

Sesión Clínico-Patológica del Hospital Central Militar Sábado 1o. de Noviembre de 1997

Lactante menor con cardiopatía congénita y flujo pulmonar aumentado

Gral. Bgda. M.C. Rafael de la Huerta Sánchez* Myr. M.C. Jesús Ortega Arroyo,** Tte. Cor. M.C. María Pérez Reyes,*** Dr. Miguel Paredes Segura,**** Myr. M.C. Alejandro José López Magallón,*****
Tte. Cor. M.C. Alberto García Pérez*****

Presentación del caso clínico: Myr. M. C. Jesús Ortega Arroyo.

Se trata de una paciente lactante menor de 3 meses de edad que contaba como antecedentes el ser producto del primer embarazo, no controlado, de madre de 29 años, finalizando en parto vaginal intradomiciliario. Se desconoce el peso al nacimiento y se refiere cianosis desde el nacimiento. La niña fue alimentada con fórmula láctea artificial y se desconoce su esquema de vacunación. Tuvo un encame en otro hospital al mes de edad por neumonía, donde se le dio tratamiento con digoxina y diurético, mismos que la madre suspendió por iniciativa propia.

A su ingreso al hospital (5-nov-96), la madre refirió una evolución de 24 horas con tos no productiva, polipnea, anorexia y cianosis generalizada. A la exploración física se encontró un peso de 3,260 g, talla de 53 cm y perímetro cefálico de 34.5 cm (todos por debajo del 5º percentil para su edad), una temperatura de 37.5 °C, frecuencia cardíaca 160 x minuto, frecuencia resp. 52 x minuto y presión arterial media de 60 mmHg (*flush*). Se observó en malas condiciones generales, hipoactiva, con cianosis de piel y mucosas, faringe hiperémica (++), tórax con cinética ventilatoria normal, campos pulmonares con estertores crepitantes finos bilaterales, precordio hiperdinámico, soplo sistólico expulsivo grado IV/VI, en borde esternal izquierdo, hepatomegalia de 6 cm por debajo del reborde costal, extremidades adelgazadas, pulsos periféricos amplios y simétricos, reactiva a estímulos externos.

Los estudios de ingreso (5-nov-96) mostraron biometría hemática con Hb:13.5 mg/dl, Hcto: 42.8%, leucocitos

19,000, linfocitos: 57%, granulocitos: 40%, bandas: 2%. La química sanguínea, electrolitos séricos y examen general de orina se reportaron normales para su edad. El electrocardiograma mostró taquicardia sinusal con frecuencia ventricular de 166 x', eje de QRS a + 90°, voltaje de QRS isodifásico y prominente en D1, AVL, V2 a V5 sugestivo de hipertrofia biventricular (fenómeno de Katz-Wachtel, Figura 1).

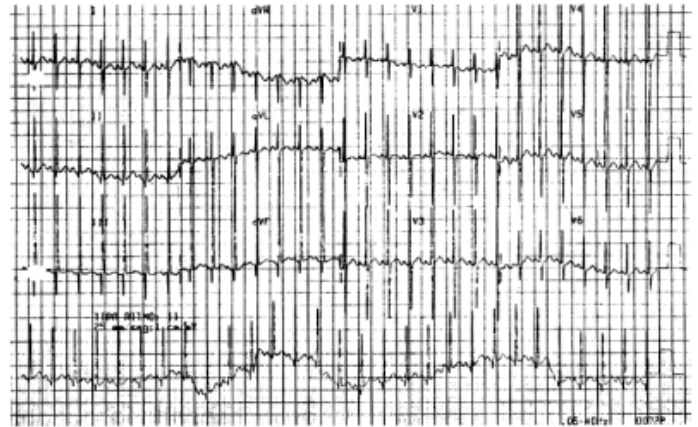


Figura 1. Electrocardiograma de la paciente a su ingreso. Se observa taquicardia sinusal con frecuencia ventricular de 166 x', eje de QRS a +90°, voltaje de QRS isodifásico y prominente en D1, aVL, V1 a V5, sugestivo de hipertrofia biventricular (fenómeno de Katz-Wachtel).

Un ecocardiograma tomado el día 9 de noviembre de 1996 reportó de manera preliminar una comunicación interauricular (CIA) perimembranosa amplia, comunicación interauricular (CIA) tipo foramen oval e hipertensión arterial pulmonar leve a moderada. No hay mención de la anatomía segmentaria y no contamos con el reporte oficial ni con imágenes de video para su revisión, por lo que la discusión clínica subsiguiente sólo tomará en cuenta los hallazgos mencionados aquí.

Evolución y tratamiento

El diagnóstico de ingreso al servicio de cuidados intermedios fue neumonía, insuficiencia cardíaca, cardiopatía congénita con flujo pulmonar aumentado y desnutrición

* Coordinador. Subdirector del Hospital Central Militar (HCM).
** Comentarista Clínico Inicial, HCM.
*** Comentarista Radiológico, HCM.
**** Comentarista de Patología, HCM.
***** Comentarista Clínico Final, HCM.
***** Comentarista Final, HCM.

Correspondencia:

Mayor. M.C. Alejandro José López Magallón. Costa 191. Col. Ampliación Alpes. México, D.F. 01710

proteico-calórica, y se manejó con digoxina 7.5 µg/kg/día, furosemida 1 mg/kg/dosis, amikacina 15 mg/kg/día, oxígeno suplementario con campana cefálica al 28% y restricción de líquidos parenterales. En los días siguientes disminuyó la cianosis, la frecuencia cardíaca y respiratoria. Cursó febril los tres primeros días de estancia, posteriormente afebril y hemodinámicamente estable. Toleró la vía oral y se trasladó a la sala de Pediatría Médica, donde se proporcionó terapia física de tórax y drenaje de secreciones. Egresó el día 22 de noviembre de 1996, estable, sin datos de bajo gasto cardíaco, tratada con digoxina y furosemida orales, programada para cateterismo cardíaco diagnóstico la semana siguiente. Seis días después fallece en su domicilio, recibiendo el cuerpo en este hospital.

Comentario clínico

Los antecedentes de infección de las vías aéreas bajas y el tratamiento anticongestivo son relevantes, así como la cianosis referida desde el nacimiento. Las cardiopatías congénitas pueden manifestarse al nacimiento o en las primeras semanas de vida, conforme disminuyen progresivamente las resistencias vasculares pulmonares. Influyen también el tamaño del defecto y si éste es simple o existen varias alteraciones anatómicas.^{1,2} Los datos clínicos obtenidos al ingreso nos orientan a un padecimiento iniciado probablemente desde las primeras semanas de vida, con datos de insuficiencia cardíaca. El que tuviera dificultad respiratoria, taquicardia, cianosis, precordio hiperdinámico, soplo sistólico expulsivo, hepatomegalia, el retraso en el crecimiento^{1,2} y fiebre con mal manejo de secreciones, nos lleva al diagnóstico diferencial entre un padecimiento pulmonar, cardíaco o de ambos.³ En este caso contamos con un electrocardiograma que apoya un probable padecimiento cardíaco, con criterios electrocardiográficos para diagnóstico de hipertrofia biventricular por tener complejos QRS isodifásicos y prominentes en derivaciones precordiales por arriba de los límites superiores para su edad.⁴ La radiografía del tórax que mostró cardiomegalia, flujo pulmonar aumentado y condensación apical derecha apoya tanto la existencia de un problema cardíaco como pulmonar,⁵ aunado al reporte del ecocardiograma.

Con los datos clínicos, de laboratorio y gabinete se concluye que la paciente presentaba un síndrome de desnutrición por el marcado retraso en el crecimiento, ya que el peso promedio esperado para una lactante menor de 3 meses de edad es de 5.4 kg estimándose un déficit de peso del 37%. Además existía un síndrome de infección de vías respiratorias bajas manifestado por fiebre, dificultad respiratoria, estertores crepitantes en los campos pulmonares, la imagen radiológica y leucocitosis.^{6,7} Se puede integrar un síndrome de insuficiencia cardíaca con la taquicardia, polipnea, pobre succión, estertores crepitantes, imagen radiológica de cardiomegalia con flujo pulmonar aumentado y el marcado retraso en el crecimiento y desarrollo.^{1,2,5} Hay datos sugestivos de cardiopatía congé-

nita por el cuadro de insuficiencia cardíaca, soplo sistólico e imagen radiológica.^{1-3,5}

Los diagnósticos clínicos que se proponen son: lactante menor del sexo femenino con: 1) desnutrición de II grado (Clasificación de Gómez),⁸ 2) neumonía probablemente de origen viral en base a la leucocitosis y la falta de respuesta al tratamiento antibiótico, 3) cardiopatía congénita con flujo pulmonar aumentado, dentro de las cuales encontramos a tres patologías desde el punto de vista clínico y anatómico como probables:^{1,2,5} a) CIV amplia, que es la cardiopatía congénita acianógena más frecuente (25% de los casos de cardiopatía), por cardiomegalia con flujo pulmonar aumentado y soplo sistólico expulsivo en el borde esternal izquierdo, b) transposición de grandes vasos más CIV. Nuestra paciente presentó insuficiencia cardíaca, soplo sistólico expulsivo, además de la imagen radiológica y el reporte preliminar del ecocardiograma, c) tronco arterioso persistente, el cual lo apoyamos con el cuadro clínico de insuficiencia cardíaca, soplo sistólico expulsivo, pulsos periféricos amplios, radiografía de tórax descrita con imagen sugestiva de arco aórtico a la derecha. 50% de estos pacientes presentan arco aórtico a la derecha.

Para precisar el tipo de cardiopatía era necesario contar con un estudio ecocardiográfico en el que se describiera de manera detallada la anatomía segmentaria y en caso de existir duda diagnóstica, con un cateterismo cardíaco, estudios que no se realizaron en el presente caso.

Comentarios del servicio de radiología: Tte. Cor. M. C. María Pérez Reyes.

A la paciente se le tomaron varias radiografías del tórax; serán analizadas las más representativas.

Radiografía del tórax del 5-nov-96, se observan zonas de condensación que afectan ambos pulmones, de predominio en los vértices, en especial el derecho. Los vasos pulmonares son de contornos mal definidos y se observan hasta la periferia pulmonar con aparente mayor diámetro en los lóbulos superiores, datos en relación con hipertensión venocapilar compatible con edema intersticial; la silueta cardíaca muestra aumento de tamaño en relación con cardiomegalia moderada, elevación de la punta del corazón que nos indica crecimiento de cavidades derechas, predominantemente del ventrículo derecho. Los diafragmas están aplanados y los espacios intercostales horizontalizados. Hay aumento de densidad paravertebral derecha. No se observa el botón aórtico, ni la silueta del timo, en el borde izquierdo de la silueta cardíaca el arco medio es cóncavo (*Figura 2*).

Para el día 11 de noviembre se observa disminución en la densidad en la región apical derecha. Persisten los datos de hipertensión venocapilar y la cardiomegalia moderada. El hígado radiológicamente es de tamaño normal; no existe esplenomegalia.

El 13 de noviembre se observa una franca resolución de la afección apical derecha, el hilio se encuentra elevado. Persiste la sobredistensión pulmonar y la cardiomegalia.

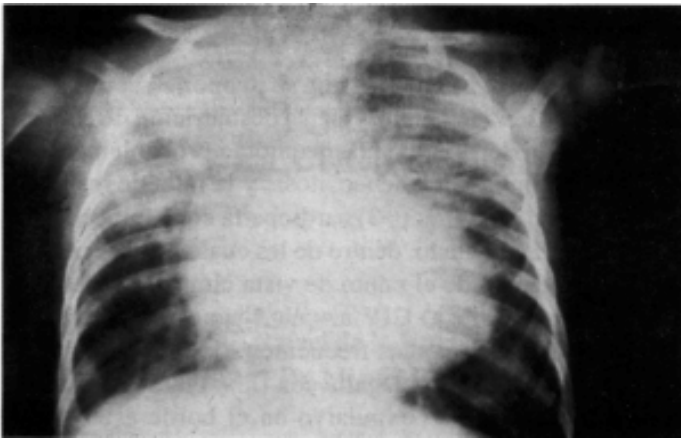


Figura 2. Radiografía del tórax de la paciente a su ingreso. Se observan zonas de condensación en ambos pulmones, de predominio en el vértice derecho. Los vasos pulmonares muestran contornos mal definidos, con mayor diámetro en los lóbulos superiores, compatible con edema intersticial. La silueta cardíaca muestra aumento de tamaño moderado y elevación de la punta consistente con crecimiento de ventrículo derecho. No se observa el botón aórtico, ni la silueta del timo. El borde izquierdo de la silueta el arco medio (pulmonar) es cóncavo.

Diagnostico radiológico: 1. Lactante menor femenino que presenta cardiopatía congénita compleja con hipertensión venocapilar. 2. Neumonía bilateral predominante apical de posible etiología viral y 3. Edema pulmonar probablemente secundario a cardiopatía congénita.

Comentario de la sección de gabinetes del servicio de cardiología: Myr. M. C. Ana Celia Izeta Gutiérrez.

El caso que nos ocupa corresponde a la de una cardiopatía congénita compleja, para lo cual inicialmente la Cardiología Pediátrica como rama específica, cuenta con los estudios de diagnóstico tradicionales como son la electrocardiografía, la radiografía de tórax e inclusive la medicina nuclear.

En el abordaje inicial es indispensable el electrocardiograma y la tele-radiografía del tórax, ya que en el diagnóstico diferencial de cardiopatías como la de esta paciente nos orientan desde la posición del eje eléctrico ventricular, la presencia o no de alteraciones de la conducción atrioventricular como son el eje desviado a la izquierda en la transposición de las grandes arterias o bloqueos AV en el defecto del canal atrioventricular.

La tele-radiografía de tórax brinda información acerca del tamaño del corazón, algunas características específicas en forma general y también de la circulación pulmonar como es el hiperflujo pulmonar o bien la oligohemia pulmonar, así podemos recordar la imagen en muñeco de nieve del drenaje anómalo total de venas pulmonares o bien los corazones en forma de huevo con o sin pedículo vascular estrecho que corresponden a la transposición de los grandes vasos o al tronco común respectivamente.

Teniendo esta información como base, el estudio de elección a seguir es la ecocardiografía transtorácica que

es un método no invasivo en donde se estudia desde el situs atrial; es decir la morfología interna de las aurículas y su posición en el mediastino, así como hacia qué aurícula se dirige el drenaje venoso pulmonar; la configuración del asa ventricular, es decir hacia qué lado del tórax se encuentra el ventrículo morfológicamente derecho; y las conexiones aurículo-ventriculares y ventrículo-arteriales, pudiendo establecerse con exactitud la anatomía del paciente en particular.

Con estos datos el clínico puede precisar el diagnóstico en la mayor parte de los pacientes; sin embargo en muchas ocasiones como en el paciente presentado, es necesario realizar un cateterismo cardíaco y la angiocardiógrafía en donde no sólo se miden presiones y saturaciones de cada una de las cavidades cardíacas sino que además se caracterizan morfológicamente mediante la opacificación con material de contraste.

Evidentemente es un estudio invasivo que requiere de atención bien entrenada.

La información más novedosa que existe es que mediante la tomografía computada ultrarrápida se puede estudiar la estructura tanto interna como externa y aun reconstrucciones tridimensionales del corazón y los grandes vasos.

También la resonancia magnética nuclear sincronizada con el electrocardiograma tiene posibilidades de obtener imágenes de cine con lo que es posible calcular el gasto de cada una de las cavidades cardíacas de los cortocircuitos entre ellas y el gasto cardíaco global además de caracterizar morfológicamente también al corazón y los grandes vasos.

La medicina nuclear, empleada desde los años sesentas y setentas también permite calcular estos cortocircuitos y el gasto cardíaco; además de observar hacia dónde se dirigen estos flujos sanguíneos en el corazón y hacia los pulmones al utilizar la radioangiocardiógrafía de la que se obtuvieron las primeras mediciones exactas.

Tanto la resonancia magnética nuclear como la tomografía computada son estudios complementarios a los estudios previos, pero además con las ventajas de que al ser no invasivos se utilizan preferentemente para pacientes que ya fueron sometidos a procedimientos quirúrgicos.

En este caso en particular, en el cual había evidencia fuerte de la presencia de una cardiopatía congénita compleja, se encontraba indicado realizar un ecocardiograma transtorácico estableciendo los detalles anatómicos que se mencionaron anteriormente y en caso de haber duda, un cateterismo cardíaco. Con estos estudios podría haberse llegado a un diagnóstico preciso.

Comentarios del Auditorio:

Myr. M.C. Benjamín Macuil Chazaro

El caso clínico presentado es una excelente muestra de la gran variedad de cardiopatías congénitas que se presentan en nuestro medio. Sin embargo, a mi parecer el paciente no falleció por la cardiopatía, ya que como se muestra, las causas de ingreso en este hospital fueron por una neumonía en el lóbulo superior derecho que está

muy en relación con procesos de reflujo gastroesofágico, o anillos vasculares, misma sintomatología a la que no se le dio importancia y que ésta pudo haber sido la causa directa del fallecimiento.

Tte. Cor. M.C. Jorge Cogordan Colo

Se trata de una paciente de 3 meses de edad hipotrófica, con retardo importante de crecimiento, cianótica aparentemente desde el nacimiento, con soplo expulsivo y segundo ruido intenso que ingresa al hospital con cuadro neumónico apical derecho, febril, con leucocitosis y linfocitosis importante, radiografía de tórax con cardiomegalia ventricular, hiperflujo pulmonar. Llama la atención que no se observa un segundo arco (pulmonar), el ecocardiograma demuestra comunicación interventricular y foramen oval permeable. Su evolución es hacia la mejoría clínica con el manejo médico establecido, siendo dada de alta pendiente de cateterismo.

Con estos datos pensamos que se trata de una cardiopatía congénita compleja, que podría corresponder a transposición de grandes vasos, lo que explica el hiperflujo pulmonar sin dilatación aparente del tronco de la arteria pulmonar y la muerte por restricción de la comunicación interventricular y la consecuente hipoxia. Más remotamente, por estadística, puede tratarse de persistencia del tronco arterioso, o diagnósticos de cardiopatías acianóticas. La cianosis reportada podría explicarse por el proceso pulmonar severo. Y el diagnóstico definitivo pudo realizarse por ecocardiografía transesofágica puesto que la transtorácica tiene limitaciones para la observación de la emergencia de los grandes vasos.

Comentario de Patología: Dr. Miguel Paredes Segura

Al hacer la autopsia encontramos el cuerpo correspondiente a un lactante menor con un déficit ponderal considerable (37%), que externamente no mostraba malformaciones congénitas. Las cavidades se encontraron sin alteraciones y al diseccionar la cavidad torácica nos encontramos lo siguiente. Vísceras torácicas en situs solitus. El corazón considerablemente aumentado de tamaño y rotado hacia la izquierda sobre su propio eje debido a hipertrofia ventricular derecha (*Figuras 3, 4 y 5*). Las aurículas de morfología normal. El drenaje de las venas pulmonares sin alteraciones. Un foramen oval permeable. Observamos concordancia auriculoventricular. Las válvulas mitral y tricúspide sin alteraciones. Al abrir los ventrículos por su cara anterior se observó hipertrofia concéntrica biventricular y la presencia de una comunicación interventricular alta anterior de 0.4 cm de diámetro. Por encima de ésta encontramos una válvula auriculoventricular única con 3 valvas y la ausencia de un septum aortopulmonar. Por encima de esto se encontró la emergencia de un vaso arterial único (tronco arterioso común). De éste emergía la arteria pulmonar izquierda a 0.4 cm de su nacimiento. De la arteria pulmonar derecha sólo encontramos un vestigio fibroso (atresia de la rama derecha de la arteria pulmonar). El arco aórtico pasaba por encima del bronquio pul-

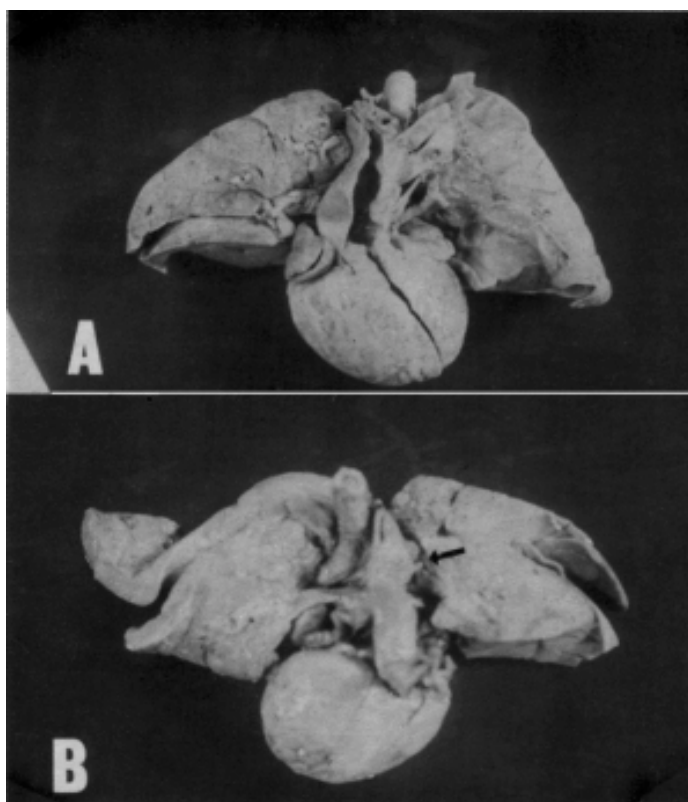


Figura 3. Vistas anterior (A) y posterior (B) de los órganos torácicos. El timo se ha retirado y se abrió longitudinalmente el ventrículo derecho y el tronco arterioso común. Obsérvese que presenta situs solitus, el arco aórtico a la derecha y el origen aórtico de la arteria pulmonar derecha (flecha en B).

monar derecho (arco aórtico a la derecha). Los vasos del cuello emergían del vaso común de manera normal. En la porción descendente de la aorta nacían dos vasos arteriales que irrigaban los lóbulos superior y medio derecho el superior y el lóbulo inferior derecho el inferior (origen aórtico de la rama derecha de la arteria pulmonar). En el resto del estudio postmortem encontramos únicamente congestión multivisceral, datos gastrointestinales de estado de choque y una linfadenitis mesentérica. Al estudio microscópico de los órganos encontramos hipertrofia biventricular, los pulmones congestivos, en fase incipiente de edema pulmonar agudo, con presencia de numerosos macrófagos con hemosiderina en los espacios alveolares, hiperplasia leve de neumocitos tipo II y la presencia de vasos arteriales y arteriolas con hiperplasia de la capa media (hipertensión pulmonar grado II, *Figura 6*). En el hígado encontramos congestión pasiva crónica. Con lo anterior podemos integrar los siguientes diagnósticos anatómicos finales:

I. Lactante menor del sexo femenino con: A) tronco arterioso común tipo II, B) atresia de la rama derecha de la arteria pulmonar, C) origen aórtico de la rama derecha de la arteria pulmonar, D) arco aórtico a la derecha, E) foramen oval permeable y F) hipertensión arterial pulmonar grado II.

II. Datos anatómicos de hipoperfusión tisular: A) congestión multivisceral, B) gastroenteropatía isquémica hemorrágica y C) hemorragia focal de la glándula suprarrenal derecha.

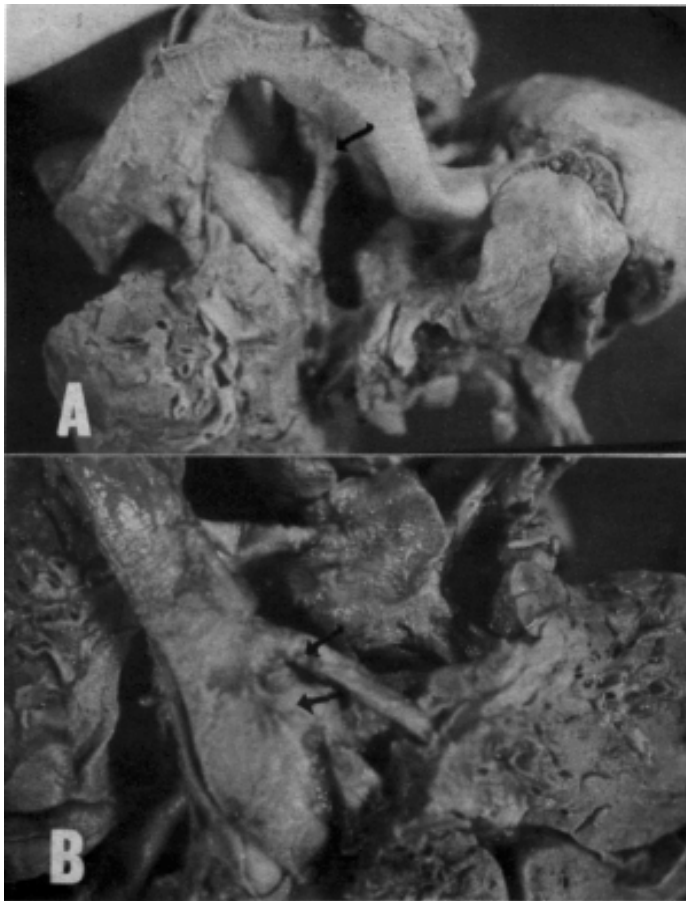


Figura 4. Origen de los vasos pulmonares. En A se indica con una flecha el remanente de la rama derecha de la arteria pulmonar, el cual era un cordón fibroso, sin luz. En B se observa el origen de dos colaterales aorto-pulmonares hacia el pulmón derecho, con origen en la aorta descendente (flechas).



Figura 5. Vista anterior del corazón que muestra, al separar los ventrículos, el nacimiento de un tronco arterioso común. La válvula troncual presenta tres valvas.

III. Linfadenitis mesentérica.

Causa de la muerte:

Insuficiencia cardíaca descompensada e hipertensión pulmonar por cardiopatía compleja.

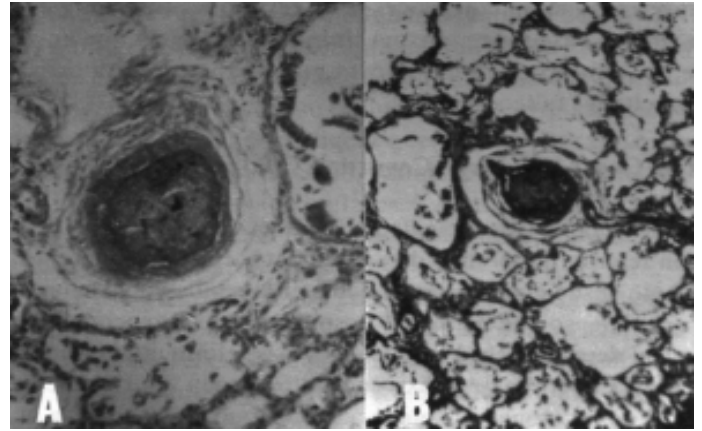


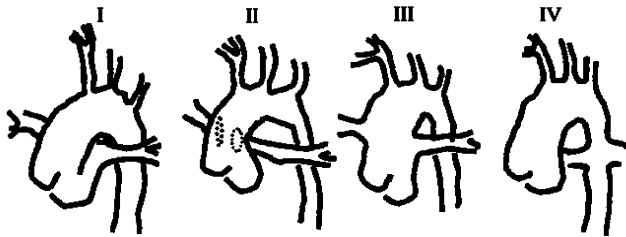
Figura 6. Microfotografía de los vasos arteriolares pulmonares, demostrando los cambios producidos por hipertensión arterial pulmonar grado II. A. Tinción de hematoxilina y eosina 250X. B. Tinción de tricrómico de Masson 100X.

Para explicar la formación del tronco arterioso común existen tres teorías. Una es sobre la detención de la tabicación troncal, la segunda menciona una hipoplasia o agenesia del septo aorticopulmonar y la tercera una falta de fusión entre las crestas conales. Existen morfológicamente dos tipos de tronco arterioso común. El primero o tipo I lo forman aquellos casos en los cuales existe un remanente del septo aorticopulmonar y el tipo II lo forman aquellas en las que existe ausencia de septación aorticopulmonar. En este caso estamos ante un tronco arterioso de tipo II que pudo haberse formado por hipoplasia o agenesia del septo aorticopulmonar. En cuanto al origen aórtico de la rama derecha de la arteria pulmonar, existen tres tipos de ésta. El primero es aquél en que el vaso anómalo nace de la aorta ascendente, el segundo cuando nace del cayado y el tercer tipo (como en este caso) es cuando el vaso nace de la aorta descendente. Se postula que cuando es de los primeros dos tipos, puede formarse por falta de migración del IV arco aórtico, un V arco aórtico persistente o a posición anormal de las crestas terminales. Sin embargo, para el desarrollo del origen de rama de la arteria pulmonar directamente de la rama descendente, esto puede ser explicado por circulación colateral desarrollada por atresia de la rama derecha de la arteria pulmonar.

Comentario Clínico Final: Myr. M.C. Alejandro José López Magallón

La historia clínica presentada en esta sesión nos mostró un caso de una lactante menor con tronco arterioso. En la clasificación de Collet y Edwards (*Figura 7*), una de las más populares por tener aplicación práctica en cuanto a la técnica quirúrgica y posible pronóstico, nuestra paciente puede ser clasificada en una subcategoría de la misma, tipo Ie, ya que contaba con una arteria pulmonar principal bien definida, una arteria pulmonar derecha atrésica y colaterales sistémico-pulmonares hacia el pulmón derecho.⁹

Lactante menor con cardiopatía congénita y flujo pulmonar aumentado



- I. Arterias pulmonares derecha e izquierda originándose de arteria pulmonar principal.
- II. No hay arteria pulmonar principal. Origen de arterias pulmonares próximo uno de otro, en aorta ascendente.
- III. No hay arteria pulmonar principal. Origen de arterias pulmonares distante uno de otro, en aorta ascendente.
- IV. No hay arteria pulmonar principal. Arterias pulmonares originadas en aorta descendente (Rubro de la clasificación original en desuso actualmente).

Figura 7. Clasificación anatómica del tronco arterioso, según Collet y Edwards. Hay una progresión desde la presencia de arteria pulmonar principal, hasta la ausencia de la misma y ramas pulmonares derecha e izquierda distantes entre sí. La variante tipo IV corresponde a pacientes con atresia pulmonar y no es considerada ya como una variante del tronco arterioso.

Esta es una cardiopatía bastante rara, mal llamada cianógena puesto que raramente se presenta con cianosis. De hecho, tal y como lo presentó la paciente, es habitual la insuficiencia cardíaca grave, ya que en la mayor parte de los casos llega a ser refractaria al tratamiento médico, por lo cual puede esperarse que estos pacientes fallezcan en las primeras semanas de vida si son dejados a su libre evolución.⁹ En el caso en particular, podríamos considerar su presentación como típica en cuanto a que se manifestó con datos importantes de insuficiencia cardíaca desde el nacimiento de suficiente gravedad como para limitar su incremento ponderal, el soplo cardíaco y los hallazgos radiológicos con cardiomegalia importante, un gran aumento de flujo pulmonar e hilio cardíaco estrecho, con hipoplasia de timo y arco aórtico.⁹

Las imágenes radiológicas interpretadas como neumonía corresponden más seguramente a zonas de edema pulmonar y gran aumento de flujo sanguíneo localizadas a los lóbulos superior y medio derechos, en relación con las colaterales sistémico-pulmonares dirigidas hacia el pulmón derecho mostradas en el espécimen patológico.

Con la información disponible en la historia clínica se debe sospechar la presencia de cardiopatía congénita compleja. El siguiente paso, muy útil en centros de atención de primer y segundo nivel, es el estudio fisiológico del paciente, estableciendo la probabilidad de un corto-circuito intracardiaco por medio de una prueba de hiperoxia. Respirando un ambiente con 100% de oxígeno, un paciente neumópata o con cardiopatía congénita acianógena deberá elevar su presión arterial de oxígeno (paO_2) a más de 225.¹⁰ Por el contrario, un paciente con corto-circuito de derecha a izquierda intracardiaco como el caso presentado, no será capaz de elevar la paO_2 hasta ese nivel. Acto seguido, es necesario definir la anatomía del paciente en particular. En el

paciente pediátrico cardíaco, la ecocardiografía transtorácica es el método más importante de diagnóstico anatómico, ya que es posible obtener imágenes de gran resolución y nitidez en la gran mayoría de los pacientes. El desarrollo de esta tecnología ha sido espectacular y hoy en día podemos afirmar que entre el 80 y 90% de los neonatos pueden entrar a cirugía sin cateterismo previo, realizándose éste principalmente cuando se planea algún tipo de intervención.¹¹ Este es un estudio altamente dependiente del operador y requiere de un análisis detallado de la anatomía segmentaria cardíaca, como ya fue explicado por la Dra. Izeta. En esta paciente, no se estableció el diagnóstico precisamente por no haberse definido la misma. Como último recurso, en aquellos casos en los cuales existan aspectos sin definir, el cateterismo cardíaco sigue siendo un recurso diagnóstico importante, pudiendo establecerse los detalles anatómicos y fisiológicos del paciente en particular con toda precisión.

Hablando de la incidencia de tronco arterioso en particular, en el programa regional de lactantes cardiopatas de Nueva Inglaterra ocupó el decimonoveno lugar en frecuencia entre niños con lesiones cardíacas. La frecuencia estimada varía según la serie entre 0.034 y 0.21/1000 nacidos vivos.¹² En cuanto a su etiología, podemos decir que de debe a una septación anormal del cono-tronco primitivo entre la tercera y cuarta semanas de la vida intrauterina. En los últimos años, se le ha relacionado con una deficiencia en la migración de células de la cresta neural hacia la región del cono-tronco, al igual que los síndromes de Di-George y velo-cardio-facial, con los que se asocia hasta en un 33%. Con las nuevas técnicas de mapeo cromosómico, específicamente la llamada técnica de *FISH* (*fluorescent in situ hybridization*, hibridización fluorescente *in situ*), se han localizado microdeleciones en el segmento q11.2 del cromosoma 22, abriendo las puertas a una posible terapia genética en el futuro.¹³

Si pensamos en el reto que presenta esta cardiopatía para el clínico desde el punto de vista diagnóstico y terapéutico, podemos encuadrarla como un ejemplo típico de una cardiopatía crítica en el neonato, considerando a ésta como toda cardiopatía que requiere una intervención urgente, ya sea por cateterismo o cirugía, durante el primer mes de vida. Las cardiopatías congénitas son más frecuentes de lo que se piensa en general. Existen muchas series reportadas, que nos permiten estimar una incidencia aproximada de 1% de todos los recién nacidos vivos, las cuales abarcan desde las leves hasta problemas severos.¹² Hablando de estos últimos, las cardiopatías críticas tienen una incidencia de 2,29/1000 nacidos vivos.¹² La mayor parte de estos niños manifestarán su cardiopatía durante la primera semana de vida.

¿Qué significado tiene esta información aquí y ahora, en el Hospital Central Militar?

Si consideramos un número de nacimientos intrahospitalarios de alrededor de 5000 por año, de acuerdo con la información proporcionada por el Dr. Pasillas, podemos estimar entre 40 y 60 recién nacidos cardiopatas por año, o

aproximadamente uno por semana. De éstos, más o menos uno de cada 4 tendrá una cardiopatía congénita crítica, es decir uno por mes.

Afortunadamente, disponemos hoy en día de toda una serie de recursos que nos permiten ofrecer un tratamiento razonable a muchos de estos niños, de manera que puedan tener una calidad de vida adecuada y productiva. Especialmente en los últimos 20 años se han presentado una serie de avances dramáticos en el manejo de estos pacientes.^{11,14} Entre ellos podemos mencionar a cambios en la integración del equipo médico-quirúrgico, avances en técnicas de diagnóstico no invasivas como la ecocardiografía y electrofisiológicas, avances en hemodinamia terapéutica, nuevas técnicas quirúrgicas y cuidados intensivos más eficientes, con la notable aparición de medicamentos que podríamos llamar de *alto impacto* de acuerdo con su gran efectividad y beneficios. Entre éstos vale la pena mencionar a la prostaglandina E₁, la indometacina, la adenosina y el óxido nítrico.¹⁵

La ecocardiografía como medio de diagnóstico no invasivo en pacientes cardiológicos pediátricos ya fue mencionada. Las técnicas quirúrgicas también han avanzado de manera importante. Tomando al tronco arterioso como un ejemplo, podemos ver el seguimiento de tres series de pacientes en el Hospital Infantil de Boston durante tres periodos. Es aparente el aumento de sobrevida en la serie más reciente, siendo ésta de 60% a los 18 meses.⁹ Los mejores resultados en estas técnicas se deben al menos a una estrategia más agresiva en cuanto al diagnóstico y corrección anatómicos más tempranos. En esta figura observamos la sobrevida postoperatoria de pacientes con tronco arterioso en relación con la edad en el momento de la operación. La relación entre una intervención más temprana y mejor sobrevida es aparente¹⁶ (Figura 8). En el caso de nuestra paciente, la técnica específica indicada consiste en cerrar la CIV, separar el tronco pulmonar de la aorta ascendente y conectarlo con

el ventrículo derecho por medio de un conducto sintético o, de preferencia, con un homoinjerto aórtico.¹⁶

Actualmente, el conjunto de profesionales involucrados en el tratamiento de un paciente como el presentado es considerado como un equipo médico-quirúrgico de integración horizontal, es decir, compuesto por profesionales tradicionalmente pertenecientes a distintos servicios. Entre éstos, contamos a los servicios de cirugía cardiovascular, cardiología pediátrica, pediatría, anestesia y terapia intensiva. La coordinación de este grupo de gente de servicios y formación diversa alrededor del niño cardiopata es muy compleja, pero los frutos de la colaboración pueden ser muy positivos.

En resumen, las cardiopatías congénitas críticas en el lactante pequeño presentan dificultades y retos para su diagnóstico y tratamiento. Sin embargo, disponemos hoy en día de una serie variada de herramientas de diagnóstico y nuevas técnicas quirúrgicas y de manejo médico que pueden ofrecerle a muchos de ellos expectativas de sobrevida y calidad de vida razonables. El abordaje de estos niños debe efectuarse por medio de un equipo médico-quirúrgico.

La cardiopatía específica en el caso clínico presentado pudo haber sido diagnosticada con un abordaje secuencial que incluyera pruebas fisiológicas como la de hiperoxia, el uso de la ecocardiografía transtorácica y el cateterismo cardiaco. Estaba indicado el manejo quirúrgico, con cierre de la CIV, separación del tronco pulmonar de la aorta ascendente y conexión del mismo con el ventrículo derecho por medio de un homoinjerto aórtico.

Comentario Final: Tte. Cor. M.C. Alberto García Pérez

Se presentó un caso clínico de una lactante menor con una cardiopatía congénita rara, la cual no fue diagnosticada en vida. Si bien ésta es una cardiopatía congénita grave, se han descrito y se practican hoy en día novedosas técnicas quirúrgicas que, dependiendo de las variantes anatómicas que presente el paciente, tienen el potencial de ofrecerle una paliación muy aceptable, con buena calidad de vida, y la expectativa de incorporarlo en un futuro, ya como adulto, como un individuo productivo para la sociedad. Los recursos humanos, tecnológicos y económicos para acercarse a esta meta podrían parecer inalcanzables, pero no nos encontramos tan lejos como pudiera parecer. Un abordaje diagnóstico y terapéutico agresivos, estableciendo con detalle la anatomía y fisiología del paciente en particular y optimizando sus condiciones preoperatorias, un manejo quirúrgico en el que se «normalice» su fisiología cerrando la CIV, y uniendo al ventrículo derecho con las arterias pulmonares, y un adecuado manejo postoperatorio y como externo es todo lo que hace falta. Existe capacidad potencial instalada para la ejecución adecuada de todos estos aspectos, con excepción de un banco de homoinjertos aórticos y pulmonares, que serían usados para la anastomosis entre el ventrículo derecho y las arterias pulmonares. La coordinación con el servicio de trasplantes permitirá resolver este último problema.

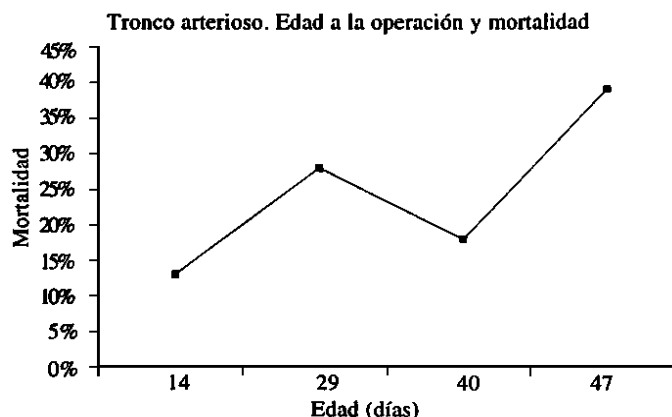


Figura 8. Mortalidad en pacientes de tronco arterioso según su edad al momento de la intervención quirúrgica. Es aparente una disminución importante en la misma con una edad temprana al momento de la cirugía. Modificado de Castañeda AR, Mayer JE, Hanley FL. *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant*. 1a. Ed. WB Saunders Co. Philadelphia. 1994: 281-93.

Lactante menor con cardiopatía congénita y flujo pulmonar aumentado

Referencias

1. Attie F, Zabal C, Hernández BA. Cardiología Pediátrica diagnóstico y tratamiento. México, Mosby 1993; 26-31, 153-169, 235-259.
2. Behrman ER, Kliegman MR, Arvin MA. Nelson, tratado de pediatría, decimoquinta edición, España, Mc Graw-Hill-Interamericana, 1997; 2: 1583-1672.
3. Berman S. Estrategia Diagnóstica y terapéutica en pediatría, segunda edición, España, Mosby, 1993; 70-75.
4. Park KM, Guntheroth GW. El electrocardiograma pediátrico, tercera edición, España: Mosby 1994: 42-74.
5. Blickman GJ. Radiología pediátrica. Mosby, 1995: 42-55.
6. González SN. Infectología Clínica Pediátrica, quinta edición, México: Trillas; 1994: 97-127.
7. Toledo ACJ, Marrufo GJD, Picasso EE. Infectología, México: Mc Graw-Hill-Interamericana, 1996: 243-252.
8. Valenzuela RH, Luengas JB, Marquet LS. Manual de Pediatría de Valenzuela, decimoprimer edición, México, 1993: 241-256.
9. Fyler DC. Truncus Arteriosus. En: Nadas' Pediatric Cardiology. 4a. ed. Hanley & Belfus, Philadelphia, 1992: 675-81.
10. Erickson LC, Elixson ME. Medical Issues for the Cardiac Patient. En: Critical Care of Infants and Children. Little, Brown & Co. Boston, 1996: 262.
11. Lang P, Erickson LC, Elixson EM, López A, Vlahakes GJ. Intensive Care following cardiac surgery. En: Critical Care of Infants and Children. Little, Brown & Co. Boston, 1996: 218-258.
12. Fyler DC. Trends. En: Nadas' Pediatric Cardiology. 4a ed. Hanley & Belfus, Philadelphia, 1992: 273-280.
13. Crifasi PA, Michels VV, Driscoll DJ, Jalal SM, Dewald GW. DNA Fluorescent Probes for Diagnosis of Velocardiofacial and Related Syndromes. Mayo Clin Proc 1995; 70: 1148-53.
14. Emmanoulides GC. The Development of Pediatric Cardiology: Historical milestones. En: Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. 5a ed. Williams & Wilkins, Baltimore. 1995: xxi-xxiv.
15. Emmanoulides GC. En: Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. 5a. ed. Williams & Wilkins, Baltimore, 1995: 1813-24.
16. Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. WB Saunders Co. Philadelphia, 1994: 281-93.