínseco de la vía aérea, como causa subyacente del problema, algunos autores han atribuido la obstrucción traqueal a un origen anormal, más distal, posterior y a la izquierda, del tronco innominado.

El diagnóstico puede realizarse combinando broncoscopia y TC o RM. En la broncoscopia es característica una impronta traqueal anterior, pulsátil, 1-2 cm por encima de la carina. La tráquea debería reducirse de tamaño (al menos el 50-75%) durante la respiración espontánea para atribuir los síntomas a este diagnóstico.

Los pacientes con síntomas leves deben tratarse de forma conservadora, ya que generalmente mejoran con el tiempo. El tratamiento de elección es la aortopexia, que debe reservarse para aquellos pacientes con sintomatología grave.

## Ideas para recordar

- Los anillos vasculares y *slings* representan un grupo heterogéneo de anomalías vasculares congénitas poco frecuentes. Un anillo vascular se refiere al cerco completo de la tráquea y el esófago por una combinación anómala de vasos derivados del sistema embriológico de arcos aórticos. Los *slings* producen una compresión traqueal, esofágica o de ambos a causa de un trayecto vascular anómalo sin llegar a formar un anillo completo.

- La mayoría son asintomáticos. Cuando son sintomáticos, se presentan en la infancia precoz con dificultad respiratoria y/o dificultad para la alimentación. Se requiere un alto índice de sospecha clínica. El diagnóstico de estas anomalías se basa con frecuencia en un enfoque multidisciplinar radiológico. Todo estudio debería iniciarse con un esofagograma baritado, cuya normalidad puede obviar la realización de otras pruebas. Si bien una elevada sospecha clínica por otros estudios puede llevar directamente a la realización de pruebas que definan la anatomía detallada como la TC y/o la RM en función de disponibilidad y características individuales de cada caso. La TC es recomendable por la disponibilidad y rapidez, la menor necesidad de sedación/anestesia y la posibilidad de valoración conjunta de vasos, vía aérea y parénquimas pulmonares, teniendo como contrapunto la irradiación a la que se somete al paciente con esta prueba.

- Los casos sintomáticos son susceptibles de corrección quirúrgica. Puede utilizarse estudio broncoscópico preoperatorio y/o intraoperatorio para valorar la compresión de la vía aérea, así como la posibilidad de existencia de patología traqueal intrínseca (anillos traqueales completos o traqueomalacia) y con la finalidad de evaluar los resultados posquirúrgicos.

## Bibliografía


- Berdon W. Rings, slings, and other things: vascular compression of the infant traquea updated from the midcentury to the millennium-The legacy of Robert E. Gross, Edward B. D. Neuhauser. *Radiology* 2000; 216: 624-632.

- Dillman JR, Attili AK, Agarwal PP, Dorfman AL, Hernández RJ, Strouse PJ. Common and uncommon vascular rings and slings: a multi-modality review. *Pediatr Radiol* 2011; 41: 1440-1454.

- Fleenor JT, Weinberg PM, Kramer SS, Fogel M. Vascular rings and their effect on tracheal geometry, *Pediatr Cardiol* 2003; 24: 430-435.

- Hernanz-Schulman M. Vascular rings: a practical approach to imaging diagnosis. *Pediatr Radiol* 2005; 35: 961-979.

- Phelan E, Ryan S, Rowley H. Vascular rings and slings: interesting vascular anomalies. *The Journal of Laryngology & Otology* 2011; 125: 1158-1163.

- Powell AJ, Mandell VS. *Vascular rings and slings.* En: *Nadas' Pediatric Cardiology.* 2ª ed. Philadelphia. Saunders-Elsevier, 2006; 811-822.

- Shah RK, Mora BN, Bacha E, Sena LM, Buonomo C, Del Nido P, Rahbar R. The presentation and management of vascular rings: An otolaryngology perspective. *Int J Pediatr Otorrhinolaringol* 2007; 71: 57-62.

- Stojanovska J, Cascade PN, Chong S, Quint LE, Sundaram B. Embryology and Imaging review of aortic arch anomalies. *J Thorac Imaging* 2012; 27: 73-84.

- Turner A, Gavel G, Coutts J. Vascular rings: presentation, investigation and outcome. *Eur J Pediatr* 2005; 164: 266-270.

- Valletta E, *et al.* Tracheoesophageal compression due to congenital vascular anomalies (vascular rings). *Pediatric Pulmonology* 1997; 24: 93-105.

# 38

# Anomalías coronarias

Dimpna Calila Albert Brotons

*Cardiología Pediátrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona*

***OBJETIVOS***

- Enumerar los diferentes tipos de anomalías coronarias congénitas y adquiridas existentes.
- Conocer la importancia del diagnóstico exacto para un planteamiento terapéutico apropiado.

## 38.1. Introducción

Las anomalías coronarias representan un pequeño grupo de malformaciones con una incidencia baja, entre el 0,6-1,3% de la población. Su importancia radica en la identificación de cada vez más anomalías graves relacionadas con la muerte súbita (sobre todo en el niño mayor o adolescente coincidiendo con el ejercicio a grandes esfuerzos) y en otros casos con la disfunción progresiva de la función ventricular izquierda, provocando MCD si no se diagnostica a tiempo.

La primera clasificación data de 1969, cuando Ogden describió alteraciones mayores, menores y secundarias atendiendo a la anatomía, pero no a la clínica. En 1986, Roberts determinó cuatro grupos de anomalías coronarias mayores en adultos. En el año 2000, el Comité de Cirugía Cardíaca Congénita estableció una clasificación con siete grupos mayores de anomalías coronarias que pueden presentarse de manera aislada o en asociación con anomalías estructurales cardíacas (o CC). En la práctica, interesa identificar aquellas anomalías coronarias con posibilidad de afectación clínica, tributarias de tratamiento o que comporten variaciones en la estrategia quirúrgica en las asociadas a CC. Las anomalías congénitas serán resultado de un origen anormal, un curso anormal, un número anormal, ausencia de *ostium* de una arteria coronaria o por conexiones anómalas de las arterias. Para ello, antes se debe conocer cuál es la distribución normal de la circulación coronaria.

## 38.2. Circulación coronaria normal

Según el modelo actual embriológico, pequeños vasos de la superficie del corazón se fusionan y desarrollan hacia el interior para penetrar en la aorta y formar los vasos coronarios. En condiciones normales, el flujo del miocardio se realiza a través de las dos arterias coronarias principales que nacen de los senos aórticos derecho e izquierdo de Valsalva. De la coronaria izquierda nace la circunfleja y la descendente anterior, y la coronaria derecha da una pequeña rama conal y continúa con la descendente posterior. En el 90% de la población, la coronaria derecha es la dominante y la descendente posterior se extiende al ápex, parte posterior del septo interventricular y cara inferior del ventrículo y el nodo AV, dando la coronaria izquierda la circulación sólo de la pared libre del VI **(Figura 38.1).** Existen además pequeñas ramas; intramurales que llegan al endocardio, y que pueden ser capaces de crecer y crear puentes entre ambas ramas; son conocidas como colaterales.

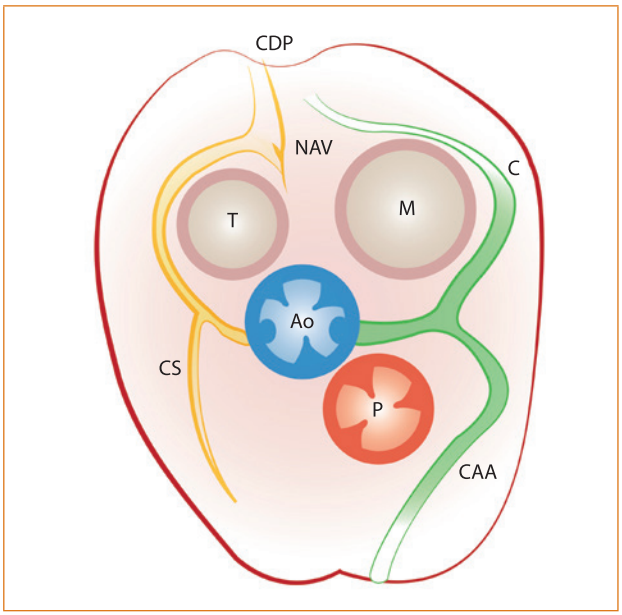



**Figura 38.1.** Diagrama de la circulación coronaria normal (visión desde arriba, retiradas las aurículas) (Ao: aorta; C: circunfleja; CAA: coronaria ascendente anterior; CDP: coronaria descendente posterior; CS: coronaria del seno; M: mitral; NAV: nodo auriculoventricular; P: pulmonar; T: tricúspide)

y durante el ejercicio se puede llegar a provocar una compresión del recorrido de la coronaria, o bien sigue un trayecto dentro de la pared de la aorta (intramural) que sufre compresión, resultando en una isquemia aguda e infarto secundario.
El diagnóstico suele efectuarse en los estudios post mórtem, sin embargo, en pacientes con antecedentes de dolor precordial ocasional en ejercicio es importante pensar en esta entidad, sobre todo si la prueba de esfuerzo es positiva e indica isquemia miocárdica con el ejercicio. Su diagnóstico puede sospecharse por ecocardiografía **(Figura 38.2)** y confirmarse por angio-TC coronaria **(Figura 38.3).** La angio-TC coronaria es una exploración con diagnóstico muy rentable, pero sólo en niños mayores, pues se requieren FC bajas (< 80 lpm) para su mejor resultado.

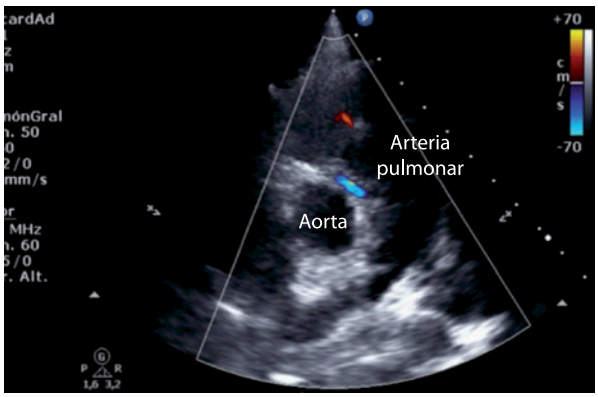



**Figura 38.2.** Imagen de un plano transversal ecocardiográfico que muestra entre la aorta y la pulmonar un flujo en azul (Doppler color) que corresponde al trayecto interarterial de la coronaria izquierda que nace del seno derecho

## 38.3. Clasificación de las anomalías coronarias

Existen múltiples anomalías coronarias congénitas y algunas adquiridas a lo largo de la vida, como resultado de intervenciones o enfermedades sistémicas. La clasificación de las anomalías coronarias, esquematizada en la **Tabla 38.1,** se desarrolla en los siguientes apartados.

### Anomalías congénitas

#### Anomalías congénitas en ausencia de cardiopatía estructural

**Alteraciones en la posición de las arterias coronarias**

- **Origen de las arterias coronarias derecha e izquierda del seno coronario inapropiado.** Asociado a muerte súbita, sobre todo cuando el *ostium* izquierdo nace del seno coronario derecho. El trayecto de la coronaria transcurre entre los anillos aórtico y pulmonar,

| | |
|---|---|
| Congénitas | **En ausencia de cardiopatía estructural** |
| | · Alteraciones en la posición de las arterias coronarias:<br>- Origen de las arterias coronarias derecha e izquierda del seno inapropiado<br>- Origen anómalo de coronaria izquierda<br>- Origen anómalo de coronaria derecha<br>· Alteraciones en número:<br>- Arteria coronaria única<br>- Atresia coronaria a nivel de un *ostium*<br>· Fístulas coronarias |
| | **Asociadas a anomalías estructurales cardíacas** |
| | · Con la dextrotransposición de grandes arterias<br>· Tetralogía de Fallot/atresia pulmonar y CIV<br>· *Truncus* arterioso<br>· Hipoplasia de cavidades derechas |
| Adquiridas | Enfermedad de Kawasaki |
| | Poscirugía de cardiopatías congénitas |
| | · Fístulas coronarias traumáticas<br>· Tras cirugía tipo *switch* arterial<br>· Postrasplante cardíaco |
| Asociadas a otras entidades cardíacas | Miocardiopatía dilatada |
| | Miocardiopatía hipertrófica |

**Tabla 38.1.** Clasificación de las anomalías coronarias

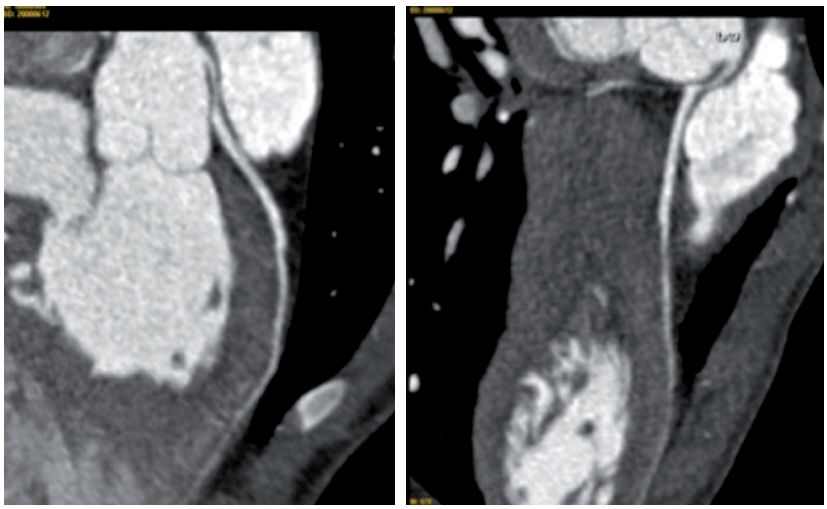


**Figura 38.3.** Angio-TC coronaria que muestra la coronaria izquierda que nace del seno derecho con trayecto interarterial comprimido entre la aorta y la pulmonar

El tratamiento en el paciente sintomático es siempre quirúrgico, con la reimplantación del *ostium* en su seno correspondiente o realizando una ventana del trayecto de la coronaria en la aorta (en casos de trayecto intramural). En los casos asintomáticos (sin síntomas de dolor precordial y sin signos de isquemia en las pruebas de esfuerzo) de diagnóstico casual, hay que valorar la relación beneficio-riesgo quirúrgico; cuando la anomalía es de la coronaria derecha, se puede esperar, si es de la coronaria izquierda, se recomienda cirugía a partir de los 10 años.

- **Origen anómalo de la coronaria izquierda,** también llamado **síndrome de Bland-White-Garland** o **ALCAPA.** Consiste en el nacimiento de la coronaria izquierda en el tronco de la arteria pulmonar. El paciente está asintomático durante el periodo neonatal, pero debido a que el tronco de la arteria pulmonar contiene sangre desaturada, a medida que va disminuyendo la presión pulmonar, el miocardio se perfunde con sangre desaturada a baja presión. Conforme las demandas de oxígeno del miocardio izquierdo aumentan, empieza una isquemia miocárdica que provoca fallo cardíaco e incompetencia mitral secundaria, bien por anillo mitral dilatado o por infarto del músculo papilar anterior mitral. Pueden ir apareciendo colaterales de la coronaria derecha a la izquierda, pero como la coronaria izquierda está conectada con la pulmonar (de menor presión) va apareciendo un robo con un *shunt* izquierda-derecha (corresponde a un *shunt* bajo respecto al gasto cardíaco, pero elevado a nivel del flujo coronario).

Esta cardiopatía puede darse aislada o asociada a otras CC (*ductus,* CIV, tetralogía de Fallot o coartación de aorta). La coronaria izquierda suele estar localizada en la mayoría de las ocasiones antes de la bifurcación de las ramas pulmonares, en el seno pulmonar izquierdo. La coronaria derecha suele estar dilatada. Si existe HTP, la perfusión del VI puede estar mantenida y prevenir la isquemia. Sin embargo, la mayoría de las veces provoca isquemia y fibroelastosis endomiocárdica difusa del VI.

En el ECG se observará un patrón característico en la mayoría de los casos: onda Q en las derivaciones I y avL, y alteraciones de la repolarización difusa de v4 a v6 **(Figura 38.4).**

El diagnóstico actualmente puede hacerse por ecocardiografía, aunque ocasionalmente se debe recurrir a la coronariografía para su diagnóstico exacto **(Vídeo 38.1).** En la ecocardiografía se observará la no implantación del *ostium* izquierdo en el anillo aórtico (en un corte transversal, dato no patognomónico), pero el diagnóstico definitivo será el hallazgo de un flujo diastólico por Doppler color en el tronco de la arteria pulmonar (descartándose la existencia de una insuficiencia pulmonar o un *ductus),* que corresponde al flujo de drenaje de la coronaria izquierda en el tronco de la arteria pulmonar. Otro dato orientativo ecocardiográfico será la existencia de flujos por Doppler color dentro del septo, que pueden corresponder a las colaterales coronarias existentes.

El tratamiento ideal y definitivo consistirá en la reimplantación de la coronaria izquierda en el anillo aórtico, aunque se

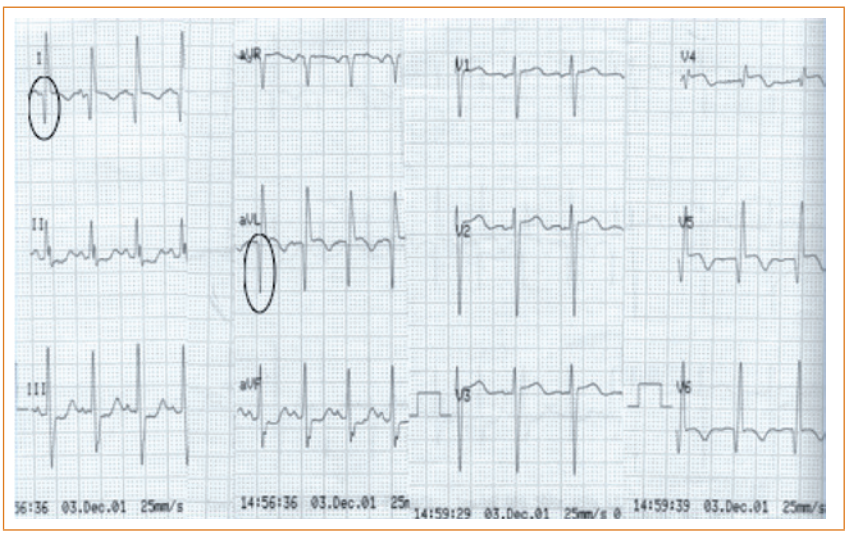



**Figura 38.4.** ECG característico de un origen anómalo de la coronaria izquierda (ondas Q en DI, avL y precordiales izquierdas, alteración en repolarización de precordiales izquierdas)

han realizado otras técnicas como el cierre del *ostium* para evitar el robo diastólico. La cirugía de reimplantación conlleva un riesgo elevado, puesto que el miocardio puede estar bastante afectado, siendo necesarios sistemas de asistencia ventricular durante el posoperatorio e incluso trasplante cardíaco en el seguimiento. La recuperación miocárdica es muy elevada tras la cirugía, aunque puede quedar insuficiencia mitral (por isquemia del músculo papilar mitral) o alteraciones segmentarias del VI por la isquemia previa.

**Vídeo 38.1.** Vídeo de un estudio hemodinámico de un lactante con ALCAPA. Se observa, tras inyección en aorta ascendente, cómo se rellena una coronaria derecha aumentada de tamaño que rellena retrógradamente la arteria pulmonar a través de la coronaria izquierda

- **Origen anómalo de la coronaria derecha.** Al igual que en el origen anómalo de la coronaria izquierda, en esta anomalía puede aparecer MCD en el seguimiento, aunque suele tolerarse mejor y se diagnostica por detección de flujos diastólicos en tronco pulmonar, siendo el estudio hemodinámico definitivo para el diagnóstico.

### Alteraciones en el número de las arterias coronarias

- **Arteria coronaria única.** En un 40% de los casos va asociado a otras CC tipo tetralogía de Fallot, *truncus* arterioso y válvulas aórticas bicúspides. Puede nacer del seno derecho o izquierdo y puede no dar síntomas en ausencia de ateromas, pero se ha registrado muerte súbita en un pequeño número de casos, sobre todo cuando una rama pasa entre el anillo aórtico y el infundíbulo del VD.
- **Atresia coronaria/estenosis coronaria.** La total ausencia de arteria coronaria extramural es rara y se da la mayoría de las veces asociada a atresia pulmonar y atresia aórtica.

La estenosis o atresia del *ostium* coronario izquierdo es una de las anomalías coronarias más raras. Las ramas distales suelen ser normales y desarrollan colaterales de la arteria coronaria derecha. Pueden presentar síntomas a cualquier edad (muerte súbita, angina, infarto o fallo cardíaco).

### Fístulas coronarias

Son conexiones entre una arteria coronaria y una cámara intraventricular; con mayor frecuencia el VD suele ser el sitio de drenaje. Pueden ser pequeñas o dilatadas y sinuosas, con uno o varios sitios de drenaje. Las pequeñas no tienen repercusión hemodinámica, pero las grandes provocan sobrecarga de volumen, *shunt* izquierda-derecha y pueden llegar a crear insuficiencia cardíaca. En ocasiones, si el robo es elevado, pueden producir isquemia del territorio dependiente de la circulación distal. El tratamiento consiste en ligar la fístula en su zona proximal sin provocar afectación de la circulación coronaria distal, o en la zona de la cámara de drenaje. Recientemente, se han descrito cierres de fístulas mediante cateterismo intervencionista, con *coils* u otros dispositivos, sobre todo en adultos y en fístulas con drenaje único y sin elevado *shunt*, siendo ésta la técnica más empleada en la actualidad.

### Anomalías congénitas asociadas a anomalías estructurales cardíacas

- **Con la d-TGA.** El patrón coronario es muy importante para la corrección anatómica de esta cardiopatía, de ahí la importancia de su reconocimiento previo. Cuando va asociada a CIV o con disposición de vasos lado a lado (más frecuente en caso de DSVD con CIV relacionada con pulmonar, malformación llamada de Taussig-Bing), son habituales las anomalías coronarias o patrones coronarios más desfavorables para la corrección anatómica.
- **Tetralogía de Fallot/atresia pulmonar con CIV.** En un 4-5% de los casos, la descendente anterior nace de la coronaria derecha y pasa atravesando el TSVD. Si las arterias coronarias mayores cruzan el TSVD, la cirugía correctora puede ser muy difícil, precisando la colocación de un conducto extracardíaco para conseguir la conexión del VD con las ramas pulmonares. De ahí la importancia del diagnóstico de la "coronaria infundibular", casi siempre factible por ecocardiografía.
- ***Truncus* arterioso.** Si la válvula truncal tiene más de 3 cúspides, las anomalías coronarias son frecuentes. Es más usual que la coronaria izquierda nazca del seno posterior, pero puede existir un *ostium* gigante simple o dos muy próximos.
- **Hipoplasia de cavidades derechas.** Las formas de VD hipertróficos con estenosis o atresia pulmonar sin apenas cámara intraventricular suelen estar asociadas a estenosis de los *ostium* coronarios, apareciendo sinusoides coronarios en el VD que rellenan retrógradamente la circulación del VI.

En estas situaciones no es posible la descompresión del VD o apertura de la válvula pulmonar, pues provocaría isquemia miocárdica secundaria; se dejará la válvula cerrada y se colocará una fístula quirúrgica para aumentar el flujo pulmonar.

## Anomalías adquiridas

### Enfermedad de Kawasaki

De causa todavía no aclarada (se habla de causa vírica por su periodicidad, pero también tóxica), provoca una microvasculitis en los primeros 10 días, afectando particularmente a la circulación coronaria. La miocarditis aparece en las primeras 3-4 semanas debido a un infiltrado mononuclear y un edema inflamatorio dentro del miocardio y del sistema de conducción. La vasculitis tiende a persistir en las paredes de arterias de mediano calibre, especialmente en las arterias coronarias, provocando una progresiva fibrosis en la íntima, media y adventicia de la pared, perdiéndose la elasticidad. Estos cambios son más pronunciados en la zona proximal de las coronarias, sugerido por el estrés hemodinámico. En un 15-20% de los pacientes no tratados o tratados sólo con AAS, existe anomalías de las coronarias durante el proceso agudo de la enfermedad. La dilatación y los aneurismas tienden a desaparecer entre 1-2 años en más del 50% de los pacientes con aneurismas iniciales, sobre todo si eran aneurismas de diámetro inferior a 8 mm (se cree que debido a proliferación intimal). Puede aparecer muerte súbita sobre todo en las primeras 6-8 semanas, secundaria a rotura de aneurismas, miocarditis o trombosis coronaria. La trombosis parece que se debe al incremento del recuento plaquetario y al daño del endotelio.

Inicialmente, el tratamiento consistió en AAS a dosis altas para disminuir la inflamación, seguido por tratamiento con AAS a dosis de tratamiento antiplaquetario durante 6-8 semanas. Desde la introducción de las gammaglobulinas (dosis única de 2 g/kg) en el tratamiento precoz de esta enfermedad a mediados de la década de 1980, se observó cómo los parámetros inflamatorios disminuían rápidamente, con lo que las complicaciones coronarias prácticamente desaparecían. Si se detectan aneurismas coronarios, el tratamiento con AAS debe efectuarse indefinidamente.

### Poscirugía de cardiopatías congénitas

- **Fístulas coronarias traumáticas poscirugía.**
- **Complicaciones poscirugía del *switch* arterial.** Dentro de las complicaciones posquirúrgicas se distinguen las derivadas de la reimplantación coronaria tras la cirugía de la corrección anatómica de las transposiciones. En la actualidad, los problemas derivados en edad adulta de esta cirugía todavía están empezando, dado que esta técnica se viene realizando desde 1975. Las estenosis de los *ostium,* las trombosis, el hipodesarrollo de la circulación coronaria con la consecuente miocardiopatía secundaria son casos descritos aisladamente.
- **Postrasplante cardíaco.** Una de las complicaciones más temidas del trasplante cardíaco es el rechazo crónico, que se manifiesta con una vasculopatía generalizada de la circulación coronaria que termina provocando fallo funcional del injerto. Suele comenzar con estenosis localizadas, al principio únicas, que se pueden paliar con implantación de *stents* coronarios y cambios en la inmunosupresión, hasta hacerse multivaso, con lo que se pierde el injerto y el retrasplante es la única opción factible.

## Anomalías asociadas a otras entidades cardíacas

### Miocardiopatía dilatada

Ante cualquier MCD, siempre se deben descartar anomalías congénitas coronarias que sean las causantes de dicha entidad, de ahí que se plantee la realización de una coronariografía que confirme una circulación coronaria normal en los pacientes afectados de MCD.

### Miocardiopatía hipertrófica

La MCH septal asimétrica suele asociarse con estenosis anatómicas o funcionales de las ramas coronarias en la pared del septo interventricular, que son las causantes del dolor recidivante de estos pacientes en ausencia de obstrucción subaórtica.

## Ideas para recordar

- Las anomalías coronarias congénitas, aunque son entidades muy poco frecuentes dada su relación con entidades clínicas graves (muerte súbita o miocardiopatía), deben tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial.
- El dolor precordial con el ejercicio en un niño que presente una prueba de esfuerzo con alteraciones que sugieran isquemia debe hacer sospechar la existencia de una anomalía coronaria congénita, sobre todo de alteraciones del trayecto o anomalías del *ostium* coronario.
- En lactantes previamente sanos con aparición de MCD, la ALCAPA (coronaria izquierda naciendo del tronco pulmonar) debe descartarse siempre, incluso con estudio hemodinámico si el ECG es muy sugestivo y la ecocardiografía no es concluyente.
- La angio-TC es una exploración que da cada vez más información en niños mayores con sospecha de anomalía coronaria.
- Existen CC que se asocian con mayor frecuencia a anomalías coronarias, como la tetralogía de Fallot, el *truncus* arterioso o las formas de hipoplasia del VD.

- En la enfermedad de Kawasaki la aparición de aneurismas y estenosis coronarias existe sobre todo en los casos no tratados o tratados pero tardíamente con gammaglobulinas.

- En el seguimiento de determinadas cirugías de CC las anomalías coronarias pueden ser una complicación frecuente (sobre todo tras el *switch* arterial en la d-TGA).

## Bibliografía


- Armsby LR, Keane JF, Sherwood MC, Forbess JM, Perry SB, Lock JE. Management of coronary artery fistulae. Patient selection and results of transcatheter closure. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1026-1032.

- Azakie A, Russell JL, MacCrindle BW, Van Arsdell GS, Benson LN, Coles JG, Williams WG. Anatomic repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery by aortic reimplantation: early survival, patterns of ventricular recovery and late outcome. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 1535-1542.

- Ben Ali W, Metton O, Roubertie F, Pouard P, Sidi D, Raisky O, Youbé PR. Anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery: late results with special attention to the mitral valve. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; 36: 244-248.

- Branden DS, O'Neal KR, McMullan MR, Ebeid MR. Congenital coronary arteriovenous fistula presenting with syncope. *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 218-220.

- Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Congenital heart surgery nomenclature and database: anomalies of the coronary arteries. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: S270-S297.

- Estévez R, Rueda F, Albert DC. Reverse flow in left coronary artery as the clue to diagnosis of an anomalous origin of the left coronary into pulmonary artery in an infant with dilated cardiomyopathy. *Echocardiography* 2008; 25: 663-665.

- Hoffman JI. *Congenital anomalies of the coronary vessels and the aortic root.* En: *Heart disease in infants, children and adolescents,* 5.ª ed. Moss and Adams. Williams & Wilkins, 1995, 769-791.

- Nimder K, Soongswang J, Sriyodchati S. An interaterial course of anomalous coronary artery and an alternative surgical option. *Cardiol in the young* 2012; 22: 536-538.

- Ogden JA. Congenital anomalies of the coronary arteries. *Am J Cardiol* 1969; 70: 474-479.

- Peñalver JM, Mosca RS, Weitz D, *et al.* Anomalous aortic origin of coronary arteries from the opposite sinus: A critical appraisal of risk. *BMC Cardiovascular Disorders* 2012; 12: 83.

- Roberts WC. Major anomalies of coronary arterial origin seen in adulthood. *Am Heart J* 1986; 111: 941-963.

- Takahashi M. Myocarditis in Kawasaki syndrome: a minor vilain? *Circulation* 1989; 79: 1398-1400.

# Siglario

| | |
|---|---|
| AAS | Ácido acetilsalicílico |
| ACC | *American College of Cardiology* |
| ACT | (Del inglés, *activated clotting time)* Tiempo de coagulación activado |
| AD | Aurícula derecha |
| AEP | Asociación Española de Pediatría |
| AEPC | *Association for European Paediatric and Congenital Cardiology* |
| AHA | *American Heart Association* |
| AI | Aurícula izquierda |
| AINE | Antiinflamatorios no esteroideos |
| ALARA | (Del inglés, *as low as reasonably achievable)* Tan bajo como razonablemente sea posible |
| ALCAPA | (Del inglés, *anomalous left coronary artery from the pulmonary artery)* Origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar |
| AMPc | (Del inglés, *adenosine monophosphate cyclic)* Monofosfato de adenosina cíclico |
| AOC | Anticonceptivos orales combinados |
| APHRS | *Asia Pacific Heart Rhythm Society* |
| APSI | Atresia pulmonar con septo íntegro |
| ARA-II | Antagonistas de los receptores de la angiotensina II |
| ASE | *American Society of Echocardiography* |
| AV | Auriculoventricular |
| AVP | Aurícula venosa pulmonar |
| AVS | Aurícula venosa sistémica |
| AVVI | *Atrioventricular Valve Index* |
| BAV | Bloqueo auriculoventricular |
| BNP | (Del inglés, *brain natriuretic peptide)* Péptido natriurético cerebral o de tipo B |
| CAVP | Conexión anómala de venas pulmonares |
| CC | Cardiopatía congénita |
| ccTGA | Transposición de las grandes arterias congénitamente corregida |
| CEC | Circulación extracorpórea |
| cHDL | Colesterol HDL o colesterol de las lipoproteínas de alta densidad (en inglés, *high-density lipoproteins)* |
| CIA | Comunicación interauricular |
| CIV | Comunicación interventricular |
| cLDL | Colesterol LDL o colesterol de las lipoproteínas de baja densidad (en inglés, *low-density lipoproteins)* |
| CMV | Citomegalovirus |
| COX | Ciclooxigenasa |
| CSUR | Centros, servicios y unidades de referencia |

| | |
|---|---|
| CVA | Conducto venoso de Arancio |
| DAI | Desfibrilador automático implantable |
| DAP | *Ductus* arterioso persistente |
| DAP HS | *Ductus* arterioso persistente hemodinámicamente significativo |
| DAV | Dispositivo de asistencia ventricular |
| DAVD | Displasia arritmogénica del ventrículo derecho |
| DCI | Desfibrilador-cardioversor implantable |
| DIU | Dispositivo intrauterino |
| DKS | Damus-Kaye-Stansel |
| DM | Diabetes mellitus |
| DSVD | Doble salida del ventrículo derecho |
| d-TGA | Dextrotransposición de las grandes arterias |
| DUI | Dispositivo de umbral de impedancia |
| DVPAT | Drenaje venoso pulmonar anómalo total |
| EACTS | *European Association for Cardio-Thoracic Surgery* |
| EAE | *European Association of Echocardiography* |
| EASV | Estenosis aórtica supravalvular |
| EBTCS | *European Board of Thoracic and Cardiovascular Surgeons* |
| ECG | Electrocardiograma |
| ECMO | (Del inglés, *extracorporeal membrane oxygenation)* Oxigenación con membrana extracorpórea |
| ECV | Enfermedad cardiovascular |
| EE | Etinilestradiol |
| EEG | Electroencefalograma |
| EHRA | *European Heart Rhythm Association* |
| ERPP | Estenosis de las ramas pulmonares periféricas |
| ESC | *European Society of Cardiology* |
| ETE | Ecocardiografía transesofágica |
| ETT | Ecocardiografía transtorácica |
| EVHP | Enfermedad vascular hipertensiva pulmonar |
| FC | Frecuencia cardíaca |
| FDA | *Food and Drug Administration* |
| FISH | (Del inglés, *fluorescent in situ hybridization)* Hibridación fluorescente in situ |
| FOP | Foramen oval permeable |
| FOR | Foramen oval restrictivo |
| FOV | (Del inglés, *field of view)* Campo de visión |
| FSN | Fibrosis sistémica nefrogénica |
| GOSE | *Great Ormond Street Echocardiogram* |
| GPCE | *Guías de Práctica Clínica Ecocardiográfica* |
| HAP | Hipertensión arterial pulmonar |
| HLA | (Del inglés, *human leukocyte antigen)* Antígeno leucocitario humano |
| HRS | *Heart Rhythm Society* |
| HTA | Hipertensión arterial |
| HTP | Hipertensión pulmonar |
| HTPRN | Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido |

| | |
|---|---|
| IAA | Interrupción del arco aórtico |
| ICC | Insuficiencia cardíaca congestiva |
| ICT | Istmo cavotricuspídeo |
| IECA | Inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina |
| IMAO | Inhibidores de la monoaminooxidasa |
| IMC | Índice de masa corporal |
| ISHLT | *Internacional Society of Heart and Lung Transplantation* |
| ISUOG | *Internacional Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* |
| IVIG | (Del inglés, *intravenous immunoglobulin)* Inmunoglobulina intravenosa |
| IVUS | (Del inglés, *intravascular ultrasound)* Ultrasonido intravascular |
| LCT | (Del inglés, *long-chain triglycerides)* Triglicéridos de cadena larga |
| MAPCA | (Del inglés, *major aortopulmonary collateral arteries)* Arterias colaterales aortopulmonares significativas |
| MCD | Miocardiopatía dilatada |
| MCH | Miocardiopatía hipertrófica |
| MCT | (Del inglés, *medium-chain triglycerides)* Triglicéridos de cadena media |
| MIP | (Del inglés, *maximum intensity projection)* Proyección de máxima intensidad |
| NASPE | *North American Society for Pacing and Electrophysiology* |
| NIRS | (Del inglés, *near-infrared spectroscopy)* Espectroscopia de infrarrojos |
| NOi | Óxido nítrico inhalado |
| NYHA | *New York Heart Association* |
| OMS | Organización Mundial de la Salud |
| PAP | Presión arterial pulmonar |
| PAPm | Presión arterial pulmonar media |
| $pCO_2$ | Presión de dióxido de carbono ($CO_2$) |
| PCP | Presión capilar pulmonar |
| PCR | Proteína C reactiva |
| PCR | (Del inglés, *polymerase chain reaction)* Reacción en cadena de la polimerasa |
| PET | (Del inglés, *positron emission tomography)* Tomografía por emisión de positrones |
| PGE | Prostaglandina (del tipo) E |
| PTC | Pérdida transitoria del conocimiento |
| PVC | Presión venosa central |
| RACHS | *Risk adjusted congenital heart for surgery score* |
| REHIPED | Registro de Pacientes con Hipertensión Pulmonar Pediátrica |
| RF | Radiofrecuencia |
| RM | Resonancia magnética |
| RMC | Resonancia magnética cardiovascular/cardíaca |
| RNT | Recién nacido a término |
| Rx Tx | Radiografía de tórax |
| RVP | Resistencia vascular pulmonar |
| RVS | Resistencia vascular sistémica |
| SCIH | Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico |
| SEC | Sociedad Española de Cardiología |
| SECPCC | Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas |
| SECTCV | Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular |

| | |
|---|---|
| SNC | Sistema nervioso central |
| SNS | Sistema nervioso simpático |
| SQTC | Síndrome de QT corto |
| SQTL | Síndrome de QT largo |
| SRAA | Sistema renina-angiotensina-aldosterona |
| SRP | Sarampión, rubéola y parotiditis |
| SRP | Síndrome de repolarización precoz |
| STOP | Síncope de taquicardia ortostática postural |
| STS | *Society of Thoracic Surgeons* |
| SVP | Seno venoso pulmonar |
| TAF | Taquicardia auricular focal |
| TAM | Taquicardia auricular multifocal |
| TAPSE | (Del inglés, *tricuspid annular plane systolic excursion)* Desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo |
| TC | Tomografía computarizada |
| TCMD | Tomografía computarizada de múltiples detectores |
| TEU | Taquicardia ectópica de la unión |
| TGA | Transposición de las grandes arterias |
| TMP-SMZ | Trimetropim-sulfametoxazol |
| TPSV | Taquicardia paroxística supraventricular |
| TRAV | Taquicardia por reentrada por vía accesoria |
| TRIV | Tiempo de relajación isovolumétrica |
| TRNAV | Taquicardia por reentrada nodal |
| TRPU | Taquicardia reciprocante permanente de la unión |
| TRS | Taquicardia por reentrada sinusal |
| TSV | Taquicardia supraventricular |
| TSVD | Tracto de salida del ventrículo derecho |
| TSVI | Tracto de salida del ventrículo izquierdo |
| TVI | Taquicardia ventricular idiopática |
| TVNS | Taquicardia ventricular no sostenida |
| TVPC | Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica |
| UCI | Unidad de cuidados intensivos |
| VAP | Ventana aortopulmonar |
| VCI | Vena cava inferior |
| VCS | Vena cava superior |
| VD | Ventrículo derecho |
| VEB | Virus de Epstein-Barr |
| VHB | Virus de la hepatitis B |
| VHC | Virus de la hepatitis C |
| VI | Ventrículo izquierdo |
| VIH | Virus de la inmunodeficiencia humana |
| VRS | Virus respiratorio sincitial |
| VSG | Velocidad de sedimentación globular |
| VUDE | Ventrículo único de doble entrada |
| WPW | Wolff-Parkinson-White (síndrome de) |

El manual *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente* constituye una ampliación de los *Protocolos* creados por la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC) y que fueron publicados en su página web en el año 2004.

Consta de un total de 66 capítulos relacionados con las cardiopatías congénitas en los periodos fetal y neonatal, en la edad pediátrica y en la adolescencia, así como con temas específicos de la cardiología en la edad pediátrica en general. Los vídeos que incluye permiten hacer énfasis en aspectos relevantes de los contenidos tratados y consolidar los conocimientos. Por todo ello, esta obra será de gran ayuda tanto para quienes se inicien en esta especialidad, como para muchos especialistas en la revisión de las diferentes patologías que se tratan diariamente.

## Otras publicaciones CTO

- Técnicas de imagen cardíaca en el intervencionismo estructural
- Manual de imagen cardíaca. Aplicación en la práctica clínica
- Atlas de anatomía cardíaca. Correlación con las técnicas de imagen
- Tratado de cardiología clínica
- Manual de cirugía cardíaca

### Cardiobiblioteca SEC_CTO:

- Cardio Agudos
- Cardio Congénitas del feto al adulto
- Cardio Genética
- Cardio Imagen en la insuficiencia cardíaca
- Cardio Imagen para el clínico
- Cardio MIR, estado de la especialidad, 2013
- *Cardio-Oncology*
- Cardio Tropical

ISBN: 978-84-15865-98-8

ISBN: 978-84-16276-96-7