



## Malformaciones cardiacas. Cirugía cardiovascular en pediatría.

Javier Uscátegui Ayala  
Cirujano Pediátrico  
Fundación Hospital de la Misericordia  
Bogotá, D.C.

Diego Piñeros Soler  
Cirujano Cardiovascular  
Servicio de Cirugía Cardiovascular Pediátrica  
Fundación Cardioinfantil. Instituto de Cardiología  
Bogotá, D.C.

### Objetivos.

- Conocer las principales cardiopatías congénitas.
- Describir los hallazgos clínicos, los síntomas y los métodos diagnósticos más utilizados.

### Generalidades.

El conocimiento actual de la anatomía y la fisiología de las cardiopatías congénitas y el desarrollo de la tecnología en imágenes diagnósticas, cuidado intensivo, anestesia y circulación extracorpórea han permitido la corrección definitiva cada vez más temprano de este tipo de enfermedad cardiaca.

La ecocardiografía prenatal permite detectar las malformaciones cardiovasculares congénitas seleccionando los pacientes para un adecuado tratamiento postnatal inmediato.

### La cirugía cardiaca se divide en dos grupos principales:

- *Cirugía cerrada.* En la cual no se emplea circulación extracorpórea. Los abordajes quirúrgicos para este grupo incluyen toracotomía postero lateral (derecha o izquierda según la posición del arco aórtico) para cierre de ductus arterioso, corrección de la coartación de la aorta o elaboración de fístulas sistémico pulmonares.
- *Cirugía abierta.* Requiere circulación extracorpórea y la vía de abordaje es la esternotomía mediana. Para un mejor resultado estético se utilizan la esternotomía parcial y toracotomía



anterior por debajo del pliegue mamario. Algunas procedimientos cardíacos se practican por toracoscopia, y se utilizan procedimientos percutáneos a través de cateterismo obviando la necesidad de cirugía.

El propósito de la circulación extracorpórea o by-pass cardiopulmonar es el de mantener el paciente con vida mientras se trabaja con el corazón detenido y abierto. Para este fin se emplea un sistema de cánulas que recogen la sangre venosa, la cual es impulsada por una bomba mecánica a través de un oxigenador artificial, siendo reintroducida nuevamente al paciente en la aorta. Para detener el corazón se emplea una solución cardiopléjica que además aporta nutrientes durante el período de isquemia, y que luego permite que el corazón funcione posteriormente. Junto con la circulación extracorpórea se emplea la hipotermia controlada con el fin de proteger los tejidos de la isquemia. La temperatura corporal se hace descender en mayor o menor grado de acuerdo a la complejidad y al tiempo de cirugía. Esta hipotermia se logra superficialmente con mantas de intercambio de temperatura y a nivel central enfriando el circuito mediante un intercambiador de calor.

## Historia.

La corrección de las cardiopatías congénitas comenzó en agosto de 1938 cuando en Boston, Robert Gross ligó con éxito un conducto arterioso persistente en una niña de 7 años. Más tarde el mismo Gross describió el cierre del conducto arterioso con la sección y sutura de los cabos.

En 1944, Clarence Crafoord en Suecia corrigió la primera coartación de la aorta, seguido un año más tarde por Robert Gross en Boston. Este mismo año, Helen Taussig y Alfred Blalock en Baltimore desarrollaron un procedimiento paliativo para los pacientes con tetralogía de Fallot, conocidos como los niños azules, en el cual anastomosaron la arteria subclavia izquierda a la rama arterial pulmonar ipsilateral, para aumentar de esa manera el flujo pulmonar y mejorar la oxigenación de la sangre. Hasta entonces no había sido posible realizar correcciones de anomalías intracardíacas debido a que aún no se desarrollaba un método para detener el corazón y mantener vivo el paciente.



La primera cirugía intracardiaca exitosa la realizó John Lewis en Minnesota en septiembre de 1952 al cerrar una comunicación interauricular en una niña de 5 años. En marzo de 1954, Walter Lillihei en Minnesota, corrigió en un lactante un defecto del tabique interventricular y en mayo de ese año el mismo defecto en una niña de 10 años utilizando una técnica conocida como la circulación cruzada.

Desde 1935, John Gibbon trabajó en una máquina que derivaba, oxigenaba y recirculaba la sangre del paciente, lo que permitió realizar de una manera segura la cirugía cardíaca. Basados en los estudios de Gibbon se desarrollaron máquinas de circulación extracorpórea que permitieron a Walter Lillihei y a John Kirklin en la Clínica Mayo la corrección de la tetralogía de Fallot y el canal aurículo-ventricular durante los años siguientes.

En 1959, Ake Senning y en 1964, Mustard, describieron dos técnicas diferentes para la reorientación de los flujos sanguíneos a nivel auricular para la corrección de la transposición de grandes arterias. En 1975, Adib Jatene en Brasil, practicó la primera corrección exitosa de esta anomalía mediante la recolocación de los troncos arteriales en sus respectivos ventrículos y el reimplante de las arterias coronarias.

Desde entonces se han desarrollado múltiples procedimientos quirúrgicos para corregir cardiopatías de complejidad cada vez mayor.

En este capítulo se describirán las principales malformaciones cardíacas de la infancia así:

### **Conducto arterioso persistente.**

El conducto arterioso permite el paso de sangre de la arteria pulmonar a la aorta durante la vida fetal y debe obliterarse al nacimiento. En caso de persistir permeable origina un corto circuito de sangre en sentido inverso al prenatal, es decir desde la aorta hacia la arteria pulmonar. Esta enfermedad puede encontrarse de manera aislada o asociada a otras malformaciones cardíacas complejas.

El conducto arterioso se origina en el tronco pulmonar o en la rama izquierda y alcanza la aorta descendente inmediatamente distal al origen de la arteria subclavia izquierda. El nervio laríngeo recurrente lo rodea por debajo luego de su origen a partir del nervio vago. Aunque esta es la configuración anatómica más constante, el



conducto arterioso puede encontrarse al lado derecho e incluso ser bilateral, de acuerdo a la posición y el número de arcos aórticos.

La conformación histológica del conducto arterioso es diferente a la de las arterias pulmonar y aorta, e incluye una capa media pobre en fibras elásticas con proliferación de fibras musculares dispuestas a manera de espiral. La capa íntima es más gruesa y a nivel subintimal presenta "cojinetes" de un material eosinofílico conocido como la sustancia mucoide.

El cierre post natal del conducto arterioso, está condicionado por el aumento de la presión parcial de oxígeno y la disminución de las prostaglandinas vasodilatadoras PGE1, PGE2 y PGI2 producidas especialmente por la placenta.

En una primera fase el cierre del conducto arterioso es fisiológico y es dado por la contracción sostenida del músculo liso. Esta contracción ocurre en las primeras 24 a 48 horas postnatales. Progresivamente, al cabo de varias semanas, se genera el cierre anatómico dado por la fibrosis del conducto arterioso hasta que finalmente solo queda un remanente conocido como el ligamento arterioso.

La sintomatología que origina la persistencia del conducto arterioso depende del flujo sanguíneo que lo atraviesa, y de las resistencias pulmonares. En el recién nacido a término, las resistencias pulmonares disminuyen lentamente y el conducto arterioso se manifiesta al cabo de varias semanas. En el recién nacido pretérmino, el descenso de las resistencias pulmonares es más rápido debido al menor contenido de músculo en las arterias pulmonares y esto condiciona una sintomatología más temprana, generalmente durante los primeros días de vida.

Clínicamente, el recién nacido presenta hiperdinamia cardíaca, pulsos saltones y hepatomegalia y se ausculta un soplo sistólico que se extiende a la diástole. Los niños más grandes pueden presentar disnea y neumonías asociadas al hiperflujo pulmonar. De acuerdo al mayor o menor flujo, aparece sobrecarga ventricular izquierda, aumento de las presiones en la arteria pulmonar y en el ventrículo derecho con insuficiencia cardíaca y edema pulmonar. El hallazgo clínico más frecuente es la presencia de un soplo sisto-diastólico en maquinaria. En los adultos el conducto arterioso persistente puede calcificarse, y en cualquier edad la turbulencia que genera es factor desencadenante de endocarditis infecciosa.



Para confirmar el diagnóstico se utiliza el ecocardiograma bidimensional doppler color que aporta datos de las medidas del conducto arterioso persistente y del comportamiento hemodinámico.

El cierre del conducto arterioso persistente en prematuros inicialmente se intenta administrando anti-inflamatorios no esteroideos como la indometacina o ibuprofeno. Si este manejo está contraindicado (hemorragia, falla renal, sepsis, enterocolitis), se trata quirúrgicamente.

Por encima de los tres meses de edad todo paciente diagnosticado debe ser tratado. Las opciones quirúrgicas de manejo incluyen el cierre quirúrgico con ligadura y la sección y sutura de los cabos. Las opciones no quirúrgicas incluyen el cierre por cateterismo y videoasistido por toracoscopia.

### **Coartación de la aorta.**

La coartación de la aorta es la estrechez de un segmento de la aorta que generalmente afecta el sitio de inserción del conducto arterioso, pero que puede comprometer con menos frecuencia el cayado aórtico y la aorta descendente. Puede presentarse de manera aislada o asociada a otras malformaciones cardiacas como el conducto arterioso persistente, defectos del tabique interventricular y la válvula aórtica bicúspide.

Clásicamente se ha dividido en dos tipos: infantil o preductal, y del adulto ó postductal. En el caso infantil la coartación se ubica opuesta al conducto arterioso (yuxtaductal) o inmediatamente proximal a éste (preductal) mientras que en la del adulto se encuentra distal al ligamento arterioso. La coartación aórtica infantil puede asociarse a hipoplasia del istmo aórtico (segmento de la aorta comprendido entre la arteria subclavia izquierda y el conducto arterioso) e incluso del arco aórtico distal (segmento aórtico desde la arteria subclavia izquierda hasta la arteria carótida izquierda)

Existen tres teorías que explican la génesis de la coartación:

- Proliferación de tejido ductal en la pared aórtica opuesta a la desembocadura del conducto arterioso, lo que implica que el flujo ductal in útero de derecha a izquierda arrastra células ductales a la aorta, que se comportan en la época postnatal de la misma manera que el conducto arterioso, contrayéndose y coartando la aorta. Además se ha documentado estenosis de la rama pulmonar izquierda en ciertos casos en que el flujo ductal fetal es inverso (izquierda a derecha).



- El desarrollo de la aorta depende también del flujo sanguíneo que reciban sus diferentes segmentos. La aorta ascendente y el cayado reciben la mayor parte del gasto ventricular izquierdo y lo derivan a las arterias carótidas y subclavias. La aorta descendente recibe su flujo del conducto arterioso. El istmo aórtico es el segmento con menor flujo relativo y ello explicaría su hipoplasia y la mayor incidencia de coartación en ese sitio.
- Una última teoría propone que es una alteración embriológica en los arcos aórticos IV y VI que originan respectivamente el arco aórtico y el conducto arterioso.

Las manifestaciones clínicas de la enfermedad dependen de tres variables: el grado de obstrucción, la permeabilidad del conducto arterioso y la presencia o no de otras malformaciones cardíacas asociadas.

En el recién nacido la coartación aórtica se manifiesta clínicamente en la medida en que el conducto arterioso se cierra, y se produce disminución del flujo de la aorta descendente y obstrucción a la eyección del ventrículo izquierdo.

La edad promedio de presentación de los síntomas está comprendida entre la segunda y sexta semanas de vida; el paciente presenta signos de falla cardíaca como taquipnea, dificultad para alimentarse y sudoración.

Al examen físico el hallazgo más importante es la disminución o ausencia de pulsos femorales, aunque inicialmente pueden palparse por el flujo que llega a la aorta descendente procedente del conducto arterioso. Se ausculta un soplo paraesternal o interescapular y ritmo de galope. Existe un gradiente de presión sanguínea entre los miembros superiores e inferiores, e incluso puede observarse cianosis de los miembros inferiores. En la coartación severa el paciente puede presentar choque cardiogénico con hipotensión, oliguria y acidosis. En las coartaciones moderadas o leves la sintomatología aparece más tardíamente. La hipertensión arterial, y la falla cardíaca izquierda progresiva son frecuentes, y puede aparecer claudicación de miembros inferiores.

En pacientes adolescentes y adultos se encuentra circulación colateral muy desarrollada, dependiente de las arterias subclavias, mamarias internas e intercostales. Dentro de las complicaciones asociadas a la coartación de aorta se cuentan la endocarditis infecciosa, el aneurisma aórtico la disección de aorta, la ruptura aórtica y los aneurismas del polígono de Willis.



La radiografía de tórax puede mostrar cardiomegalia con hipertrofia ventricular izquierda y congestión pulmonar venosa. Debido a la dilatación de los vasos intercostales se puede identificar una erosión en los bordes inferiores costales (este signo sólo se identifica en pacientes adolescentes y adultos). El ecocardiograma bidimensional doppler color confirma el diagnóstico y evalúa el gradiente de presiones. El cateterismo sólo se indica en algunos casos de duda diagnóstica o para evaluar anomalías asociadas.

En el neonato con descompensación hemodinámica es necesario el manejo con restricción hídrica, inotrópicos y diuréticos. Se utiliza prostaglandina E1 con el fin de abrir el conducto arterioso para mejorar la circulación renal y esplácnica. Una vez estabilizado y corregida la acidosis metabólica, el paciente es llevado a cirugía. Si el choque no revierte, se requiere manejo quirúrgico urgente.

En cirugía se evalúa la extensión de la zona coartada, la cual se reseca (coartectomía) y se realiza anastomosis término-terminal. Si existe hipoplasia del arco distal, la resección se extiende hasta la cara inferior del arco aórtico distal. Algunas veces la zona coartada es amplia y se requiere un parche de agrandamiento que se realiza anastomosando la porción proximal de la arteria subclavia izquierda (colgajo de subclavia). La corrección inicial de la coartación de aorta puede realizarse por cateterismo y dilatación aórtica con balón, aunque este es un procedimiento menos utilizado como primera elección.

La complicación post operatoria más frecuente es la recidiva de la coartación para la cual, y de acuerdo a la severidad, se utiliza preferiblemente angioplastia con balón. Durante el post operatorio inmediato suele aparecer hipertensión arterial paradójica que puede persistir, especialmente en pacientes operados tardíamente. Dentro de las complicaciones menos frecuentes se cuentan el quilotórax, la isquemia mesentérica, y rara vez la parálisis de miembros inferiores.

### **Comunicación interauricular (C.I.A.)**

Se define así a cualquier defecto del tabique interauricular que permite un cortocircuito de sangre entre las dos aurículas. Estos defectos se agrupan en cuatro tipos:

1. C.I.A. tipo ostium secundum
2. C.I.A. tipo ostium primum
3. C.I.A. tipo seno venoso



#### 4. C.I.A. tipo seno coronario

##### ***CIA tipo ostium secundum.***

Visto desde la aurícula derecha, el tabique interauricular presenta en su porción central la fosa oval, que está formada por el septum secundum, grueso y muscular, dispuesto posterior, superior y anterior. Su borde libre se conoce como limbo. El septum primum es delgado y móvil, ocupa la parte inferior de la fosa, y se superpone al septum secundum por el lado izquierdo formando una apertura en forma de válvula conocida como el forámen oval que permite el paso de sangre sólo desde la aurícula derecha a la izquierda durante la vida fetal. Después del nacimiento la presión es mayor en la aurícula izquierda, y debido al mecanismo de válvula unidireccional, el forámen oval se ocluye sin permitir ningún cortocircuito.

En este sitio se encuentran los defectos del ostium secundum que incluyen el forámen oval persistente; defectos del septum primum (los más frecuentes), que van desde múltiples fenestraciones hasta su ausencia total y defectos del septum secundum.

##### ***CIA tipo ostium primum.***

Esta anomalía se localiza en la parte inferior del tabique interauricular y se origina por un defecto del tabique auriculoventricular. Es uno de los componentes del canal auriculoventricular que se expondrá más adelante.

##### ***CIA tipo seno venoso.***

Los defectos del seno venoso se ubican posteriores a la fosa oval y pueden ocurrir en cualquier posición desde la unión entre la aurícula y la vena cava superior hasta la unión con la cava inferior. Son más frecuentes en la unión cavoatrial superior y se asocian frecuentemente al drenaje venoso anómalo de las venas pulmonares derechas en la aurícula derecha.

##### ***CIA tipo seno coronario.***



El defecto del seno coronario comunica las dos aurículas por falta de separación del seno coronario y la aurícula izquierda. Puede ser extenso y se conoce también como seno coronario "destechado". Esta malformación se asocia frecuentemente a la presencia de una vena cava superior izquierda.

En general, los síntomas de una C.I.A. aislada no se manifiestan durante la infancia, aunque un pequeño porcentaje de pacientes pediátricos puede presentar retardo en el crecimiento e incluso insuficiencia cardíaca. El flujo aumentado en la aurícula derecha y su mayor distensibilidad, así como la sobrecarga ventricular derecha producen dilatación de las cavidades derechas, y aumento en el flujo pulmonar, con congestión capilar que produce estasis de las secreciones pulmonares y mayor posibilidad de infecciones respiratorias. En la segunda y tercera décadas de la vida puede aparecer disnea y de acuerdo al tamaño del defecto insuficiencia cardíaca. Existe riesgo de endocarditis infecciosa y de embolismo paradójico (émbolos venosos sistémicos que alcanzan la circulación arterial sistémica a través de la C.I.A.). En las etapas más avanzadas el paciente puede presentar hipertensión pulmonar severa, irreversible e inclusive desarrollar hipertensión pulmonar suprasistémica con inversión del corto circuito y cianosis. (fenómeno de Eisenmenger) –ver adelante-.

Al examen físico se ausculta un soplo sistólico. La radiografía del tórax puede mostrar dilatación de las cavidades derechas e hiperflujo pulmonar. El examen diagnóstico más importante es el ecocardiograma bidimensional. El cateterismo se reserva para pacientes con hipertensión pulmonar o con otros defectos cardíacos asociados.

Los defectos pequeños pueden cerrar espontáneamente durante el primer año de vida, pero por encima de esa edad probablemente necesiten tratamiento. En pacientes asintomáticos se prefiere su corrección entre los 4 y 5 años de edad, o si el flujo pulmonar es 1.5 veces el sistémico (QP/QS).

La corrección quirúrgica puede realizarse mediante el cierre primario del defecto o con la colocación de un parche preferiblemente de pericardio autólogo. Los defectos pequeños o medianos pueden corregirse percutáneamente con cateterismo mediante colocación de un dispositivo ocluser.



## Comunicación interventricular (C.I.V.)

En ésta malformación existen uno o más defectos del tabique interventricular que permiten un corto circuito entre las dos cámaras. Pueden ser malformaciones aisladas o asociarse a otras cardiopatías. Existe una relación muy importante de estos defectos con la posición del sistema de conducción que debe tenerse en cuenta para su corrección quirúrgica.

Anatómicamente se clasifican de acuerdo a su localización en:

1. C.I.V. tipo tracto de entrada.
2. C.I.V. tipo muscular.
3. C.I.V. tipo perimembranosa.
4. C.I.V. tipo tracto de salida.

### ***C.I.V. tipo tracto de entrada.***

Conocidas también como subtricuspídeas o tipo canal. Están ubicadas inmediatamente por debajo de la válvula tricúspide.

### ***C.I.V. tipo muscular.***

Pueden ocurrir en cualquier parte del tabique muscular interventricular (anteriores, posteriores apicales y de la porción media) y pueden ser únicas o múltiples. Debido a que el tabique muscular es más trabeculado por el lado derecho, es más difícil definir sus límites desde la perspectiva derecha por lo que ocasionalmente se corrigen a través del ventrículo izquierdo.

### ***C.I.V. tipo perimembranosa.***

También conocidas como cono ventriculares o membranosas, se localizan entre el tabique ventricular y el infundíbulo. Son las más frecuentes, y pueden extenderse hacia el tracto de entrada, el de salida o la porción trabeculada del tabique interventricular; se comunican con la región subaórtica del ventrículo izquierdo.

### ***C.I.V. tipo tracto de salida.***

Conocidas también como infundibulares o subarteriales, se producen por un defecto del infundíbulo. Su límite superior son las valvas



sigmoideas de la pulmonar y están rodeadas por el músculo infundibular.

Las manifestaciones clínicas dependen del flujo sanguíneo a través del defecto que a su vez depende del tamaño del defecto y de las presiones pulmonar y sistémica. Los defectos grandes que tienen un diámetro igual o mayor a la aorta condicionan flujos no restrictivos; es decir con la misma presión del ventrículo izquierdo mientras que los defectos pequeños producen cortocircuitos restrictivos. En la medida en que las resistencias pulmonares del recién nacido disminuyen, la diferencia entre las presiones ventriculares aumenta y se produce el cortocircuito de izquierda a derecha, que clínicamente se manifiesta como un soplo sistólico. Los defectos pequeños musculares o perimembranosos pueden cerrar espontáneamente durante los primeros años de vida y no requieren más que manejo médico y control ecocardiográfico. Los defectos más grandes producen aumento del flujo pulmonar; éstos niños presentan neumonías a repetición por la congestión capilar pulmonar, diaforesis durante la alimentación y retraso del crecimiento. Si la presión pulmonar continúa aumentando, finalmente alcanzará y superará la presión sistémica, y se produce hipertrofia del ventrículo derecho e inversión del flujo de derecha a izquierda a través del defecto con aparición de cianosis, cuadro clínico conocido como síndrome de Eisenmenger.

En neonatos con comunicaciones muy grandes puede existir un rápido deterioro de la función cardíaca con aparición de insuficiencia cardíaca congestiva y edema pulmonar.

Ocasionalmente en los defectos infundibulares subaórticos, la valva no coronaria de la válvula aórtica se prolapsa a través del defecto durante la diástole originando así una insuficiencia aórtica. También puede ocurrir reacción infundibular con hipertrofia lo que generará una obstrucción a la salida del ventrículo derecho ("fallotización" de la C.I.V.), que protege de la aparición de la enfermedad vascular pulmonar y retarda la aparición de hipertensión pulmonar. Como en las demás cardiopatías existe riesgo de endocarditis infecciosa.

En las radiografías del tórax inicialmente se encuentra cardiomegalia de cavidades izquierdas con prominencia del tronco de la arteria y las ramas pulmonares con aumento del flujo pulmonar. Una vez que aparece enfermedad vascular e hipertensión pulmonar el flujo disminuye especialmente en la periferia de los campos pulmonares. El ecocardiograma doppler color es el examen más útil para el diagnóstico de la enfermedad y permite aclarar la localización y los



gradientes de presión, así como la presencia de otras malformaciones asociadas.

El cateterismo cardiaco está indicado en pacientes con hipertensión pulmonar y descompensación hemodinámica, para estudiar el comportamiento de las presiones, las saturaciones y la reactividad del lecho pulmonar, así como descartar malformaciones asociadas y definir la conducta quirúrgica.

Los defectos pequeños sin repercusión hemodinámica requieren control ecocardiográfico y seguimiento médico, los defectos grandes deben ser corregidos quirúrgicamente para lo que se prefiere la colocación de un parche. En algunos pacientes está indicada la colocación de una banda alrededor de la arteria pulmonar para disminuir la incidencia de hipertensión pulmonar mientras se corrige definitivamente la lesión, especialmente en casos de C.I.V. múltiples o en pacientes cuyo estado general inicial esté severamente comprometido.

### **Canal aurículo-ventricular (Canal A.V.).**

Como se mencionó anteriormente la válvula tricúspide se inserta más apical que la mitral, por lo cual existe un tabique auriculoventricular que separa el tracto de salida del ventrículo izquierdo de la parte inferior de la aurícula y la porción superior del ventrículo derecho, este tabique membranoso además separa la válvula tricúspide de la válvula mitral. El tabique auriculoventricular junto con las válvulas auriculoventriculares provienen embriológicamente de los cojinetes endocárdicos y el canal auriculoventricular primitivo.

La alteración de esos cojinetes endocárdicos da origen al canal A.V. que se caracteriza por la presencia de defectos en las tres porciones anatómicas provenientes del tabique auriculoventricular, a saber:

1. Parte inferior del tabique interauricular correspondiente al ostium primum.
2. Válvulas auriculoventriculares.
3. Porción más superior del tabique interventricular.

El compromiso de los diferentes componentes es variable. La forma más grave se conoce como canal AV completo; en esta forma no existe el tabique auriculoventricular, y por lo tanto existe una C.I.A. (tipo ostium primum), C.I.V. (tipo tracto de entrada) y una única válvula auriculoventricular común con cinco valvas. Existe además



una distorsión del tracto de salida del ventrículo izquierdo secundaria a la ausencia del tabique auriculoventricular que le confiere una configuración alargada y estrecha conocida como "cuello de cisne"

El compromiso más leve sólo incluye una hendidura o muesca en la valva anterior de la válvula mitral. Entre estos dos extremos existe un amplio espectro de posibilidades intermedias o parciales incluyendo C.I.A. ó C.I.V aisladas. Además, existe un desplazamiento posterior del sistema de conducción que puede manifestarse con la aparición de arritmias cardíacas.

Esta malformación se encuentra con frecuencia en pacientes con síndrome de Down, y puede asociarse a otras anomalías cardíacas como conducto arterioso persistente, tetralogía de Fallot, C.I.V. muscular, C.I.A. ostium secundum y alteraciones del drenaje venoso sistémico y pulmonar.

En los casos de canal A.V. completo existen tres alteraciones funcionales: cortocircuito auricular, cortocircuito ventricular y regurgitación por insuficiencia de la válvula auriculoventricular. Las manifestaciones clínicas aparecen tempranamente debido al volumen alto del flujo sanguíneo derivado a las cavidades derechas, con posterior aparición de hipertensión pulmonar. En pacientes con síndrome de Down se desarrolla más rápidamente hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca congestiva. Los pacientes afectados por esta enfermedad presentan neumonías a repetición y retardo del crecimiento. En los casos parciales los síntomas predominantes corresponden a la malformación anatómica más importante.

Sin tratamiento la mortalidad alcanza el 50% en los primeros 6 meses de vida y el 80% al segundo año.

La radiografía de tórax presenta crecimiento global del corazón y aumento del flujo pulmonar. El ecocardiograma doppler color confirma el diagnóstico de la enfermedad. El cateterismo no siempre es necesario, y se utiliza para aclarar el diagnóstico en caso de dudas, definir lesiones asociadas y para estimar las presiones sistémica y pulmonar así como la reactividad del lecho pulmonar.

La corrección quirúrgica debe realizarse en los primeros seis meses de vida debido a la rápida progresión de la hipertensión pulmonar. El tratamiento quirúrgico depende del compromiso de los tres componentes de la malformación; en el canal A.V. completo se coloca un parche auricular y uno ventricular que puede ser continuo y separación de las válvulas auriculoventriculares dejándolas competentes. En los casos de C.I.A. o C.I.V. se cierra el defecto



primario con un parche y si existe hendidura de la valva anterior de la mitral se corrige suturando los dos bordes de la valva.

### **Tetralogía de Fallot.**

En 1888, el francés Etienne Fallot correlacionó los síntomas con los hallazgos anatómicos de la cardiopatía que hoy lleva su nombre y que consta de cuatro componentes:

1. Estenosis infundibular con obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho.
2. Comunicación interventricular subaórtica.
3. Hipertrofia del ventrículo derecho.
4. Cabalgamiento de la aorta sobre el tabique interventricular

Esta malformación se origina embriológicamente por una inadecuada alineación del septum infundibular, cargándose hacia el tracto de salida pulmonar y dejando un defecto del tabique interventricular perimembranoso. La obstrucción pulmonar puede localizarse a distintos niveles: infundibular, valvular y supra valvular o, a nivel de las ramas pulmonares. El grado de obstrucción va desde la estenosis hasta la atresia, su forma más extrema.

Como las demás cardiopatías, la tetralogía de Fallot puede presentarse aislada o asociada a otras malformaciones como conducto arterioso persistente, canal auriculoventricular, C.I.V. muscular o comunicación interauricular.

Las alteraciones hemodinámicas dependen principalmente del grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y del defecto interventricular.

Al nacer, el flujo pulmonar, de acuerdo al menor o mayor grado de estenosis infundibular dependerá del gasto ventricular derecho y del cortocircuito a través del conducto arterioso. Al cerrarse éste, en los casos de estenosis severas aparecerá rápidamente cianosis. Si la estenosis es leve o moderada, inicialmente no existirá marcada disminución del flujo pulmonar, pero en la medida en que la obstrucción aumente por hipertrofia muscular del infundíbulo, el flujo pulmonar disminuirá y aparecerá cianosis. Como forma de compensación por la hipoxemia crónica, el paciente desarrolla policitemia que altera la viscosidad y la coagulación sanguínea.

El signo clínico más importante de la enfermedad es la cianosis, que de acuerdo a la severidad de la obstrucción del flujo pulmonar se manifestará en el periodo neonatal o posteriormente. Los pacientes



mayores desarrollan policitemia con hipercoagulabilidad que ocasiona accidentes cerebro vasculares y abscesos cerebrales.

Durante el transcurso de la enfermedad se producen crisis de hipóxicas debidas a espasmos del músculo infundibular pulmonar, que empeora la obstrucción a la salida del ventrículo derecho. En un esfuerzo por lograr mayor tolerancia a la actividad física, estos pacientes con frecuencia adoptan una posición típica en cuclillas para tratar de mejorar el flujo pulmonar al aumentar la resistencia sistémica y el flujo a través de la comunicación interventricular hacia el ventrículo derecho.

En la radiografía de tórax suele encontrarse cardiomegalia a expensas del ventrículo derecho y disminución de la sombra del tronco pulmonar, imagen clásica conocida como "corazón en sueco". El flujo pulmonar puede estar disminuido especialmente en la periferia. El ecocardiograma doppler color confirma el diagnóstico y el cateterismo cardíaco no siempre es necesario para decidir el manejo quirúrgico.

Como ya se mencionó el primer acercamiento al manejo quirúrgico de esta enfermedad fue realizado por Blalock y Taussig al construir una fístula o comunicación sistémico pulmonar que aumentara el flujo pulmonar. Se han descrito algunas modificaciones a la técnica original, pero ésta todavía se utiliza como paliación antes de llevar al paciente a la corrección definitiva.

Con mayor frecuencia, la corrección quirúrgica definitiva se realiza como primer procedimiento en niños menores, obviando así la necesidad de fístulas sistémico pulmonares paliativas. Este manejo incluye la resección del músculo infundibular que obstruye el tracto de salida, el cierre de la C.I.V. y algunas veces agrandamiento con parches del tronco, la válvula pulmonar y el infundíbulo del ventrículo derecho.



### **Lecturas recomendadas.**

Castañeda, Aldo; Jonas Richard. Cardiac Surgery of the neonate and infant. W.B. Saunders Company. Filadelfia 1994.

Díaz, Gabriel; Sandoval, Néstor; Vélez, Juan F; Carrillo, Gustavo. Cardiología Pediátrica. Mc Graw Hill, Bogotá. 2003.

Hurt, Raymond. The history of the cardiothoracic surgery. Parthenon publishing group. Chicago.1996.

Kirklin, John. Cardiac Surgery. Segunda Edición. Brian Barratt Boyes. Churchill Livingstone. Nueva York. 1993.

Miller, G. Wayne. King of Hearts. Times Books Randon House. Nueva York. 2000.