



HOSPITAL INFANTIL *de* MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ

Instituto Nacional de Salud

*Guías para el manejo clínico de las
cardiopatías congénitas más frecuentes*

Departamento de Cardiología

Hospital Infantil de México “Federico Gómez”

Editor: Dr. Julio R Erdmenger Orellana

Colaboradores:

1.- Dr. Lorenzo Reyes de la Cruz

Médico Adscrito al Laboratorio de Ecocardiografía

2.- Dr. Alexis Arévalo Salas

Jefe del Servicio de Hemodinamia

3.- Dr. Alfredo Vizcaíno A.

Médico Adscrito al Servicio de Cardiología

4.- Begoña Segura Stanford

Médico Adscrito al Laboratorio de Hemodinamia

5.- Norma Balderrabano Saucedo

Médico Adscrito al Servicio de Cardiología

6.- Rosario Becerra Becerra

Médico Adscrito al Servicio de Cardiología

CONTENIDO

Portada.....	1
Colaboradores.....	2
Índice.....	3
Introducción.....	4
Persistencia del conducto arterioso.....	5-8
Coartación aórtica.....	9-16
Comunicación interventricular.....	17-22
Comunicación interatrial.....	23-25
Estenosis valvular aórtica.....	26-27
Estenosis valvular pulmonar.....	28-29
Tetralogía de Fallot.....	30-36
Atresia pulmonar con septum íntegro.....	37-41
Transposición de grandes arterias.....	42-46
Atresia tricuspídea.....	47-53
Discordancia atrio-ventricular y ventrículo-arterial.....	54-60
Heterotaxia visceral.....	61-67
Conexión anómala total de venas pulmonares.....	68-74

INTRODUCCION.

Los defectos cardiacos son las malformaciones congénitas más frecuentes, con una incidencia que se ha estimado entre 4 y 12 por 1000 recién nacidos vivos, en el Departamento de Cardiología del Hospital Infantil de México

Con el propósito de facilitar y optimizar el tratamiento médico-quirúrgico de las cardiopatías congénitas, es conveniente utilizar la clasificación de las mismas en base a la fisiología hemodinámica de los defectos estructurales, la cual considerando las características del flujo pulmonar y la presencia de corto circuitos entre la circulaciones sistémica y pulmonar, divide a las cardiopatías en los siguientes grupos:

- A. Cardiopatías de Flujo Pulmonar Disminuido, Aumentado o Normal.
- B. Cardiopatías con o sin cianosis.

El objetivo de las presentes guías es dar una orientación general en base al tipo de cardiopatía sin embargo es importante recordar que el manejo de los pacientes debe de estar absolutamente individualizado a las características propias del enfermo.

PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO (PCA)

Definición:

Es la anomalía cardiovascular que más frecuentemente ocurre en México (1) y ocupa el primer lugar en frecuencia la experiencia del HIMFG de 1958 al 1996 se intervinieron quirúrgicamente 1261 casos con una mortalidad baja (0.8%).

Anatomía:

El conducto arterioso es una estructura que forma parte de la circulación fetal normal, en condiciones normales cierra espontáneamente en las primeras 24-36 horas de vida. En algunas condiciones patológicas, por ejemplo prematuridad, puede persiste permeable.

Fisiología:

A través de la PCA se establece un corto-circuito de izquierda a derecha entre Aorta y la Arteria Pulmonar (AP) lo que produce un aumento en el gasto pulmonar directamente proporcional al calibre e inversamente proporcional a las resistencia vascular pulmonar (RVP).

Manifestaciones clínicas:

Estas dependen de varios aspectos, tamaño del conducto, edad del paciente, defectos asociados, enfermedad concomitante, etc. En casos en que el corto circuito es grande puede condicionar el desarrollo de insuficiencia cardíaca con retraso en el desarrollo, diaforesis, fatiga al alimentarse y taquipnea . Se ausculta un soplo continuo en 2°EII y un

retumbo diastólico apical y el cierre pulmonar es intenso. Los pulsos periféricos y la TA diferencial son amplios. En el niño mayor la PCA puede ser bien tolerada y tener como único hallazgo el soplo ya mencionado.

En el prematuro el soplo puede ser exclusivamente sistólico o incluso estar ausente. La sospecha clínica, si cursa con SIRS surge al requerir parámetros de asistencia ventilatoria más elevados, aparecer pulsos amplios, caer la TA diastólica o aumentar el tamaño del corazón a la radiografía.

Radiografía de tórax:

En el niño mayor existe cardiomegalia variable , arteria pulmonar y aumento de la vascularidad pulmonar. En casos con corto circuito pequeño el estudio puede ser normal.

Electrocardiograma (ECG):

En casos con corto circuito pequeño el estudio puede ser normal, en el neonato el ECG puede mostrar hipertrofia derecha (HVD), izquierda (HVI) o combinada (HVC). En el niño mayor el patrón es de HVI, crecimiento atrial izquierdo y desviación izquierda de aQRS.

Ecocardiograma:

Este estudio es el de elección para el diagnóstico del defecto y para evaluar las características anatómicas esenciales para definir la modalidad de tratamiento (cardiología intervencionista vs. quirúrgico). Además de las características de estructura, el método permite establecer el grado de repercusión hemodinámica y la respuesta a tratamiento médico.

Evolución:

Algunas de las PCA de pequeño calibre del neonato normal pueden cerrar espontáneamente en el curso del 1er. año de edad. Condiciones especiales y con defectos con corto circuito grande pueden dar lugar al desarrollo de enfermedad vascular pulmonar con el tiempo, situación extremadamente rara en la primer década de la vida.

Tratamiento:

En la actualidad hay varias alternativas de tratamiento, es necesario tomar en cuenta aspectos individuales del enfermo para optar por la mejor.

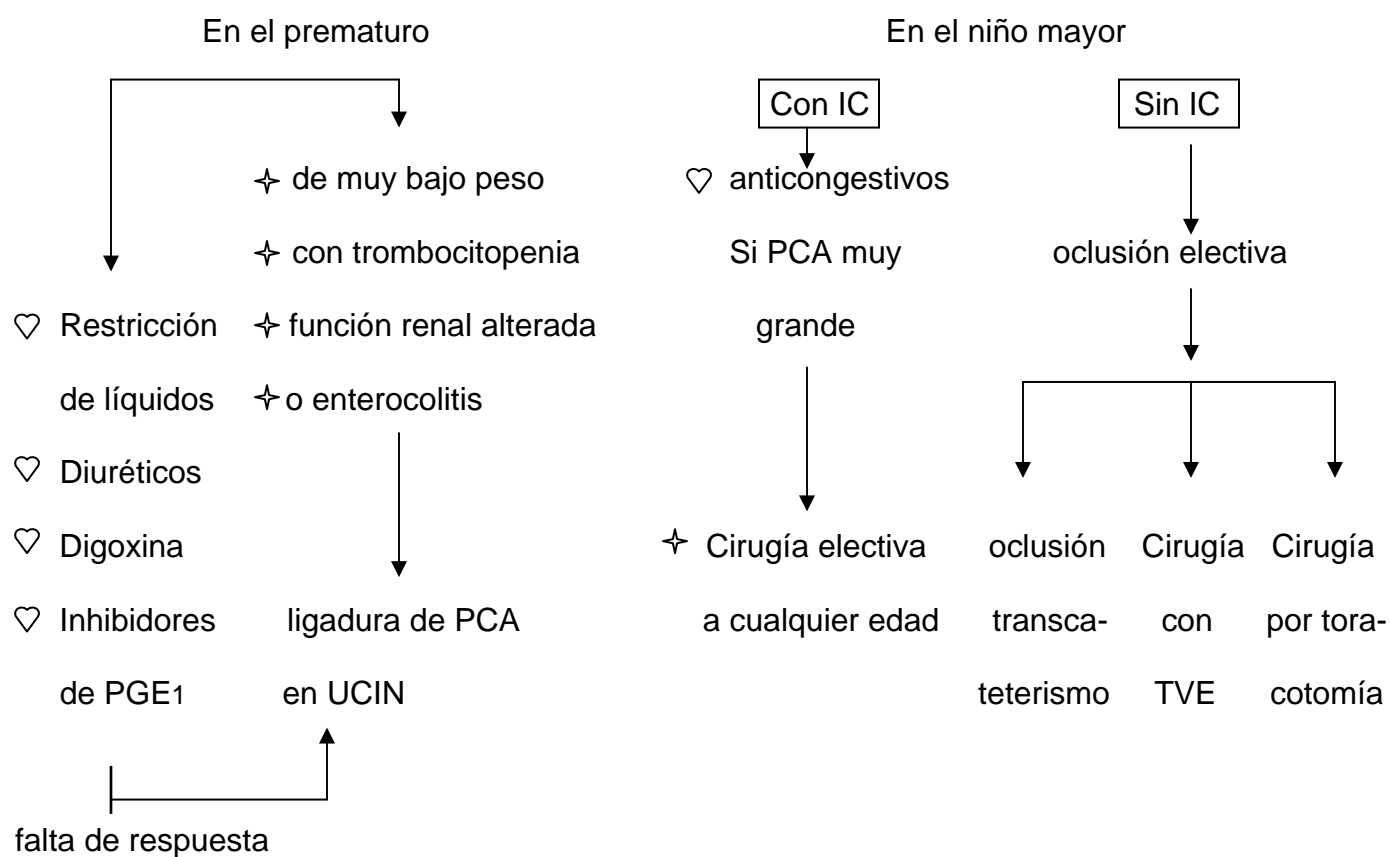
En el prematuro con sintomatología secundaria al conducto arterioso y sin contraindicaciones hematológicas, gastro-intestinales o renales debe ensayarse inicialmente inhibidores de prostaglandinas (indometacina, ibuprofen), y manejo anticongestivo con digoxina, diuréticos (clorotiazida o furosemide) y restricción moderada de líquidos.

Los prematuros de muy bajo peso, o bien aquéllos con las contraindicaciones mencionadas, o los que no responden al manejo médico, son candidatos al cierre quirúrgico en la propia UCIN.

Los pacientes mayores pueden ser candidatos a cierre transcaterismo dispositivos si la PCA tiene un extremo pulmonar inferior a 3 mm de diámetro, situación que se presenta en el 20-30% de los casos. Las PCA mayores se manejan quirúrgicamente, bien con toracoscopia video asistida (TVE) o con una toracotomía tradicional, dependiendo de los datos anatómicos proporcionados por la ecocardiografía (tabla I).

Tabla I

Manejo de la Persistencia del Conducto Arterioso (PCA)



*ver texto

Bibliografía:

1. Espino Vela J. Cardiología Pediátrica, 2ª. ed. México, Ed. Méndez Oteo;1991. p.31.
2. González Cerna JL. Evolución de la cirugía cardiovascular en el Hospital Infantil de México. Conferencia magisterial "Federico Gómez". XXVI Jornadas anuales. Asociación de Médicos del Hospital Infantil de México "Federico Gómez", 1996.
3. Mullins CE, Pagotto L. Patent ductus arteriosus en Garson Jr. A y Cols. The Science and Practice of Pediatric Cardiology 2ª ed Baltimore Williams and Wilkins Ed. 1998 pag. 1181-1199.
4. Vizcaíno-Alarcón A. ¿Cuál es la mejor forma de ocluir el conducto arterioso? Bol. Med. Hosp. Inf. Mex. 2001;58:297-302.
5. Arévalo-Salas A., Vizcaíno-Alarcón A., Hornedo-Andrade A., Erdmenger-Orellana J., Reyes-de la Cruz L, Espinosa Islas G. Oclusión no quirúrgica del conducto arterioso por cateterismo percutáneo. Bol. Med. Hosp. Infant Mex 2001;58:303-311.
6. Van Overmeire B, Smets K, Lecoutre D.A. Comparison of ibuprofen and indomethacin for closure of patent ductus arteriosus. N Engl J Med 2000;343:674-81.
7. Taylor RL, Glover FL, Harman PK. Operative closure of patent ductus arteriosus in premature infants in the neonatal intensive care unit. Am J Surg 1986;22:1171-4.

COARTACION DE AORTA

Definición:

El término coartación viene del latín “Arctare” y significa tendencia a ser estrecho.

La coartación aórtica (CoAo) se define como una obstrucción de la aorta, situada casi invariablemente a la altura de la inserción del conducto arterioso y que frecuentemente se relaciona a anomalías intracardiacas.

Prevalencia:

Dentro de las cardiopatías congénitas el 9% tiene coartación aórtica. Como defecto principal constituye el 4º lugar en frecuencia con manifestaciones durante la lactancia, presentándose en el 7% de los pacientes con cardiopatía congénita. En México ocupa el 5º lugar; en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez”, se estudiaron 617 casos en 10 años (6.58%).

Anatomía:

La CoAo puede presentarse como una obstrucción circunscrita hasta una alongada y puede estar asociada a hipoplasia tubular o de la porción transversa del arco aórtico.

En base a su relación con el conducto arterioso se clasifica en preductal, yuxta ductal y post ductal, siendo la yuxtaductal la presentación mas frecuente.

La CoAo también se asocia a otras lesiones intracardiacas como puede ser válvula aórtica bivalva, comunicación inter ventricular (CIV), persistencia de conducto arterioso, estenosis valvular aórtica y anormalidades de la válvula mitral.



Aorta normal



Coartación de aorta

Manifestaciones clínicas

Dependiendo de la velocidad con que se reduzcan las resistencias pulmonares fetales y se inicie el cierre del conducto arterioso, los pacientes presentaran manifestaciones en diferentes épocas después del nacimiento en general en las primeras 2 a 4 semanas de vida e incluso antes.

El recién nacido puede presentar desde llanto irritable, fatiga y diaforesis a la alimentación hasta un cuadro franco de choque cardiogénico.

El paciente preescolar y escolar puede referir cefalea, dolor de piernas o episodios de epistaxis.

Exploración física

Los pulsos son la clave del diagnóstico no solo por su intensidad sino también por su sincronidad, palpándose retrazados o ausentes en las extremidades inferiores.

La presión arterial muestra una diferencia de presión brazo pierna de 20mmHg o más y los pacientes tienden a estar hipertensos para sus percentilas esperadas.

Se puede auscultar un soplo sistólico de eyección en la región interescapulo- vertebral. En ocasiones puede no haber soplo en el área precordial pero de existir en forma concomitante con una comunicación interventricular se auscultará el soplo holosistólico de ésta en 4º espacio intercostal izquierdo.

Puede haber reforzamiento del segundo ruido cardíaco o incluso un ritmo de galope.

De la auscultación de los campos pulmonares la presencia de estertores alveolares por congestión veno capilar pueden confundir con la presencia de neumonía o bien con sépsis si existe choque cardiogénico.

Electrocardiograma

El electrocardiograma del recién nacido puede mostrar un eje de QRS desviado a la derecha, hipertrofia ventricular derecha con R alta o pura en V1 y V2 y S profundas en V6. Además puede haber infra o supra desniveles del segmento ST y puede existir una P acuminada o ancha por crecimiento atrial . Un porcentaje menor muestra hipertrofia ventricular izquierda.

En el paciente escolar el eje de QRS se encuentra a la izquierda con hipertrofia ventricular izquierda manifestado por R alta o pura en V5 y V6 y S profunda en V1 V2. También pueden haber infra o supra desniveles del segmento ST y crecimiento atrial izquierdo manifestado por una P ancha o mellada.

Ecocardiograma

El ecocardiograma es de alta sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de CoAo.

El flujo aórtico a nivel abdominal registrado por Doppler continuo o pulsado muestra un flujo continuo o sistólico con componente diastólico.

En el corte subcostal se puede determinar la presencia de CIV ó estenosis aórtica y en un corte panorámico se puede llegar a observar en recién nacidos o lactantes el arco aórtico y la presencia de un conducto arterioso permeable.

El corte supra esternal es el que muestra la anatomía precisa del arco aórtico. Es aquí donde se deben medir los segmentos cardiacos, Aorta ascendente, arco, istmo y aorta descendente. También en este corte se registra el gradiente transcoartación y se determina la presencia y calibre del conducto arterioso y o colaterales aórticas en caso de existir.

Resonancia Magnética

En pacientes adolescentes o con cuello corto, deformidades vertebrales, obesidad o alteraciones en la posición aortica el ecocardiograma puede no permitir una buena visualización de la CoAo y en ellas la Resonancia Magnética ha mostrado ser un estudio con una alta sensibilidad para la precisión anatómica de la coartación y presencia de colaterales aorto pulmonares sin ser un método invasivo ni exponer al paciente a radiación.

Cateterismo cardiaco

Actualmente el cateterismo cardiaco es habitualmente la medida terapéutica de primera instancia en pacientes con Co Ao después del primer año de vida.

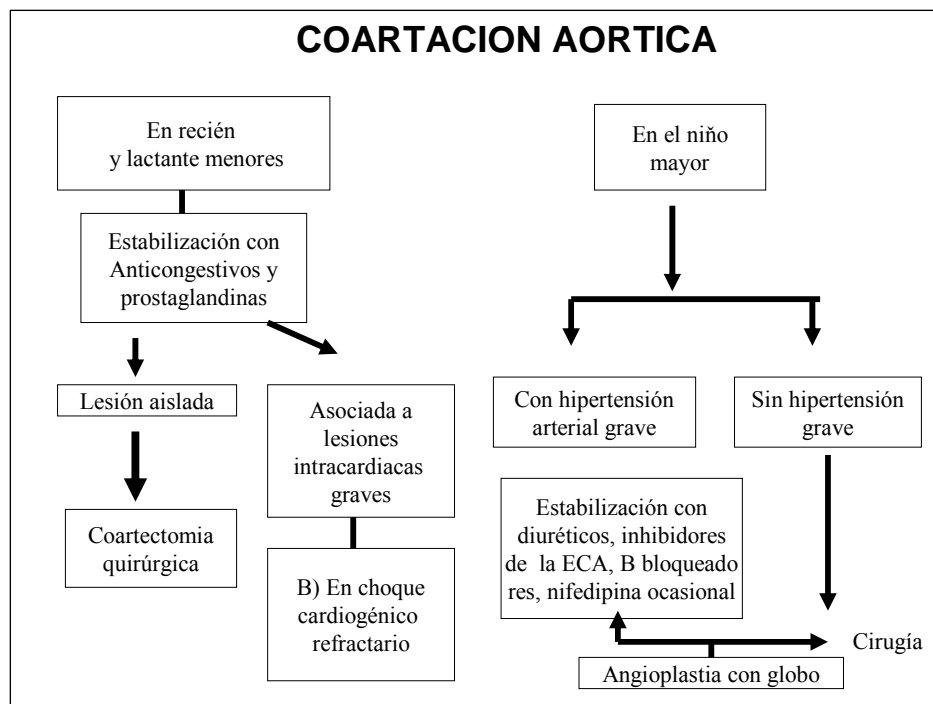
Angioplastía con globo: Se debe realizar angioplastía con globo en pacientes preescolares y escolares con Co Ao circunscrita.

Colocación de férulas (Stent) aórticos: Se indican principalmente cuando un paciente se estima que ya alcanzó casi su estatura final y que tiene un gradiente trans-aórtico mayor de 15mmHg.

Cirugía

La Coartectomía se realiza en pacientes menores de un año de edad con coartación grave, o en pacientes que presentan un segmento elongado y con hipoplasia.

Las técnicas quirúrgicas varían dependiendo la edad del paciente y anatomía de la coartación.



Tratamiento médico

Se inicia el tratamiento con medidas anticongestivas a base de diuréticos. En ocasiones también se requiere el uso de antihipertensivos de preferencia inhibidores de la ECA o β bloqueadores .

Los pacientes menores de 3 meses de edad pueden requerir el manejo con prostaglandina E para evitar el cierre del conducto arterioso.

FÁRMACO	VÍA	DOSIS
Diuréticos		
Furosemide	IV, VO	1mg/k/ dosis/2 ó 3 dosis al día máximo 6mg/k /día
Espironolactona	VO	0.5mg/k /dosis/3 dosis al día
Clorotiacida	VO	20mg/k/ dosis/2 dosis al día
Antihipertensivos		
Propranolol	VO	0.5mg/k /dosis/3 ó 4 dosis al día
Atenolol	VO	1mg/k /día/ 1-2 dosis
Hidralacina	VO IV	0.75-3mg/k /día/2-4 dosis 0.1-0.5mg/k/dosis
Captopril	VO	0.5-3mg/k/día/2 –3 dosis
Nitroprusiato sódico	IV en infusión	0.3-0.6mcg/k/min
Otros		
Prostaglandina E 1	IV	0.01-0.05mcg/k/min

Bibliografía

- 1.- Nadas. Cardiología Pediátrica. Ed Mosby. España. 1994; cap 34 pp 539
- 2.- Rudolph, AM. Et al Hemodynamics considerations in the development of narrowing of aorta. Am J Cardiol 1971; 30 514-525
- 3.-Allen, Hugh; Gutgesell, Howard; Clark, Edward; Driscoll, David: Moss y Adams. Heart disease in infants, children and adolescents. Coarctation of the aorta Ed. Lippincott Williams and Wilkins 2001; Tomo II, Cap 49, pp 988 –1010.
- 4.-Segura SB, Dies SP, Arévalo SA, Reyes LA, Vizcaíno AA. Comparación de las medidas obtenidas por resonancia magnética con reconstrucción tridimensional y las obtenidas por angiografía digital para el diagnóstico de coartación aórtica: Bol Med Hosp. Infant Mex Vol 62, Marzo Abril 2005. 96-103
- 5.-Garson A. Jr, J. T. Bricker, D. J. Fisher. The science and practice of the pediatric cardiology. 2ª edition. Editorial Wilkins and Wilkins; 1998: 1431-1461.
- 6.- Kouchoukos N.T, E. H. Blackstone. Kirklin/Barratt-Boyes. Cardiac Surgery. 3a Edition. Editorial Churchill livinstong. 2003:753-780.
- 7.- Díaz G, Sandoval N, Vélez J, Carrillo G. Cardiología Pediátrica. Editorial Mc Graw Hill Enero 2003. Coartación de Aorta. 315-330

8.-Freedom R; Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography Futura Publishing Company Inc. Tetralogy of Fallot Tomo I Cap 20 pp 493-534

9.-Allen, Hugh; Gutgesell, Howard; Clark, Edward; Driscoll, David: Moss y Adams. Heart disease in infants, children and adolescents. Ed. Lippincott Williams and Wilkins 2001; Tetralogy of Fallot Tomo II, Cap 42, pp. 880

10.-Abstracts Book. The Fourth World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery. September 18-22 2005 Buenos Aires Argentina

COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR (CIV)

Definición

La comunicación interventricular es la lesión intracardiaca más frecuente reportada en casuísticas extranjeras y ocupa el 2º lugar en México después del conducto arterioso. En el HIMFG ocupó el primer lugar en frecuencia en el grupo de cardiopatías corregidas a corazón abierto. Frecuencia en el HIMFG 20% (1880 casos).

Anatomía

El defecto puede localizarse en cualquier parte del tabique interventricular; puede ser única o múltiple y ser variable en forma y tamaño. Por su localización se clasifica en: 1.- CIV perimembranosa afectando el septum membranoso; este tipo de CIV es la más común y ocurre en cerca del 75% de los casos. 2.- CIV muscular en cualquier parte del septum muscular, apical, media anterior y posterior, y frecuentemente en múltiples. 3.- CIV infundibular. Este tipo de CIV se localiza por debajo de la válvula pulmonar y de la válvula aórtica, afectando al septum infundibular estructura que separa ambas válvulas sigmoideas y 4.- CIV del septum de entrada. Localizan por debajo de la válvula tricúspide.

Fisiología

Las lesiones con diámetro mayor o igual a 1 cm²/m² SC dan lugar a insuficiencia cardiaca al producir cortocircuito de izquierda a derecha que aumenta el gasto pulmonar. Por el contrario la CIV muy pequeña (CIV tipo Roger) cursa exclusivamente con un soplo intenso.

Manifestaciones clínicas e historia natural

La CIV sintomática se acompaña de deformidad torácica, cierre pulmonar acentuado, soplo sistólico en 4º espacio intercostal izquierdo (EII) y retumbo diastólico apical. En el periodo neonatal estos datos pueden ser imperceptibles y aparecer después de la 6ª semana con insuficiencia cardiaca de instalación súbita al descender las elevadas resistencias vasculares pulmonares (RVP) propias del recién nacido. Las CIV pequeñas y una elevada proporción de las grandes y sintomáticas en los primeros meses, tienden a reducir su calibre y aún cerrar en el transcurso de los 2 primeros años de vida. El cierre espontáneo de la CIV en general ocurre en 15-50% de los casos observados. La mejoría clínica traduce la reducción gradual del tamaño de la CIV corroborable a la ecocardiografía. La mejoría es generalmente muy clara alrededor del año de edad, incluyendo a muchos casos que parecían ser candidatos a tratamiento quirúrgico por la gravedad de sus síntomas a los 4-6 meses. Si bien es cierto que esta evolución favorable es frecuente en CIV perimembranasas y musculares, esto no ocurre en otros tipos anatómicos de CIV (infundibulares, múltiples o por desalineación). Por lo tanto si estos son amplios y sintomáticos deben cerrarse o paliarse al momento del diagnóstico.

Radiografía

La radiografía de tórax en los defectos pequeños es habitualmente normal. Existen distintos grados de cardiomegalia y flujo pulmonar aumentado en casos de CIV mayores de 1 cm²/m² SC.

Electrocardiograma

El ECG en CIV pequeñas es normal. En CIV grandes el ECG muestra hipertrofia ventricular izquierda, biventricular o hipertrofia derecha en los casos donde hay resistencias vasculares pulmonares elevadas y datos de crecimiento de la aurícula izquierda.

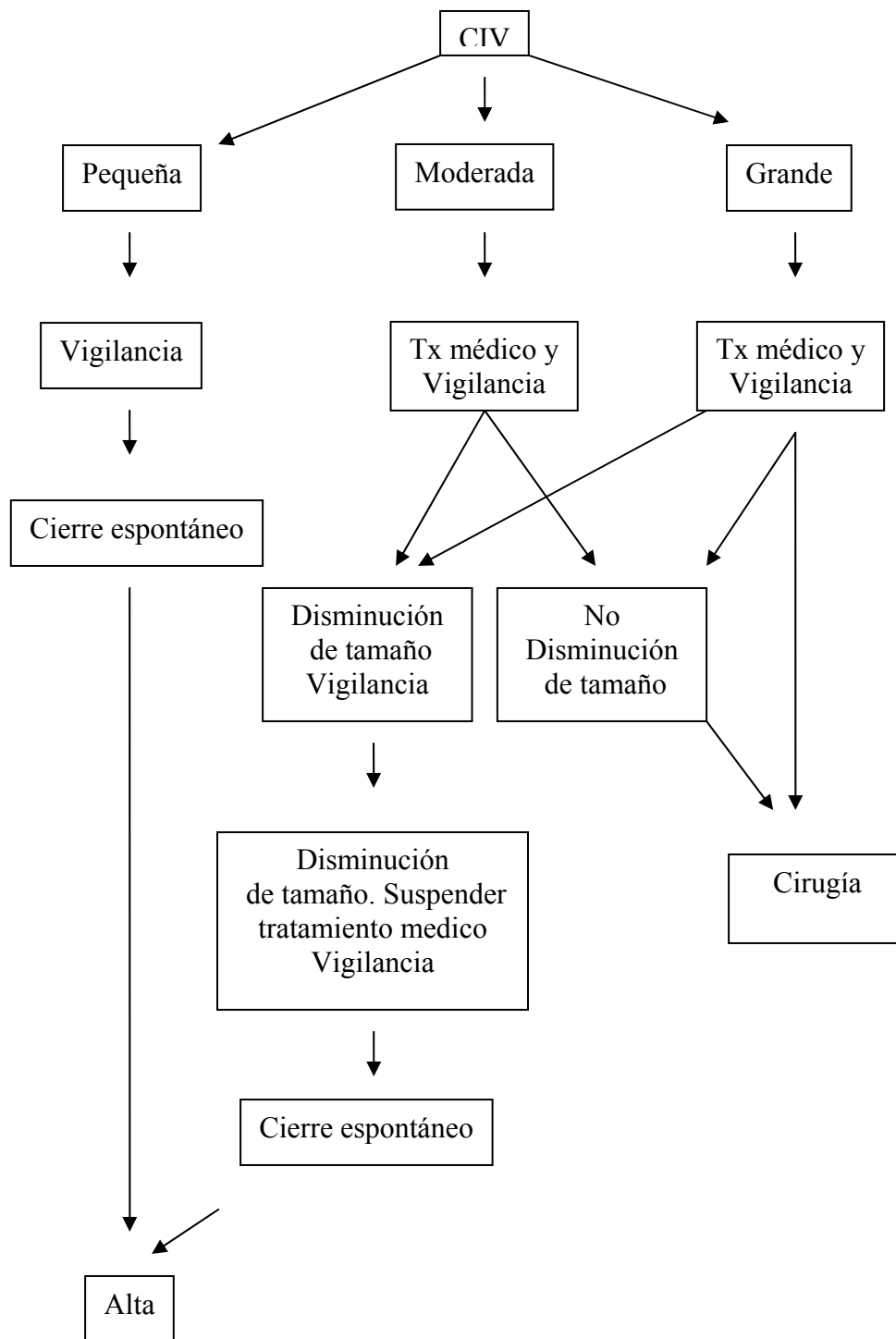
Ecocardiografía bidimensional

La ecocardiografía ofrece los datos necesarios para llevar a cabo la distinción entre los distintos tipo anatómicos de CIV y es habitualmente suficiente para evaluar preoperatoriamente a los pacientes. En nuestra experiencia el cateterismo cardiaco rara vez esta indicado; solo se practica cuando existen dudas de la operabilidad de casos generalmente mayores de 2 años y cuya evaluación clínica sugiere elevación de resistencia vascular pulmonar con RVP elevadas.

Tratamiento

El manejo médico de la insuficiencia cardiaca incluye por lo general tratamiento anticongestivo completo con digital, furosemide, espirolactona y captopril.

El manejo quirúrgico incluye cerclaje de la arteria pulmonar o cierre primario con un parche de dacrón.



BIBLIOGRAFÍA

1. Alpert BS, Cook DH et al. Spontaneous closure of small ventricular septal defect: Ten year follow-up. *Pediatrics*. 1979; 63: 204-206.
2. Anderson RH, Lennox CC, Zuberbuhler JR. Mechanisms of closure of perimembranous ventricular septal defect. *Am J Cardiol*. 1983; 53: 341-345.
3. Arciniegas E, Farooki ZQ, Hakimi M et al. Surgical closure of ventricular defect during the first twelve months of life. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1980; 80: 921-928.
4. Artman M, Graham TP. Congestive heart failure in infancy: Recognition and management. *Am Heart J*. 1982; 103: 1040-1055.
5. Corone P, Doyon F et al. Natural history of ventricular septal defect: A study involving 790 cases. *Circulation*. 1977; 55:908-915.
6. Collins G, Calder L, Rose V, et al. Ventricular septal defect: Clinical and hemodynamic changes in the first years of life. *Am Heart J*. 1972; 84: 695-705.
7. Capelli H, Andrade JL, Somerville J. Classification of the site of ventricular septal defect by 2-dimensional echocardiography. *Am j Cardiol*. 1983; 51: 1474-1480.

8. Yeager SB, Freed MD, Kaene JF, et al. Primary surgical closure of ventricular septal defect in the first year of life: Results in 128 infants. *J Am Coll Cardiol.* 1984; 3: 1269-1276.

COMUNICACIÓN INTERATRIAL (CIA)

DEFINICION

Se trata de un defecto en el tabique interauricular, casi siempre en la zona del foramen oval, pero puede ser tipo seno venoso o del seno coronario. Representa el 8.95% de los casos con cardiopatía congénita.

La CIA tipo primum se consideran actualmente variantes parciales de defectos del tabique atrioventricular (canal atrioventricular parcial).

MANIFESTACIONES CLINICAS

La CIA es rara vez sintomática en la niñez. Las muy grandes pueden asociarse a retraso en el desarrollo o manifestar fatiga. Su diagnóstico depende de la presencia de un segundo tono con desdoblamiento fijo y actividad paraesternal acrecentada. El soplo es tenue y de baja tonalidad.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

Electrocardiograma, radiografía de tórax, ecocardiograma Doppler color rutinario transtorácico son indispensables y el ecocardiograma transesofágico bajo anestesia general o sedación necesario en la mayoría de los casos para definir con precisión la anatomía del defecto.

MANEJO

Es raro que se requiera de tratamiento anticongestivo. El cierre transcaterismo con ocluser Amplatzer o con cirugía bajo perfusión extracorpórea depende de la ubicación y el tamaño de la CIA.

ESTENOSIS AORTICA

DEFINICION

Es la obstrucción en la vía de salida ventricular izquierda, habitualmente a nivel valvular por fusión comisural o displasia, aunque puede ser subvalvular (membrana o anillo subaórtico o muscular en cardiomiopatía hipertrófica) o bien supravalvular (como en casos con síndrome de Williams). La frecuencia de la lesión es de 4.56% de 425 casos en el HIMFG.

CUADRO CLINICO

En estenosis valvular aórtica del neonato y lactante menor el cuadro es de grave insuficiencia cardiaca, pulsos tenues y soplo en el foco aórtico.

En el niño mayor aún los casos graves pueden ser asintomáticos. En una minoría aparece dolor precordial, síncope y en ocasiones muerte súbita.

El soplo intenso en foco aórtico se asocia con frecuencia a chasquido protosistólico y a tensión arterial diferencial corta (ejemplo 85/65) y a pulsos tenues.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

Radiografía de tórax, electrocardiograma y ecocardiograma con Doppler y Doppler color para determinar el sitio de la obstrucción y el gradiente para definir la severidad de la lesión.

MANEJO

La valvuloplastia aórtica es el procedimiento de elección en los casos en donde la obstrucción es a nivel valvular y el tratamiento quirúrgico se reserva a aquellos casos donde la obstrucción es subvalvular y supravalvular aórtica dependiendo de la severidad de la obstrucción.

ESTENOSIS PULMONAR

DEFINICION

Es la obstrucción de la válvula pulmonar por fusión comisural o displasia valvular. El ventrículo derecho se hipertrofia en estenosis graves y ocasionalmente puede ser hipoplásico en algunos neonatos y lactantes. La frecuencia en el HIMFG es de 5.76% (484 casos).

MANIFESTACIONES CLINICAS

Los casos con ventrículo derecho amplio presentan pocos síntomas en la niñez. No cursan con cianosis ni datos de insuficiencia cardiaca derecha. Presentan un soplo intenso en 2º EII y atenuación del cierre pulmonar.

Los neonatos con VD hipoplásico o muy hipertrófico y estenosis grave cursan con cianosis a veces intensa, por cortocircuito veno-arterial a través del foramen oval y muestran hepatomegalia y taquipnea.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

Electrocardiograma, tele de tórax, electrocardiograma y ecocardiograma para definir la magnitud del gradiente transvalvular de presión y características de la válvula y del ventrículo derecho.

TRATAMIENTO

La valvuloplastia es el método de elección. Se excluyen a neonatos con ventrículo derecho hipoplásico ya a niños mayores (frecuentemente con síndrome de Noonan) con displasia valvular pulmonar.

TETRALOGIA DE FALLOT

Definición

La Tetralogía de Fallot (TF) se considera una alteración cono troncal y comprende una serie de hallazgos anatómicos que incluyen: Una comunicación interventricular por mala alineación del septum infundibular, cabalgamiento aórtico sobre el defecto septal ventricular, obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho (estenosis infundibular pulmonar) e hipertrofia del ventrículo derecho.

Prevalencia

La TF es una de las causas mas frecuentes de cardiopatía el rango de prevalencia va desde 0.26 a 0.46 por 1000 nacidos vivos, un estudio en Malta reportó 0.8 por 1000 nacidos vivos. Esta lesión ocupó el 4º lugar en frecuencia dentro y fuera del país. Al Hospital Infantil de México llegaron 272 casos hasta 1996 con una mortalidad quirúrgica del 18%.

El rango de recurrencia cuando un padre presenta TF es de 1.2 a 8.3% y de 2.5% cuando es un hermano.

Etiología

La etiología de la TF es heterogénea e incluye factores ambientales y genéticos. Varios factores ambientales teratógenos han sido relacionados a el riesgo de desarrollar TF incluyendo : diabetes materna, ácido retinoico, fenilcetonuria materna y Trimetadiona.

Existe una significativa proporción de pacientes con anormalidades sindromáticas. En un estudio realizado en Baltimore-Washington se encontró que el 11% de los pacientes tenían anomalías cromosómicas (trisomías 21, 18 y 13) 7.2% fueron sindromáticas y 2.1% tenían multiples

anomalías que no se pudieron clasificar con un síndrome específico. El síndrome de Di Geoge o deleción 22q11 también esta relacionado a la presencia de TF. Otros síndromes asociados son el de Alagille, el de Ojo de gato y asociaciones como VACTER y la secuencia CHARGE.

Anatomía

El término Tetralogía de Fallot se refiere a la tétrada de obstrucción al tracto de salida ventricular derecho (estenosis infundibular pulmonar), cabalgamiento aórtico, comunicación interventricular por desalineación e hipertrofia de ventrículo derecho. La obstrucción subpulmonar es generada por la desviación cefálica del septum infundibular hacia el tracto de salida ventricular derecho, esta desviación septal también determina el cabalgamiento aórtico. La hipertrofia ventricular derecha es una resultante hemodinámica de la hipertensión ventricular derecha.

En adición los pacientes pueden presentar además obstrucción a nivel valvular y supravalvular o de las ramas pulmonares.

Las anomalías coronarias son frecuentes y la más común es la coronaria descendente anterior izquierda originandose de la coronaria derecha. Otra anomalía coronaria es la presencia de una arteria larga conal que se origina de la arteria coronaria descendente anterior izquierda y cruza al infundíbulo.

El arco aórtico derecho se observa en un 25%.

Manifestaciones clínicas

Los datos clínicos de los pacientes estan relacionados a la fisiopatología. En algunos pacientes pueden presentar poca cianosis y un soplo intenso y otros una cianosis intensa y un soplo corto ya que puede existir una obstrucción subpulmonar grave con un corto circuito de derecha a izquierda por la CIV.

El balance entre el flujo aórtico y pulmonar está determinado por la impedancia entre la obstrucción al tracto de salida ventricular derecho y las resistencias sistémicas.

Los pacientes recién nacidos con obstrucción crítica del ventrículo derecho pueden tener cianosis leve hasta que ocurra un cierre brusco del conducto arterioso resultando en una dramática disminución del flujo pulmonar.

Los episodios de hipoxia también llamados crisis de hipoxia o hipercianóticas, son caracterizadas por una grave y disminución prolongada de la saturación arterial. Tienden también a ocurrir en pacientes con deficiencia de hierro (anemia). Las crisis de hipoxia ocurren por una disminución del flujo pulmonar con un incremento agudo de la obstrucción subpulmonar y esto puede ser mediado por cambios en la contractilidad debido a catecolaminas endógenas o exacerbado por la hipovolemia.

Las crisis de hipoxia están caracterizadas por hiperpnea secundaria a la hipoxia aguda y acidosis metabólica si se prolongan genera letargo y muerte.

Los pacientes mejoran con una posición en cuclillas para disminuir el corto circuito de derecha a izquierda incrementando el flujo a la arteria pulmonar. El mecanismo obedece a un incremento de las resistencias vasculares sistémicas al comprimirse los vasos femorales.

Examen Físico

La cianosis varía de intensidad y existe hipocratismo digital. Existe hiper-actividad precordial por el impulso del ventrículo derecho, el segundo ruido cardíaco es único, se escucha un soplo sistólico localizado en el 2º espacio intercostal izquierdo, este soplo es de eyección y de intensidad inversa a la gravedad anatómica.

Electrocardiograma

El electrocardiograma típico en niños con TF demuestra hipertrofia ventricular derecha aislada, estos hallazgos se hacen mas evidentes después del 3er mes de edad. Existen prominentes fuerzas anteriores en las derivaciones precordiales con ondas R dominantes en V1 y S dominantes en V6 y ondas T bimodales o negativas en V4R y V1 Existe transición brusca entre V2 y V3 cambiando un patrón R dominante por un RS.

Radiología

El ápex a menudo se encuentra con rotación superior .La silueta cardiaca semeja un corazón en bota, el flujo pulmonar esta disminuído en proporción al grado de estenosis.

Laboratorios

Biometría hemática: Los pacientes tienden a presentar policitemia secundaria a la producción y liberación de eritropoyetina.

Ecocardiograma.

En el eje largo paraesternal en TF se demuestra un defecto ventricular grande asociado al cabalgamiento de la aorta, no mayor al 50%.

El eje corto paraesternal permite observar el infundíbulo válvula y arterias pulmonares y el patrón coronario.

El corte apical 4 cámaras provee una clara imagen de la CIV y volúmenes ventriculares.

El eje subcostal panorámico ofrece imágenes del tracto de salida ventricular derecho.

Cateterismo cardiaco

Generalmente no se requiere un estudio invasivo para el diagnóstico de TF a menos que existan dudas en la anatomía de las ramas pulmonares, la presencia de colaterales aorto-pulmonares, anomalías coronarias o lesiones cardíacas asociadas.

Tratamiento

La terapia medicamentosa es a base de β bloqueadores (propranolol su dosis es de 1mg/k/día en 3 dosis vá oral) para disminuir el inotropismo y disminuir la restricción dinámica en el infundíbulo.

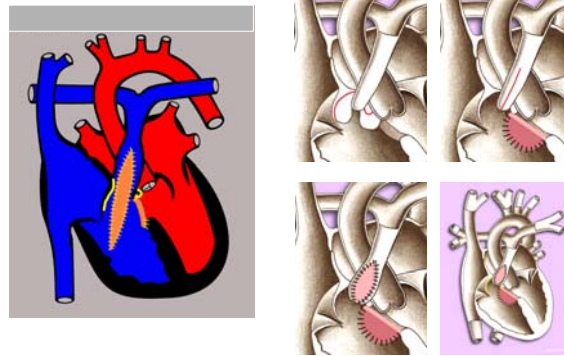
Se requiere corregir la anemia con suplementación con hierro en la dieta o en caso de requerirse transfusión a 20ml/k empleando sangre total si la hemoglobina es menor a 13g/dl.

El manejo de las crisis de hipoxia esta encaminado a mantener al paciente, tranquilo, en posición genu-pectoral, con oxígeno suplementario. Se administrará una sedación ligera que puede ser con Midazolam a 100mcg/k vía rectal o intravenosa y bicarbonato de sodio 1mg/k IV lento y diluido 1 a 1.

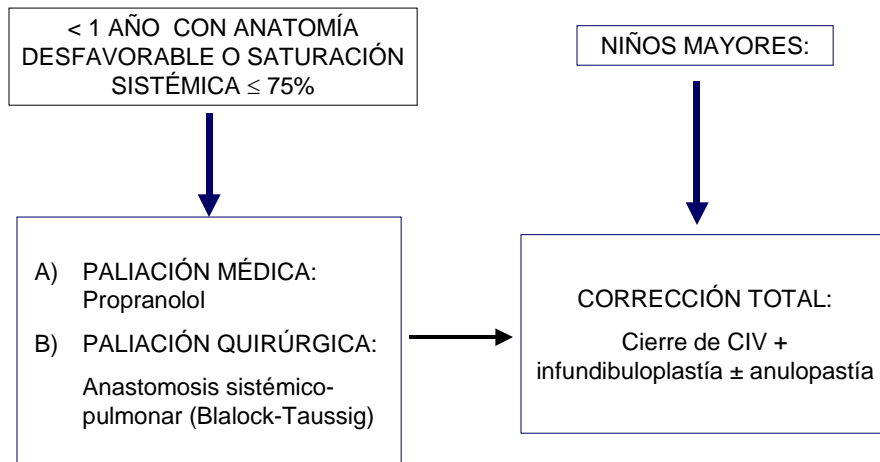
El tratamiento definitivo es la corrección quirúrgica con liberación de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho si es posible tratando de preservar la función valvular pulmonar evitando un parche transanular el cual se usará si existe hipoplasia anular pulmonar.

En algunos casos graves y con anomalías coronarias, hipoplasia grave del anillo o hipoplasia de ramas pulmonares se requiere una cirugía paliativa consistente en una anastomosis sistémico pulmonar (operación de Blalock Taussig).

Reparación de la Tetralogía de Fallot



TETRALOGÍA DE FALLOT



Bibliografía

- 1.- Nadas. Cardiología Pediátrica. Ed Mosby. España. 1994; cap 30. pp 473-493
- 2.-Freedom R; Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography Futura Publishing Company Inc. Tetralogy of Fallot Tomo I Cap 20 pp 493-534
- 3.-Allen, Hugh; Gutgesell, Howard; Clark, Edward; Driscoll, David: Moss y Adams. Heart disease in infants, children and adolescents. Ed. Lippincott Williams and Wilkins 2001; Tetralogy of Fallot Tomo II, Cap 42, pp. 880
- 4.-Abstracts Book. The Fourth World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery. September 18-22 2005 Buenos Aires Argentina
- 5.-Garson A. Jr, J. T. Bricker, D. J. Fisher. The science and practice of the pediatric cardiology. 2ª edition. Editorial Wilkins and Wilkins; 1998: 1431-1461.
- 6.-Kouchoukos N.T, E. H. Blackstone. Kirklin/Barratt-Boyes. Cardiac Surgery. 3a Edition. Editorial Churchill Livingstone. 2003:753-780.
- 7.- Díaz G, Sandoval N, Vélez J, Carrillo G. Cardiología Pediátrica. Editorial Mc Graw Hill Enero 2003. Tetralogía de Fallot. 509-525

ATRESIA PULMONAR CON SEPTUM INTEGRO (AP/SI)

Definición

En AP/SI hay una obstrucción completa del tracto de salida ventricular derecho, el septum interventricular esta intacto y hay grados variables de hipoplasia ventricular derecha y de la válvula tricúspide (ver Tabla I). Su incidencia es variable pero en general ocurre en el 0.71% de todos los pacientes con cardiopatía congénita.

Anatomía

En AP/SI la válvula pulmonar está atrésica y la arteria pulmonar esta presente. El ventrículo derecho (VD) y el tracto de entrada VD presenta diversos grados de hipoplasia. La válvula tricúspide es proporcionalmente pequeña y displásica y frecuentemente existen sinusoides intramiocárdicos en el VD.

Fisiología

En AP/SI es obligado que exista una comunicación interauricular y conducto arterioso permeable. Tanto la CIA como el conducto arterioso permeable, permiten que llegue flujo a los pulmones.

Manifestaciones clínicas

Los pacientes son sumamente cianóticos desde la etapa neonatal, usualmente no se ausculta soplo cardiaco, ocasionalmente hay un soplo sistólico por insuficiencia tricuspídea y rara vez se ausculta soplo continuo del conducto arterioso. Dependiendo del grado de hipoxemia neonato manifestará taquipnea o disnea.

Electrocardiograma

Por lo general el ECG muestra un eje frontal de QRS entre 0 y 120°, en evidencia de dominancia ventricular izquierda.

Radiografía de tórax

La radiografía de tórax puede mostrar un tamaño variable del corazón desde una silueta cardiaca normal hasta gran cardiomegalia sobre todo por dilatación de la aurícula derecha, el flujo pulmonar esta disminuido.

Ecocardiografía bidimensional

El ecocardiograma muestra claramente el grado de hipoplasia ventricular derecha y del anillo y válvula tricúspide. Puede establecer la persistencia del conducto arterioso única vía de flujo de la aorta a la arteria pulmonar, establece la anatomía de la válvula pulmonar atrésica en estos casos así como la presencia de sinusoides intra-miocárdicos y el diagnóstico o sospecha de fístulas ventrículo-coronarias, así como evaluar el tamaño de la comunicación interatrial para definir la necesidad de una septostomía tipo Rashkind en los casos que se documenta una CIA restrictiva.

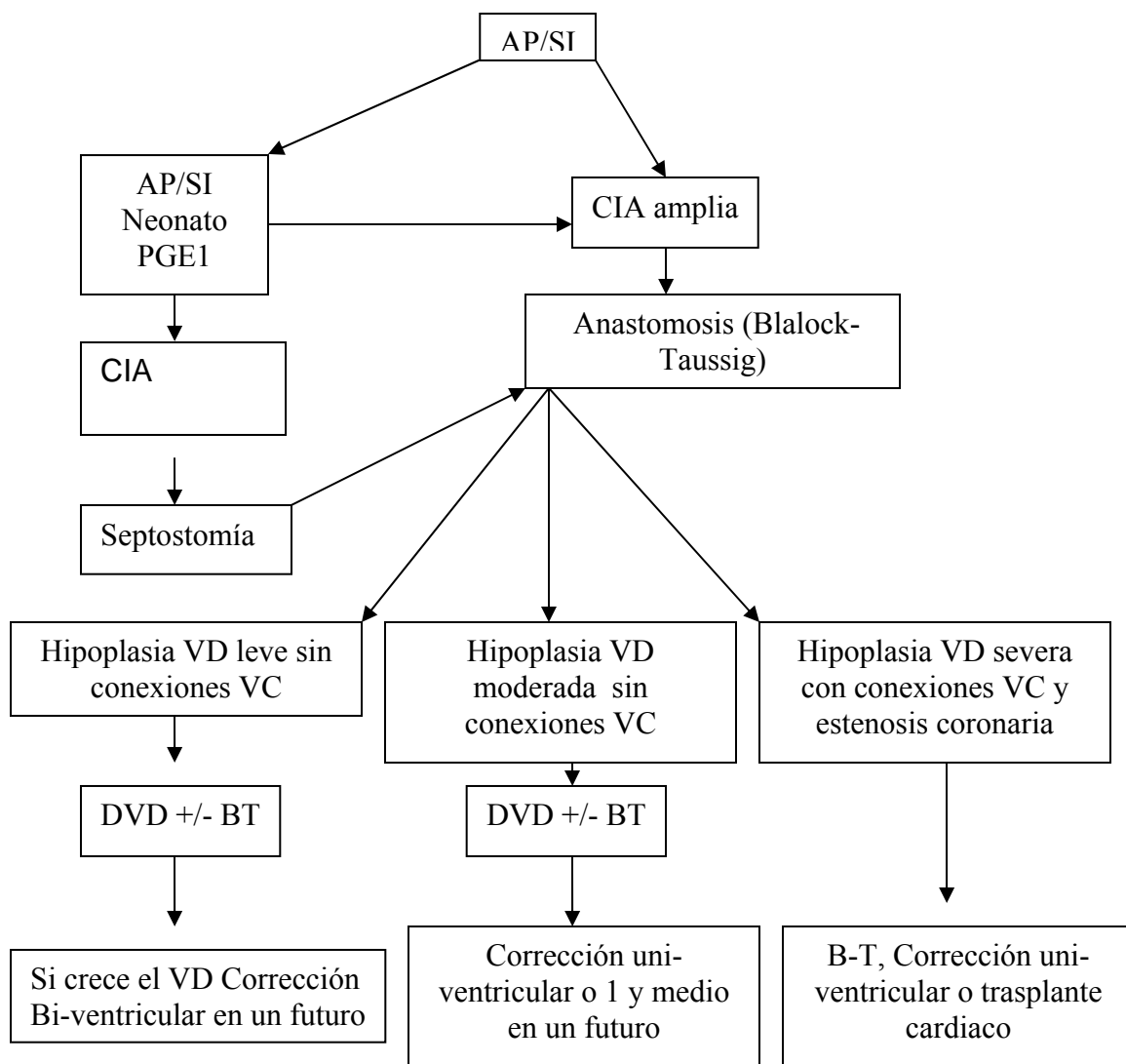
Cateterismo cardiaco

El cateterismo cardiaco es necesario para evaluar tamaño forma y función del VD, para realizar Rashkind en algunos casos y para identificar la presencia e importancia de las fístulas ventrículo coronarias. En ciertos casos es posible hacer una valvuloplastia con técnica de radiofrecuencia u otras.

Tratamiento

El manejo inicial en AP/SI se enfoca a garantizar un adecuado flujo a los pulmones por lo que al ingreso debe iniciarse prostaglandinas E 1 para estabilizar al paciente previo a la cirugía sobre todo si llega con hipoxemia importante y acidosis metabólica. Posteriormente debe realizarse una fístula sistémico-pulmonar tipo Blalock-Taussig (ver Fig. 1) únicamente o bien combinado con descompresión del ventrículo derecho si la anatomía coronaria lo permite. Cuando hay sinusoides y fístulas supliendo a la circulación coronaria el establecer la conexión entre el VD y la arteria pulmonar podría resultar en robo coronario o bien infarto agudo del miocardio si además existiera estenosis o atresia en algún segmento del sistema coronario.

Una vez garantizado el flujo pulmonar tiempo después debe evaluarse el caso para verificar si hubo crecimiento del VD. Dependiendo del tamaño VD se evaluará la corrección ideal en cada caso: Corrección uni-ventricular en los casos de hipoplasia extrema, corrección 1 y medio en los casos con hipoplasia moderada o bien corrección biventricular en los casos con hipoplasia VD leve (tabla I y II).



Abreviaturas: AP/SI: Atresia pulmonar con septum íntegro. B-T: Blalock-Taussig. DVD: Descompresión ventricular derecha. VC: Conexiones ventrículo-coronarias.

BIBLIOGRAFIA

1. Alboiras ET, Julsrud PR, Danielson GK, et al. Definitive operation for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1987; 93: 454-464.
2. Calder AL, Sage MD. Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol.* 1987; 59: 436-442.
3. Freedom RM. The morphological variations of pulmonary atresia with intact ventricular septum: Guidelines for surgical intervention. *Pediatr Cardiol.* 1983; 4:183-190.
4. Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, et al. Right ventricular-dependnt coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Abstarct AHA.* 1989; 13-16.
5. Leung MP, Mok CK, Hui PW. Echocardiographic assessment of neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J AM Coll Cardiol.* 1988; 12: 719-725.
6. O'Connor WN, Cottril CM, Johnson DL, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum and ventriculocoronary communication : Surgical significance. *Circulation.* 1982;65; 805-809.
7. Sander SP, Parness IA, Colon SD. Recognition of abnormal connections of coronary arteries with the use of Doppler color flow mapping. *J Am Coll Cardiol.* 1989; 13: 922-926.

TRANSPOSICION DE LAS GRANDES ARTERIAS (d-TGA)

Definición

Es la anomalía cardiaca en la que las grandes arterias emergen del ventrículo opuesto a lo normal.

La d-TGA ocupa el 8º lugar en frecuencia en nuestra experiencia en México (ver Tabla I) una causa importante de muerte en el periodo neonatal. Por su tardío reconocimiento en nuestro medio está pobremente representada en la experiencia quirúrgica.

Anatomía

La D-TGA se clasifica en IV tipos: Tipo I: TGA con septum interventricular integro. Tipo II: TGA con CIV pequeña. Tipo III: TGA con CIV grande y Tipo IV: TGA con CIV y estenosis pulmonar.

Fisiología

En d-TGA las grandes arterias emergen de los ventrículos opuestos a lo normal. Como consecuencia la aorta recibe la sangre venosa proveniente del ventrículo derecho, en tanto que la arteria pulmonar recircula sangre ya oxigenada proveniente de los pulmones a través del ventrículo izquierdo. Esta circulación es insostenible con la vida postnatal a menos que existan comunicaciones intracardiacas (CIA, CIV) o un conducto arterioso permeable que permitan llegue algo de sangre oxigenada a la aorta.

La variedad de transposición de grandes arterias más frecuente y letal es justamente la que cursa sin una suficiente comunicación intra o extra-cardiaca.

Cuadro clínico

Su presentación clínica incluye una cianosis intensa desde el nacimiento; el soplo generalmente está ausente, los pulsos y la respiración son normales en los primeros 2 a 3 días. La discrepancia entre lo ostensible de la cianosis y la carencia de otros datos de cardiopatía, aunada a una radiografía de tórax en apariencia normal, conducen a su tardío reconocimiento que como se discutirá más adelante entorpece seriamente el manejo. Por tal motivo cualquier duda diagnóstica en el neonato con cianosis inexplicable debe aclararse rápidamente con la ecocardiografía. En d-TGA este estudio define la emergencia anormal de las grandes arterias y la presencia de anomalías adicionales.

Electrocardiograma

En la mayoría de los recién nacidos con D-TGA el ECG está dentro de límites normales, posteriormente hay hipertrofia ventricular derecha.

Radiografía

La radiografía de tórax como se mencionó en el neonato en los primeros días de vida suele ser normal. En los casos con d-TGA y CIV grande con síntomas de insuficiencia cardíaca hay cardiomegalia y flujo pulmonar aumentado. Frecuentemente se observa pedículo vascular estrecho.

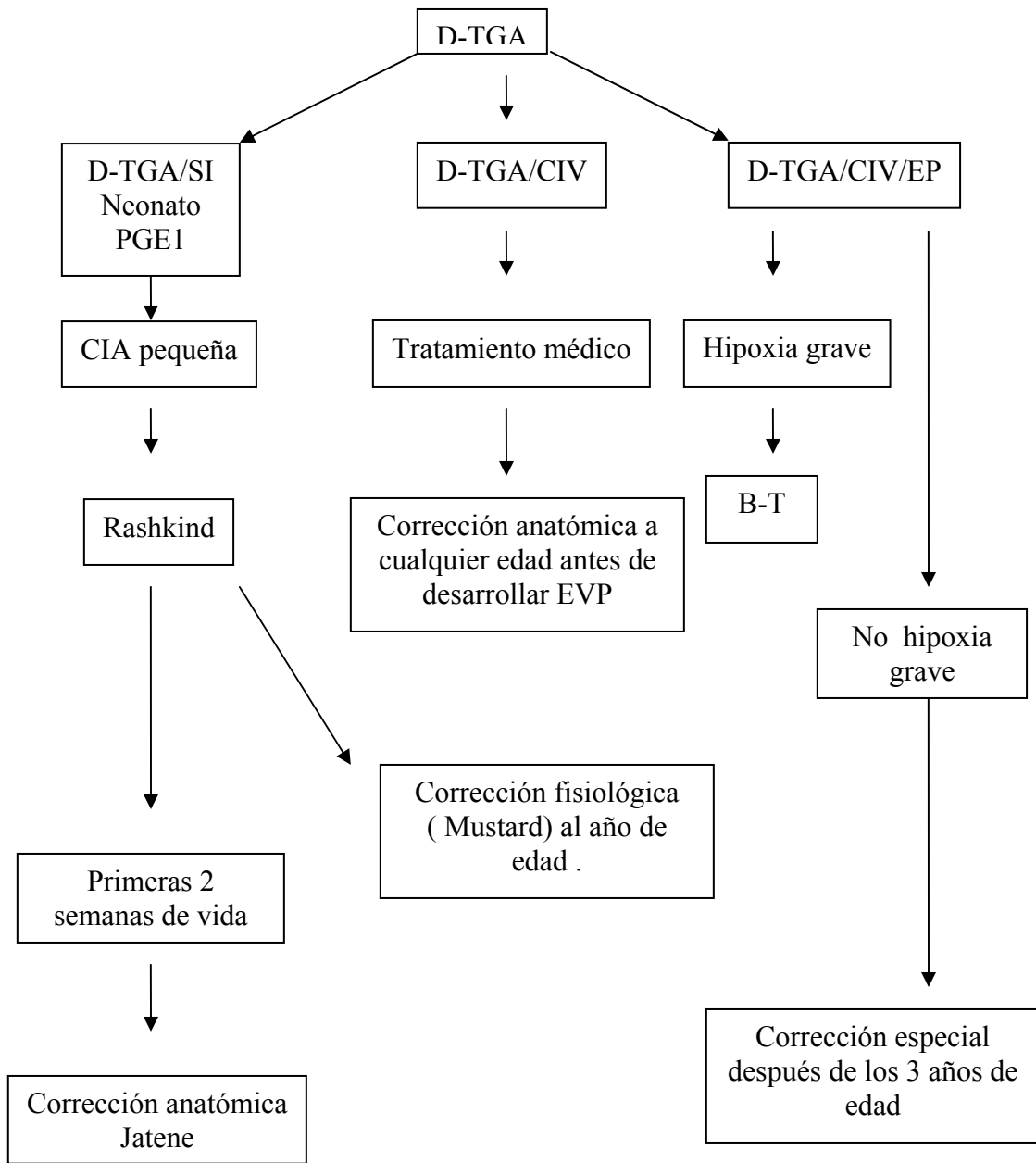
Tratamiento

El niño con d-TGA plantea una auténtica emergencia pediátrica si nace, como es frecuente, con una comunicación interatrial muy pequeña y con un conducto arterioso en vías de cierre. En esas condiciones, la saturación sistémica es muy baja y el riesgo de fallecer es inminente, si no se logra

la apertura farmacológica del conducto arterioso con prostaglandinas (PGE1) y la creación transcateterismo de una comunicación inter-atrial amplia con la técnica de Rashkind (ver Fig. 1). Verificada la persistencia de una presión suficientemente elevada en el ventrículo izquierdo antes que haya caído la elevada resistencia vascular pulmonar neonatal en las primeras dos semanas de vida, se practica la corrección anatómica de la lesión conectando a las grandes arterias con sus respectivos ventrículos. Dicha cirugía se conoce como operación de Jatene (ver Fig. 2). En el HIMFG este programa terapéutico se aplica cada vez con mayor éxito en los casos de d-TGA que logran ingresar a una edad apropiada.

Si por el contrario el diagnóstico se lleva a cabo después de este periodo, la corrección anatómica es de mayor riesgo o imposible de practicar ya que pasado el periodo neonatal, la baja presión del ventrículo izquierdo lo imposibilita para soportar la poscarga de la circulación mayor al conectarle a la aorta. En estos casos la paliación con una septostomía atrial transcateterismo (utilizada por nosotros desde 1968) es seguida antes del año de edad de una corrección fisiológica (técnica de Mustard) (ver Fig.3). Este manejo aunque menos satisfactorio a largo plazo, continúa teniendo vigencia en nuestro medio para tratar casos referidos tardíamente.

Las otras variedades anatómicas de d-TGA tienen un manejo muy diverso dependiendo de la presencia o ausencia de reducción del flujo pulmonar (Tabla I).



D-TGA: Transposición de grandes arterias. SI: Septum íntegro. CIV: Comunicación interventricular. EP: Estenosis pulmonar. EVP: Enfermedad vascular pulmonar. B-T: Blalock-Taussig.

BIBLIOGRAFIA

1. Castañeda AR, Norwood WI, Jonas RA, et al. Transposition of the great arteries an intact ventricular septum: Anatomical repair in the neonate. *Ann Thoracic Surg.* 1984; 5: 438-443.
2. Castañeda AR, Trusler GA, Paul MH, et al. The early results of treatment of simple transposition in the current era. *J Thorac Cardiovas Surg.* 1988; 95: 14-27.
3. Dhasana JP, Strak J, deLeval M, et al. Long-term results of the “palliative” Mustard operation. *J Am Coll Card.* 1985; 6: 1138-1141.
4. Idriss FS, Ilbawi MN, DeLeon SY, et al. Arterial switch in simple and complex transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988; 95:29-36.
5. Jatene SD, Fontes VF, Suoza LCB, et al. Anatomic correction of transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1982; 83:20-26.
6. Lang P, Freed MD, Bierman FZ, et al. Use of prostaglandin E1 in infants with d-transposition of the great arteries and intact ventricular septum. *Am, J Cardiol.* 1979; 44:76-81.
7. Chin I, Yeager SB, Sanders SP, et al. Accuracy of prospective two-dimensional echocardiographic evaluation of left ventricular aoutflow in complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 1985; 55:759-764.

ATRESIA TRICUSPIDEA

DEFINICION

Cardiopatía congénita con ausencia completa de conexión auriculo-ventricular derecha, con algún grado de hipoplasia ventricular derecha y con un corto-circuito obligatorio de derecha a izquierda a nivel atrial ya sea a través de una comunicación interatrial o por medio de un foramen oval permeable.

PREVALENCIA

La atresia tricuspídea se observa en el 1.5% de los recién nacidos con cardiopatía congénita con una prevalencia de 0.18/1000 RNV.

CLASIFICACION

TIPO I = Grandes arterias normalmente relacionadas (70-80%)

IA = Septum interventricular intacto con atresia pulmonar

IB = Comunicación interventricular pequeña y estenosis pulmonar

IC = Comunicación interventricular grande sin obstrucción pulmonar

TIPO II = D- Transposición de grandes arterias (12-25%)

IIA = Comunicación interventricular con atresia pulmonar

IIB = Comunicación interventricular con estenosis pulmonar

IIC = Comunicación interventricular sin obstrucción pulmonar

TIPO III = L- Transposición o Malposición de grandes arterias (3-6%)

Asociado a lesiones complejas, tronco arterioso o defectos de cojinetes endocardicos.

MANIFESTACIONES CLINICAS

La mayoría de los pacientes con esta cardiopatía se diagnostican desde el inicio de la lactancia por cianosis y soplo. La edad de presentación depende de la perfusión pulmonar y como suele ser menos que óptima, la cianosis es el signo de presentación más frecuente. Los que tienen una obstrucción máxima son conducto (PCA) dependientes por lo que desarrollan una cianosis importante desde la primera semana de vida. En otros casos, la cianosis aumenta de forma gradual, a medida que transcurren los meses al cerrarse progresivamente la comunicación interventricular manifestándose con crisis de hipoxia. La hepatomegalia es frecuente sin estar relacionada a insuficiencia cardiaca, aunque en algunos casos puede traducir una comunicación interatrial restrictiva. Por lo general hay un soplo sistólico en 4º EII intenso relacionado a la comunicación interventricular muscular pequeña y un segundo tono único, reforzado en los casos sin obstrucción pulmonar y comunicación interventricular grande.

Cuando existe una CIV amplia el cuadro es de grave insuficiencia cardiaca y leve cianosis. No es raro que existan además datos clínicos de obstrucción aórtica o coartación.

ELECTROCARDIOGRAMA

El electrocardiograma es característico y generalmente muestra un eje eléctrico de QRS a la izquierda que va de +30º a -30º, sin embargo en los casos con D-TGA asociada puede ser cercano a 90º. En algunos casos el intervalo P-R es corto y puede encontrarse un ritmo de la unión atrio-ventricular.

RADIOGRAFIA DE TORAX

El tamaño del corazón es proporcional a la perfusión pulmonar. Como el flujo pulmonar es reducido en la mayoría de los pacientes, generalmente no hay cardiomegalia o esta es leve. En los casos sin obstrucción al flujo pulmonar hay cardiomegalia importante e hiperflujo pulmonar. Frecuentemente el perfil derecho de la silueta cardiaca es recto lo que puede sugerir el diagnóstico.

ECOCARDIOGRAMA

La imagen en eje apical 4 cámaras es característica, con ausencia de plano valvular tricuspideo, hipoplasia de grado variable en ventrículo derecho, y una comunicación interventricular con flujo de izquierda a derecha. En subcostal evaluamos la comunicación interauricular para descartar foramen oval restrictivo. El eje corto paraesternal ayuda a evaluar la masa ventricular izquierda así como su contractilidad global. El eje paraesternal alto y supraesternal ofrecen información relacionada a los retornos venosos sistémicos y la localización del arco aortico.

CATETERISMO CARDIACO

Rara vez es necesario el cateterismo cardiaco para realizar el diagnóstico, solo es de utilidad para procedimientos paliativos como la septostomia atrial médica tipo Rashkind en pacientes con CIA restrictiva y como evaluación preoperatoria de anastomosis cavopulmonar u operación de Fontan.

RESONANCIA MAGNETICA NUCLEAR (RMN)

En la actualidad se utiliza más ampliamente que el cateterismo cardiaco y dado que no es un estudio invasivo ofrece ventajas para el paciente y da importante información tanto funcional como anatómica en áreas donde la ecocardiografía tiene limitaciones como las porciones dístales de las arterias pulmonares.

TRATAMIENTO

En los casos con cianosis y de-saturación importante con circulación pulmonar conducto dependientes de la etapa neonatal se requiere administración inmediata de prostaglandinas intravenosas con urgencia seguida de una fístula sistémico-pulmonar y en los casos con comunicación interatrial restrictiva es necesario una septostomia atrial médica tipo Rashkind.

En casos con hiperflujo pulmonar e insuficiencia cardiaca, se debe administrar anticongestivos y se requiere de un cerclaje de la arteria pulmonar para proteger la vasculatura pulmonar y poder llevar a cabo la corrección univentricular sin problemas a mayor edad. (Fig.1).

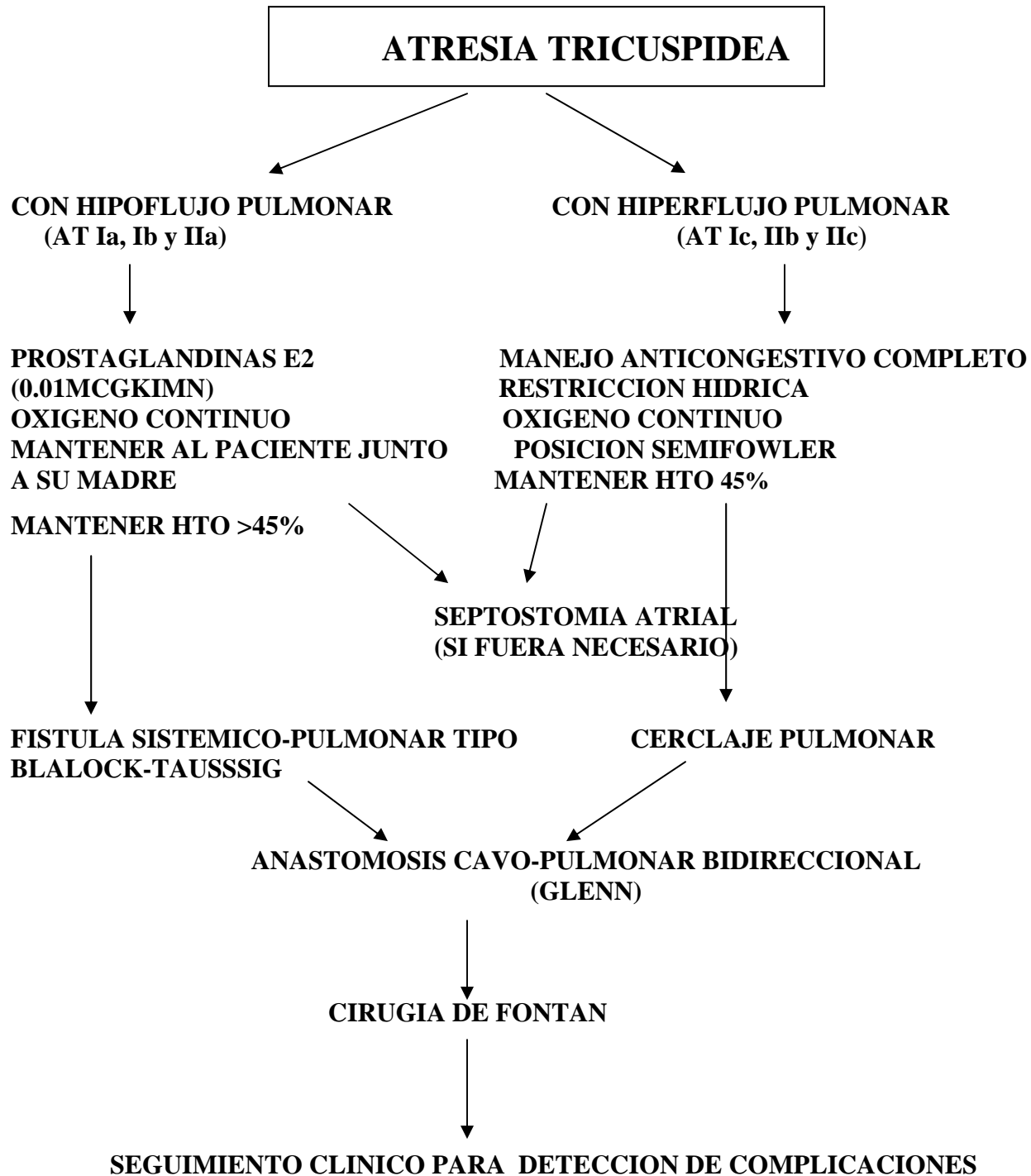
El objetivo del tratamiento de los pacientes es poder llegar a una corrección univentricular tipo Fontan (Fig. II). Para esto es necesario:

- a) Que no exista distorsión de arterias pulmonares importantes por intervenciones quirúrgicas anteriores o anomalías congénitas de estas.
- b) Que la resistencia arteriolar pulmonar sea normal
- c) Que exista una buena función ventricular
- d) Que el funcionamiento de la válvula AV izquierda sea adecuado
- e) Que no existan anomalías en los retornos venosos sistémicos

Idealmente la circulación tipo Fontan se debe realizar con una fase inicial llamada anastomosis cavopulmonar o corrección fisiológica tipo Glenn después del primer año de vida y posteriormente llegar a cirugía de Fontan alrededor de los 4 a 5 años (Fig.1).

BIBLIOGRAFIA

- 1)Anderson RH, Macartney FJ, Tynan M, et al; Univentricular atrioventricular connection: the single ventricle trap unsprung. *Pediatr Cardiol* 4:273-80, 1993.
- 2)Dick M, Fyler DC, Nadas AS: Tricuspid atresia: the clinical course in 101 patients. *Am J Cardiol* 36:327-337, 1985.
- 3)Report of the New England Regional Infant Cardiac Program, *Pediatrics* 1980;65 (Suppl 2):388-461.
- 4)Silverman NH, Snider AR, Two-dimensional echocardiography in tricuspid atresia. In : Giuliani ER, ed. *Two-dimensional real-time ultrasonic imaging of the heart*. Boston: Martinus-Nijhoff, 1985:359-66.
- 5)Sanders SP, Wright GB, Keane JF, et al. Clinical and hemodynamic results of the Fontan operation for tricuspid atresia. *Am J Cardiol* 1982;49:1733-1740.
- 6)Fyler DC. *Nada's pediatric cardiology*. St Louis: Mosby-Year Book, 1992:701-708.
- 7)Moss and Adams. *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. Lippincot Williams and Wilkins, 2001: 1085-1101.
- 8)Kirklin/Barrat-Boyes. *Cardiac Surgery: Morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results and indications*. Churchill Livingstone 2004: 1549-1584.
- 9)Mavroudis and Backer. *Pediatric Cardiac Surgery*. Mosby, 2003: 476-495.



TRANSPOSICION CORREGIDA DE GRANDES ARTERIAS (L-TGA)

DEFINICION

Caracterizada por discordancia atrioventricular y ventriculoarterial, es decir, se compone de inversión ventricular y transposición de grandes arterias. La sangre venosa sistémica pasa a la aurícula derecha. Y a través de una válvula mitral, a un ventrículo izquierdo y a la arteria pulmonar. El retorno venoso pulmonar pasa de la aurícula izquierda, a través de una válvula tricúspide, a un ventrículo derecho y a la aorta. Esta combinación de inversión ventricular y transposición de grandes arterias sin corto-circuitos intracardiacos permite un contenido normal de oxígeno arterial, de allí el término “corregida”.

PREVALENCIA

Se presenta en el 0.7% de los lactantes con cardiopatías congénitas o el 0.02/1000 RNV registrado en The New England Regional Infant Cardiac Program.

ANATOMIA

La aurícula derecha se vacía a través de una válvula de morfología izquierda (mitral), en un ventrículo morfológicamente izquierdo que esta ubicado a la derecha y es anterior. Este ventrículo liso se vacía a un tracto de salida de donde emerge la arteria pulmonar. La aurícula izquierda se vacía a través de una válvula de morfología derecha (tricúspide) en un ventrículo morfológicamente derecho ubicado a la izquierda de donde emerge la aorta. Su análisis segmentario es S, L, L.

Las anomalías tricúspideas se describen con frecuencia, siendo la más importante el adosamiento de la válvula septal, displasia valvular y con insuficiencia de grado variable (Ebstein izquierdo en 30% de los casos). El 30 a 50% de los pacientes presentan obstrucción pulmonar ya sea subvalvular o bien valvular pulmonar por displasia de grado variable. La comunicación interventricular es frecuente (60 a 70%) generalmente en la porción membranosa aunque en ocasiones hay un componente de desalineación.

Los pacientes tienen un sistema de conducción anormal tanto por su posición como por sus características histológicas lo que los predispone al desarrollo de bloqueo atrio-ventricular completo. Las arterias coronarias están invertidas, es decir, la coronaria derecha surge a la rama descendente anterior, que sigue el curso del tabique interventricular y da lugar a la circunfleja que rodea la válvula mitral, en tanto que la coronaria izquierda cursa por el surco atrio-ventricular izquierdo.

FISIOLOGIA

Depende directamente de los defectos asociados. Dado que los dos ventrículos tienen una configuración geométrica diferente se considera que el ventrículo morfológicamente derecho no está preparado para ser el ventrículo sistémico desarrollando insuficiencia espontánea por lo que se recomienda una corrección temprana.

MANIFESTACIONES CLINICAS

Las características clínicas están en función directa de las anomalías cardíacas asociadas. La mayoría de los pacientes son asintomáticos. El lactante puede presentar cianosis o insuficiencia cardíaca así como soplo de obstrucción pulmonar o de insuficiencia tricuspídea. En algunos pacientes hay datos de obstrucción aórtica cuando se asocia a coartación. Otra forma de presentación se observa por anomalías del ritmo con diferentes grados de bloqueo atrio-ventricular e insuficiencia cardíaca.

ELECTROCARDIOGRAMA

Se observa generalmente un eje eléctrico de QRS en el cuadrante superior izquierdo (de 0 a -90°), ondas Q en derivaciones derechas y ausencia de ondas Q en precordiales izquierdas así como diferentes grados de bloqueo atrio-ventricular generalmente con QRS de duración normal. Hasta el 32% de estos pacientes presentan bloqueo atrio-ventricular completo congénito y en otros se desarrolla progresivamente.

RADIOGRAFIA DE TORAX

Suele observarse un “hombro” en el perfil izquierdo de la silueta cardíaca secundario a la posición anterior e izquierda de la aorta ascendente. El flujo pulmonar depende de la presencia o ausencia de obstrucción pulmonar. Generalmente el situs es solitus y hay radiográficamente arterias pulmonares de calibre normal.

ECOCARDIOGRAMA

Es el estudio diagnóstico que proporciona la mayor información anatómica. En proyección apical de 4 cámaras observamos la inversión ventricular, las características de la válvula tricúspide y la presencia de comunicación interventricular y/o estenosis pulmonar. Además este corte proporciona datos de la función diastólica de ambos ventrículos. El eje corto paraesternal brinda información de la anatomía coronaria y de la masa ventricular.

CATETERISMO CARDIACO

Brinda poca información adicional a la ecocardiografía y solo tiene utilidad en casos con dudas de operabilidad.

RESONANCIA MAGNETICA NUCLEAR (RMN)

Estudio complementario a la ecocardiografía para valorar los problemas valvulares y la anatomía de arterias pulmonares en casos con duda diagnóstica.

TRATAMIENTO

El neonato con obstrucción pulmonar grave o atresia pulmonar conducto dependiente requiere de la instalación inmediata de prostaglandinas E2 intravenosas seguida de realización de fístula sistémico-pulmonar tipo Blalock-Taussig. Similar manejo requieren los pacientes con obstrucción aórtica asociada seguida de coartectomía quirúrgica.

Los pacientes con lesiones asociadas triviales o sin ellas generalmente se manejan conservadoramente con vigilancia clínica. Las diferentes series muestran que la única variable

que correlaciona con disminución de la sobrevida es la insuficiencia de la válvula AV izquierda (tricúspide). Huhta y colaboradores reportaron una sobrevida de 70% a 5 años y 64% a 10 años.

El manejo de L-TGA asociada a comunicación interventricular grande es más compleja que el manejo en CIV aislada, ya que la insuficiencia de la válvula AV empeora los datos de insuficiencia cardiaca, por lo que la cirugía debe considerar el estado funcional de la válvula AV izquierda (tricúspide). En la colocación del parche de la CIV debe sustentarse al lado izquierdo del tabique para evitar lesionar al sistema de conducción. Sin embargo esta maniobra no elimina totalmente el peligro de aparición de bloqueo AV completo. Si las condiciones nutricionales del paciente y su estado clínico no permiten la corrección primaria se deberá realizar como primer tiempo un cerclaje de arteria pulmonar.

En la actualidad se recomienda además de la corrección de lesiones intracardiacas la realización de la operación de doble entrecruce (double switch" que consiste en la realización de operación de Mustard combinada con operación de Jatene ya que esto disminuye la progresión de la insuficiencia de la válvula AV y el riesgo de disfunción ventricular derecha.

En los casos con obstrucción subpulmonar importante o atresia pulmonar se recomienda la operación aludida pero con constituida por cirugía de Mustard más cirugía de Rastelli con colocación de tubo valvulado y tunelización de aorta a ventrículo izquierdo. Algunos casos con cabalgamiento de válvula AV e hipoplasia ventricular ligera a moderada se ha sugerido la corrección uno y medio. Cuando existe hipoplasia grave de un ventrículo se deberá llevar al paciente a circulación univentricular tipo Fontan.

BIBLIOGRAFIA

- 1)Fyler DC, Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 1980; 65(Suppl):376-461.

- 2)Uemura H., Ho SY, Anderson RH, et al. Surgical anatomy of the coronary circulation in hearts with discordant atrioventricular connections. Euro J Cardio-thorac Surg 1996; 10:194-200.

- 3)Celermajer DS, Seamus C, Deanfield JE, et al. Congenitally corrected transposition and Ebstein´s anomaly of the systemic atrio-ventricular valve, JACC 1991;18:1056-1058.

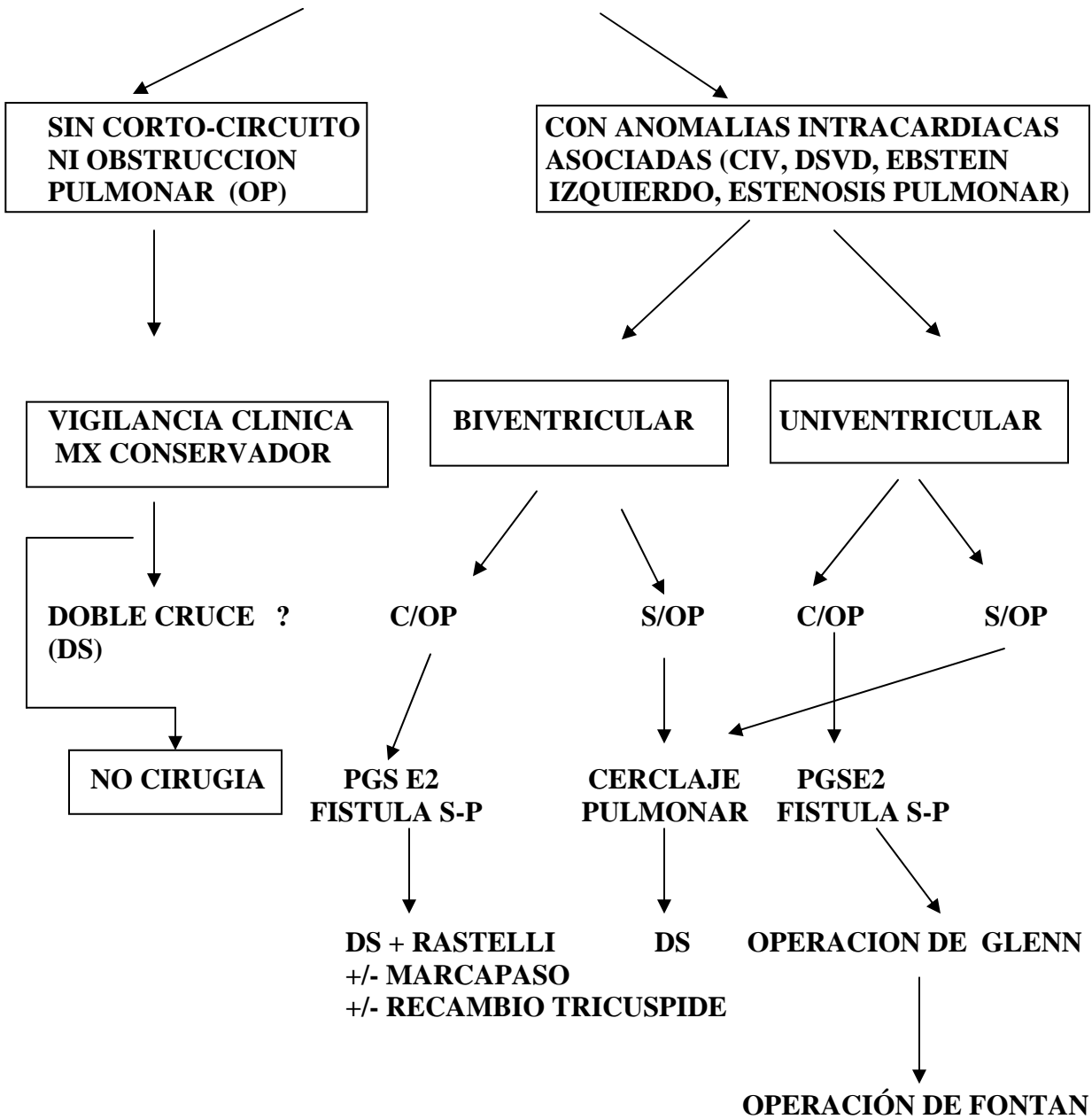
- 4)Fyler DC. Nada´s pediatric cardiology. St Louis: Mosby-Year Book, 1992:701-708.

- 5)Moss and Adams. Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Lippincot Williams and Wilkins, 2001: 1085-1101.

- 6)Kirklin/Barrat-Boyes. Cardiac Surgery: Morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results and indications. Churchill Livingstone 2004: 1549-1584.

- 7)Mavroudis and Backer. Pediatric Cardiac Surgery. Mosby, 2003: 476-495.

DISCORDANCIA ATRIOVENTRICULAR (L-TGA)



HETEROTAXIA VISCERAL (SINDROMES ISOMERICOS)

DEFINICION

Se denomina a la lateralización anormal del corazón, pulmones y vísceras abdominales. Este término se deriva de las palabras griegas “heteros” que significa otro y “taxis” que significa orden o distribución, es decir, “disposición distinta de la normal”. Heterotaxia es un término utilizado para describir la posición anormal de las vísceras, estableciéndose en el humano asimetría derecha o izquierda durante la embriogénesis, denominándose situs ambiguo. Recientemente se ha encontrado una deleción con herencia recesiva ligada al X en Xq26.2 como responsable de la lateralidad anormal. La frecuencia en el HIMF es de 4.75% (446 casos).

PREVALENCIA

La frecuencia fue de 0.8% en recién nacidos con cardiopatías congénitas (0.103/1000RNV).

PATOLOGIA

El corazón puede estar situado en el hemitorax derecho o bien ubicado normalmente.

FISIOLOGIA

La hemodinámica de las malformaciones cardíacas va desde la normalidad hasta las situaciones de hipoxemia grave o insuficiencia cardíaca y es consecuencia directa de las anomalías intracardiacas.

CLASIFICACION

Existen 2 grandes grupos asociados a y a la presencia o ausencia de bazo. Se denomina o Asplenia al asociado a la ausencia de tejido esplénico habitualmente con obstrucción al flujo pulmonar (atresia o estenosis pulmonar). El segundo es el síndrome de Poliesplenia en el que existen bazos accesorios en localización no habitual, generalmente con cardiopatía que condiciona hiperflujo pulmonar.

MANIFESTACIONES CLINICAS

La detección de esta entidad suele hacerse por la presencia de cianosis, taquipnea al reposo y la auscultación de un segundo tono único que sugiere atresia valvular pulmonar. En los casos con soplo sistólico eyectivo se deberá sospechar la presencia de estenosis valvular pulmonar. Si existe insuficiencia de válvulas AV se auscultara un soplo en 4º espacio intercostal de alta tonalidad. La exploración física demuestra un hígado central y la localización de los ruidos cardiacos puede ser variable. En algunos casos hay sintomatología de insuficiencia cardiaca (poliesplenia), arritmias o domina la presencia de anomalías extracardiacas (atresia de vías biliares).

ELECTROCARDIOGRAFIA

El electrocardiograma suele ser útil para sospechar la posibilidad de heterotaxia visceral con base en la morfología y eje eléctrico de la onda P. Generalmente la onda P es mellada y el eje eléctrico de QRS se encuentra en + 90º en asplenia y en -90º para poliesplenia. Habitualmente existe un patrón RS en derivaciones precordiales. Frecuentemente en los pacientes se encuentran ritmos atriales ectópicos y el 35% de los casos presentan trastornos del ritmo, desde ritmo de la unión A-V hasta bloqueo atrioventricular completo. (en polisplenia).

RADIOGRAFIA DE TORAX

En asplenia habitualmente no hay cardiomegalia, hay flujo pulmonar disminuido y la presencia de situs ambiguo por simetría hepática y localización ectópica de la burbuja gástrica. La presencia de cardiomegalia en estos pacientes suele estar asociado a insuficiencia grave de válvulas atrio-ventriculares. En los casos con obstrucción venosa pulmonar se observa congestión veno-capilar importante. Los pacientes con polisplenia frecuentemente manifiestan flujo pulmonar aumentado y mayor cardiomegalia.

ENTIDADES CONCRETAS

Los hallazgos anatómicos asociados con cada uno de los síndromes isoméricos son los siguientes:

	ASPLENIA	POLIESPLENIA
Vena Cava Inferior	Intacta	Interrumpida
Techo Seno coronario	Ausente (95%)	Presente (74%)
Vena Cava Superior	Bilateral (71%)	Bilateral (50%)
Venas pulmonares	CATVP (64%)	CATVP (5%)
Aurículas	Unica	2 atrios
Válvulas AV	Válvula AV común (70%)	2 válvulas AV (65%)
Ventrículos	Unico (75%)	2 ventriculos (72%)
Obstrucción pulmonar	Presente (96%)	Ausente (70%)
Grandes arterias	TGA (92%)	Cruzados (65%)
Atresia vias biliares	Rara	Frecuente (20%)

ECOCARDIOGRAFIA

El abordaje ecocardiografico con un análisis segmentario de todas las cardiopatías complejas, incluyendo la heterotaxia visceral, debe cubrir los siguientes aspectos:

a) Situs visceral y atrial

- Posición y conexión de venas cavas
- Venas hepáticas
- Seno coronario
- Conexión Venosa Pulmonar

b) Conexiones atrio-ventriculares y Morfología de Válvulas AV

- Desalineación AV (Cabalgamiento, criss-cross)
- Inserción (Desplazamiento)
- Número de valvas y anomalías (displasia, estenosis)
- Músculos papilares (número, posición y anomalías)

c) Situs ventricular y Morfología

- Posición cardiaca (levo, meso o dextrocardia)
- Relación de ventrículos
- Morfología ventricular

d) Relación de grandes arterias

- Posición
- Conexión ventriculoarterial
- Localización de arco aortico y anomalías (PCA y vasos supraorticicos)

TRATAMIENTO

En el periodo neonatal con asplenia y circulación pulmonar conducto dependiente (atresia valvular pulmonar) son útiles para mantener la supervivencia las prostaglandinas E2 mientras se realiza una fístula sistémico-pulmonar tipo Blalock-Taussig. Después de asegurar el flujo pulmonar se deberá determinar si existe o no obstrucción venosa pulmonar ya que si esta presente se asocia frecuentemente a hipoplasia difusa de venas pulmonares por lo que son pacientes que están fuera de tratamiento quirúrgico y/o trasplante cardiaco.

En los casos de asplenia con corazón univentricular se deberá realizar llevar a cabo un plan para circulación tipo Fontan, con anastomosis cavopulmonar previa.

Los casos de polisplenia pueden tener lesiones de fácil manejo biventricular o bien cursar con anomalías muy complejas con corrección univentricular. Si no existe obstrucción al flujo pulmonar se requiere de anticongestivos y cerclaje pulmonar. El bloqueo AV completo no es raro y amerita marcapaso permanente. Los casos que desarrollan disfunción ventricular y/o insuficiencia grave de válvula AV son candidatos a trasplante cardiaco.

BIBLIOGRAFIA

1)Van Mierop LHS, Gessner IH, Schiebler GL. Asplenia and polysplenia síndrome. Birth Defects 1992;8:74.

2)Becker AE, Anderson RH. Isomerism of the atrial appendages goodbye to asplenia and all that. In : Clark EB, Takao A, eds. Development cardiology: morphogenesis and function. Mt Kisco, NY: Futura, 1990:659.

3)Van Praagh S, Kreuzer J, Alday L, et al. Systemic and pulmonary venous connections in visceral heterotaxy, with emphasis on the diagnosis of the atrial situs: a study of 109 postmortem cases. In : Clark EB, Takao A, eds. Development cardiology: morphogenesis and function. Mt Kisco, NY: Futura, 1990:671.

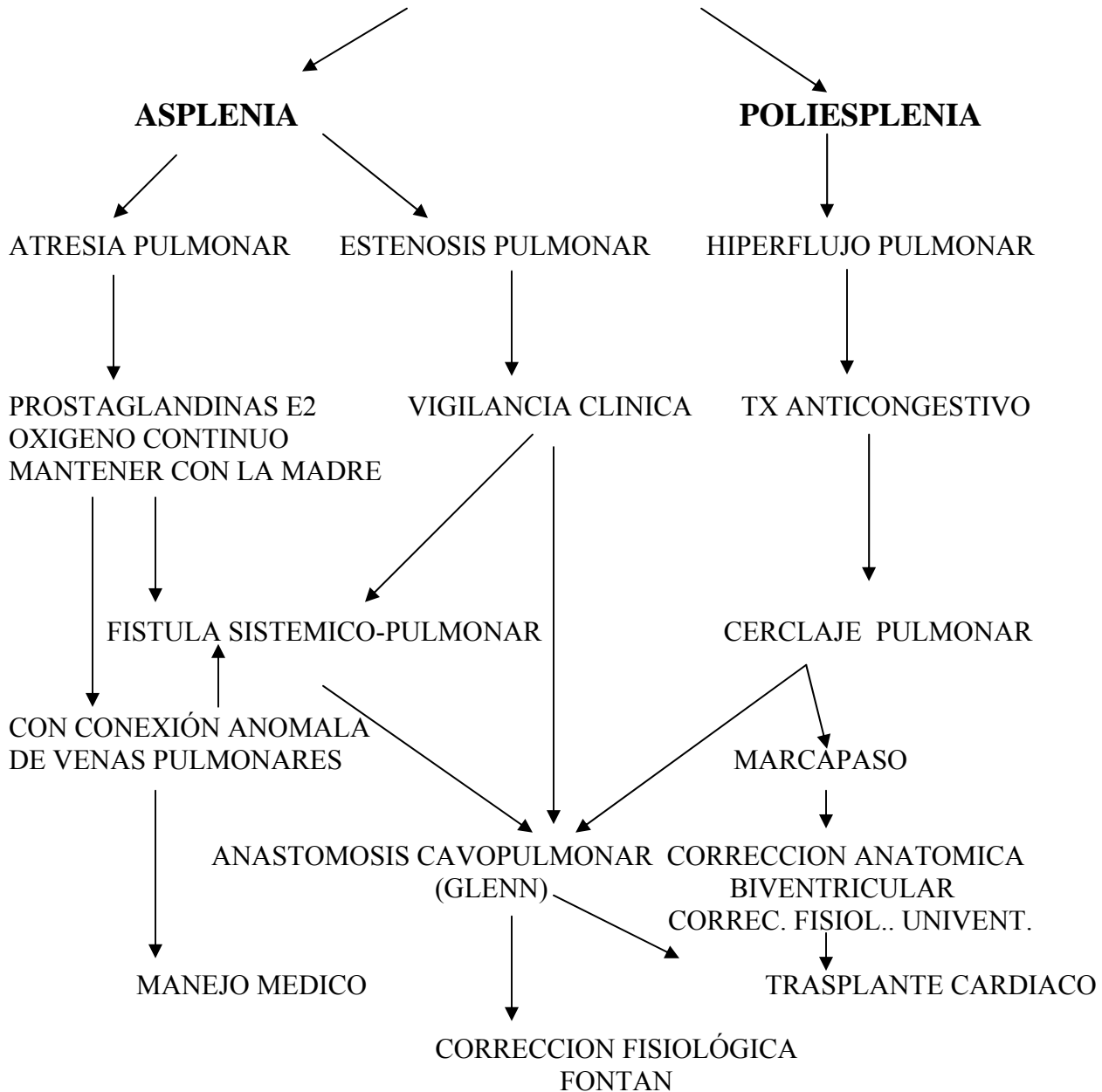
4)Fyler DC. Nada's pediatric cardiology. St Louis: Mosby-Year Book, 1992:601-608.

5)Van Praagh R, Weinberg PM, Smith SD, et al. Malpositions of the heart. In: Adams FA, Emmanouilides GC, Reimenschneider TA, eds. Heart disease in infants, children and adolescents, 6th ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 2001,1151-64.

6)Kirklin/Barrat-Boyes. Cardiac Surgery: Morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results and indications. Churchill Livingstone 2004: 1149-1154.

7)Mavroudis and Backer. Pediatric Cardiac Surgery. Mosby, 2003: 326-35.

SINDROMES ISOMERICOS



CONEXION ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES

DEFINICION

La conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) es una alteración en el desarrollo embrionario en el cual no se da una comunicación entre las venas pulmonares y el atrio izquierdo primitivo, por lo que las venas pulmonares se conectan de manera directa o indirectamente al atrio derecho a través de sus venas tributarias, de tal manera se requiere de la existencia de una comunicación interatrial (CIA) o un foramen oval para que la sangre pase a las cavidades izquierdas y de esta forma ser bombeada a la circulación sistémica. La CATVP fue descrita por primera ocasión en 1798 por Wilson, pero asociada a otros defectos intra cardiacos. En 1868, Friedlowski la reporto en forma aislada, pero no fue hasta 1942 cuando Brody la considero como una entidad bien definida en una revisión posmortem. En 1950 Friedlich y cols realizaron por vez primera el diagnostico clínico de esta malformación.

FRECUENCIA

Es una cardiopatía congénita poco frecuente y se reporta con una incidencia de 1-2%, aunque puede variar desde 0.35 a 4 %, se presenta por igual en ambos sexos con ligero predominio en el sexo masculino (1.4: 1), pero se ha observado un franco predominio en el sexo masculino en su forma infradiaphragmatica.

EMBRIOLOGIA

La conexión venosa pulmonar anormal ocurre cuando falla la fusión entre la evaginación venosa pulmonar de la superficie posterior de la aurícula izquierda y el plexo venoso pulmonar, en su lugar persisten las conexiones del plexo pulmonar con el plexo esplácnico, produciéndose la persistencia de la conexión del plexo esplácnico con el plexo pulmonar.

ANATOMIA

Se desarrollo una clasificación por Darling para establecer la forma en que se da el drenaje del flujo pulmonar al atrio derecho y son: Supracardiaco hasta en un 45% de los casos siendo la variedad mas frecuente y principalmente a la vena vertical (VV). La variedad intracardiaca se presenta en un 25% de los pacientes y la más representativa es a seno coronario (SC). La forma infracardiaca se presenta en un 25% y finalmente la variedad mixta que es solo el 5% de todas las conexiones, el diagnostico al ecocardiograma es difícil y en ocasiones requiere de corroborarlo por cateterismo. La obstrucción venosa pulmonar es una condición que puede presentarse en estos pacientes y estas zonas son: la unión de la vena vertical a la vena innominada (40%), en la llegada de la vena acigos (65%) o a la llegada de la vena cava superior –VCS- (40%), también en el tercio medio de la VV por compresión de la arteria pulmonar y el bronquio principal izquierdo, raras ocasiones en el ostium del seno coronario o en el colector a su llegada a seno coronario.

MANIFESTACIONES CLINICAS

Son variables y dependerán del tipo anatómico de presentación, además de si existe o no obstrucción al retorno venosos pulmonar, de las dimensiones de la CIA y de las anomalías

cardiacas asociadas, que por cierto, son poco frecuentes aunque se han reportado casos de asociaciones poco comunes como CATVP y tronco arterioso, documentando 6 casos.

El diagnóstico clínico en el recién nacido es difícil ya que la cianosis no es marcada y pueden cursar asintomático, pero la gran mayoría presentan manifestaciones evidentes en los primeros meses de vida; el síntoma más precoz es la presencia de taquipnea, fatiga, diaforesis a la alimentación y retardo en crecimiento y ganancia ponderal. El cuadro clínico es usualmente de dificultad respiratoria grave acompañada de insuficiencia cardíaca o no y es considerado una urgencia quirúrgica, en algunos casos hay situaciones en la que se hace el diagnóstico de manera sorpresiva como en los neonatos monitorizados con catéteres arteriales y venosos.

Cuando no se tiene obstrucción al retorno venoso pulmonar se encuentra a la palpación hiperactividad precordial en la región paraesternal izquierda, a la auscultación se puede encontrar un soplo sistólico de intensidad moderada en 3er o 4o espacio intercostal, el segundo ruido cardíaco está desdoblado de manera fija y con cierre pulmonar intenso, casi siempre hay hepatomegalía. Cuando la CATVP se acompaña de obstrucción al retorno venoso pulmonar los síntomas son de gravedad desde el nacimiento o a los pocos días de vida, hay disnea progresiva, dificultad respiratoria al alimentarse, cianosis e insuficiencia cardíaca. Contrario a la gravedad del paciente los hallazgos físicos son mínimos, el corazón no es tan grande y la hiperactividad precordial es discreta, generalmente no hay soplos, se presentan estertores basales, hepatomegalía y edema periférico. Se reportan pacientes asintomáticos hasta la 2ª o 3ª década de la vida con mínimos o ningún síntoma y solo con hallazgos clínicos encontrados por una auscultación cuidadosa.

RADIOGRAFIA DE TORAX

A la radiografía de tórax se observa cardiomegalia, la arteria pulmonar es prominente, si el drenaje anómalo es supracardiaco se observara la imagen característica en forma de “8” o de muñeco de nieve, dando lugar a una imagen característica. La vena cava superior esta dilatada en todas las variedades de CATVP, excepto en la conexión infradiafragmatica, pero sobre todo en las que son directamente a esta, apareciendo prominente el perfil superior derecho.

ELECTROCARDIOGRAMA

El electrocardiograma manifiesta crecimiento de cavidades derechas y escasa manifestación del ventrículo izquierdo, la onda P es alta y picuda en derivaciones DII, III, aVf y precordiales derechas; el eje de QRS se desvía a la derecha, las ondas R son de gran voltaje generalmente en las precordiales derechas.

ECOCARDIOGRAMA

El ecocardiograma es una herramienta de gran utilidad para el diagnostico de CATVP hasta en un 97 a 100% de los casos son diagnosticados sin necesidad de otros estudios como cateterismo cardiaco e imágenes de resonancia magnética, incluyendo las formas infradiafragmatica y mixta que pueden tener mayor dificultad diagnostica al ecocardiograma, se observa la dilatación de cavidades derechas con o sin hipertrofia ventricular derecha, movimiento septal paradójico, atrio izquierdo pequeño, ausencia de la conexión de las venas pulmonares al atrio izquierdo, el diagnostico se sugiere ante la presencia de flujo turbulento al atrio derecho o a otro nivel, la certeza diagnostica al ecocardiograma puede obviar la necesidad de cateterismo y facilitar de esta manera su corrección quirúrgica.

CATETERISMO CARDIACO

El cateterismo cardiaco debe de realizarse cuando no se tiene la certeza en el tipo de CATVP sobre todo en el tipo mixto y tiene como finalidad confirmar el diagnostico precisando la desembocadura de las venas pulmonares a uno mas niveles, demostrar la presencia de obstrucción en el retorno venoso pulmonar, cuantificar la magnitud de la hipertensión pulmonar, delimitar el tamaño del atrio izquierdo con fines pronósticos y quirúrgicos, valorar la dimensión de la CIA y realizar septostomia atrial con balón.

TRATAMIENTO

El tratamiento definitivo consiste en la corrección quirúrgica de la conexión anómala de las venas pulmonares y redireccionar el flujo al atrio izquierdo, tal procedimiento se inicio desde 1951 con éxito, pero aun así sigue presentando dificultades técnicas y una mortalidad temprana considerable, la cual según la literatura internacional es del 2-20 % , las técnicas quirúrgicas cambian dependiendo del tipo de CATVP, algunos proponen algunas modificaciones a los procedimientos establecidos, como no ligar la vena vertical ⁽¹⁶⁾ o la ampliación de la anastomosis hasta el atrio derecho y utilizar doble parche, mas sin embargo se presenta con frecuencia una complicación seria en el postoperatorio: la estenosis intrínseca de las venas pulmonares o de la anastomosis al atrio izquierdo, la cual es reportada de un 8-54% de los casos. En la década pasada la corrección quirúrgica y la mortalidad operatoria disminuyeron significativamente y la sobrevivida a largo plazo es del 70-80% posterior a la corrección quirúrgica, esto es favorecido por el manejo de vasodilatadores pulmonares específicamente el oxido nítrico que ha demostrado ser una terapia eficaz en el manejo de la hipertensión pulmonar arterial después de la reparación de CATVP obstruida, además que demostró tener impacto en los resultados a largo plazo. Sin un

tratamiento quirúrgico 80% fallecen en el primer año de vida y menos del 10% alcanzan la edad adulta; la historia natural dependerá de la existencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar así como al tamaño de la CIA principalmente.

BIBLIOGRAFIA

1. Moss J.A, Adams F.H. Heart disease infants, children and adolescents. 5ª ed. Baltimore, USA: Wilkins and Wilkins; 1995:838-861
2. Kouchoukos N.T, E. H. Blackstone. Kirklin/Barratt-Boyes. Cardiac Surgery. 3a ed. Churchill livingstone; 2003:753-780.
3. Lincoln C.R, M.L. Rigby, Corrado Mercanti. Surgical risk Factor in Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. Am J Cardiol 1988; 61:608-611.
4. Fyler D.C. Nadas Cardiologia Pediatrica. Madrid, España. Mosby ed; 1994: 687-698.
5. Imoto Y, H. Kado, T. Asou, H. Yasui. Mixed Type of total anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg. 1998;66: 1394-1397.
6. Jonas R.A, A. Smolinsky, J.E. Mayer, A. Castañeda. Obstructed Pulmonary Venous Drainage with Total Anomalous Pulmonary Venous Connection to the Coronary Sinus. Am J Cardiol 1987;59: 431-435.
7. Litovsky S.H, I. Ostefeld, R. Van Praagt. Truncus arteriosus with anomalous pulmonary venous connection. Am J Cardiol 1999;83: 801-804.
8. Banitt P.F, Total anomalous pulmonary venous connection to unroofed coronary sinus in patient with no symptoms. Am Heart J 1996;132:886- 888.

9. Garson A. Jr, J. T. Bricker, D. J. Fisher. The science and practice of the pediatric cardiology. 2^a edición. Editorial Wilkins and Wilkins; 1998: 1431-1461.

10. Lucas R.V, J. E. Lock, R. Tandon. Gross and histologic anatomy of total anomalous pulmonary venous connections. Am. J Cardiol 1988;62: 292-300

11. Cooper M.J, D. F. Teitel, N. H. Silverman. Study of the infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection with cross-sectional and pulsed doppler echocardiography. Circulation 1984; 70(3): 412-416

12. Snider A.R, N. H. Silverman, K. Turley. Evaluation of infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection with two-dimensional echocardiography. Circulation 1982; 66 (5): 1129-1132.

13. LuAnn Minich L., L. Y. Tani, J. A. Hawkins. Abnormal Doppler pulmonary venous flow patterns in children after repaired total anomalous pulmonary venous connection. Am J Cardiol 1995;75: 606-610.