

Evaluación y Cribado del Lactante con Cardiopatía Congénita

La evaluación inicial de la sospecha de una cardiopatía congénita requiere una estrategia sistemática con tres ejes principales que permiten clasificar y diagnosticar estas condiciones de manera efectiva.



Estrategia de Evaluación Sistemática

01

Presencia de Cianosis

Las cardiopatías congénitas se dividen en dos grupos principales basados en la presencia o ausencia de cianosis, determinada mediante exploración física con pulsoímetro.

02

Evaluación del Flujo Pulmonar

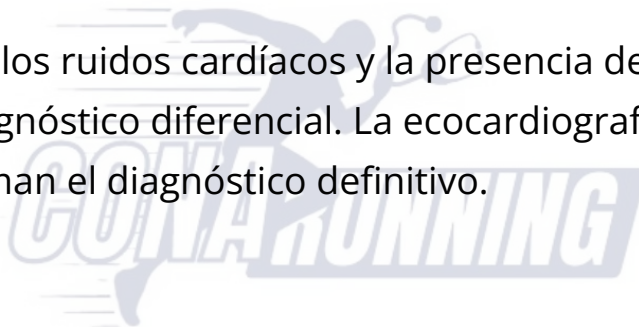
La radiografía de tórax permite subdividir estos grupos según muestren signos de flujo pulmonar aumentado, disminuido o normal.

03

Análisis Electrocardiográfico

El electrocardiograma determina si existe hipertrofia ventricular izquierda, derecha o biventricular, completando el perfil diagnóstico inicial.

Las características de los ruidos cardíacos y la presencia de soplos permiten acotar aún más el diagnóstico diferencial. La ecocardiografía, TC o RM cardíacas y el cateterismo confirman el diagnóstico definitivo.



Cribado Rutinario mediante Pulsoximetría

Múltiples estudios demuestran el beneficio del cribado rutinario mediante pulsoximetría de todos los recién nacidos para detectar cardiopatías congénitas cianóticas críticas insospechadas. Este procedimiento permite identificar lesiones graves como el síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo, atresia pulmonar, tetralogía de Fallot, retorno venoso pulmonar anómalo total, transposición de los grandes vasos, atresia tricúspide, tronco arterioso, coartación de la aorta neonatal e hipoplasia o atresia del arco aórtico.

Momento del Cribado

La prueba se realiza entre las 24 y 48 horas de vida, antes del alta hospitalaria en recién nacidos asintomáticos.

Respaldo Institucional

Respaldado por la American College of Pediatrics, American Heart Association, American College of Cardiology y March of Dimes.

Muchas de estas lesiones son dependientes del ductus y, si se cierra el conducto arterioso, se produce una grave descompensación cardíaca. Además, la pulsoximetría permite detectar trastornos respiratorios e hipertensión pulmonar primaria.

Protocolo de Interpretación del Cribado

Saturación 90-94%

En mano derecha o cualquier pie: requiere ecocardiograma urgente inmediato.

Saturación <95%

En cualquier localización o diferencia >3% entre mano derecha y pies: resultado positivo, repetir en una hora.

Segundo Resultado Positivo

Repetir nuevamente en otra hora para confirmar hallazgos.

Tercer Resultado Positivo

Ecocardiograma indicado. Reevaluación cuidadosa de pulsos, presión arterial en extremidades y auscultación cardíaca.

Clasificación de Cardiopatías Congénitas No Cianóticas

Las cardiopatías congénitas no cianóticas se clasifican según la sobrecarga fisiológica que imponen al corazón. Aunque muchas cardiopatías inducen más de una alteración fisiológica, resulta útil centrarse en la sobrecarga anormal primaria para su clasificación diagnóstica y terapéutica.

Sobrecarga de Volumen

Las más frecuentes: cortocircuitos de izquierda a derecha, regurgitaciones valvulares auriculoventriculares y miocardiopatías dilatadas.

Sobrecarga de Presión

Producidas por obstrucción del infundíbulo de salida ventricular (estenosis aórtica o pulmonar) o estrechamiento de grandes vasos (coartación aórtica).

La radiografía de tórax y el electrocardiograma son herramientas útiles que permiten diferenciar entre estos principales tipos de cardiopatías generadoras de sobrecarga de volumen o de presión.

Lesiones con Cortocircuito de Izquierda a Derecha

Las cardiopatías más frecuentes que producen sobrecarga de volumen son las que dan lugar a un cortocircuito de izquierda a derecha. El denominador común fisiopatológico es la presencia de una comunicación entre los lados sistémico y pulmonar de la circulación, provocando la derivación de sangre completamente oxigenada de vuelta a los pulmones para un segundo pase.

1

Comunicación Interauricular (CIA)

Defecto en el tabique que separa las aurículas, permitiendo flujo anormal entre ellas.

2

Comunicación Interventricular (CIV)

Abertura en el tabique ventricular que conecta ambos ventrículos.

3

Defectos del Tabique Auriculoventricular

Anteriormente denominados defectos del conducto AV o de los cojinetes endocárdicos.

4

Conducto Arterioso Persistente (CAP)

Persistencia de la conexión fetal entre aorta y arteria pulmonar.

Este cortocircuito puede cuantificarse mediante la relación entre el flujo pulmonar y el sistémico (Q_p/Q_s). Un cortocircuito 3:1 implica que el flujo sanguíneo pulmonar es el triple de lo normal, correspondiendo a un cortocircuito moderadamente grande que probablemente provocará síntomas de insuficiencia cardíaca.

Fisiopatología Dinámica del Cortocircuito

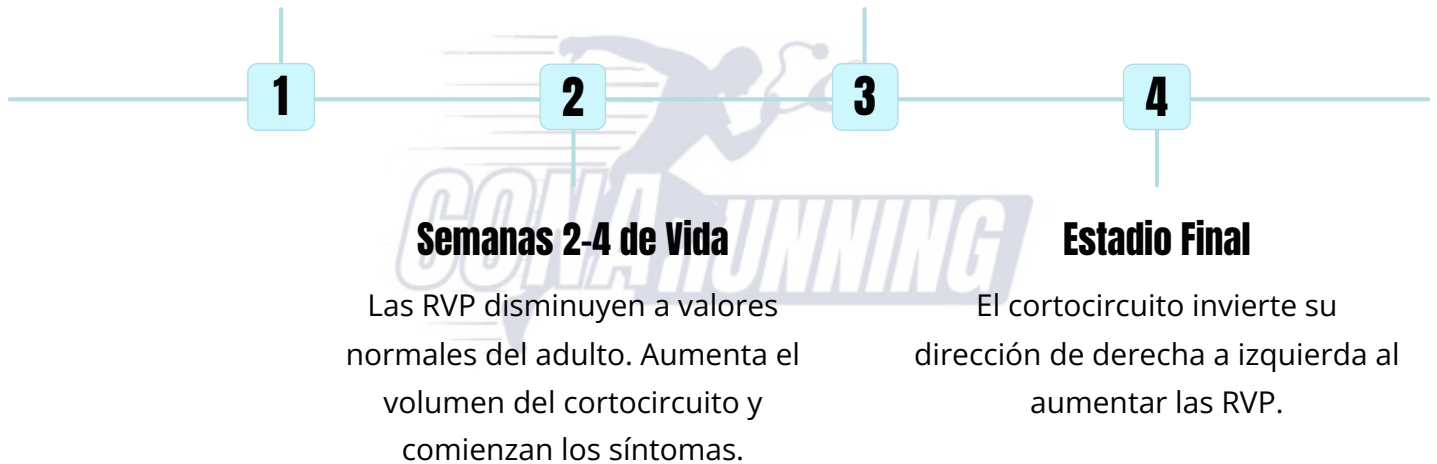
La dirección y magnitud del cortocircuito a través de la comunicación dependen del tamaño del defecto, de la presión pulmonar y sistémica relativa, de las resistencias vasculares y de la distensibilidad de las dos cámaras comunicadas. Estos factores son dinámicos y pueden variar notoriamente con la edad, creando un cuadro clínico evolutivo.

Periodo Neonatal Inmediato

Resistencias vasculares pulmonares altas. Cortocircuito pequeño con pocos síntomas en las primeras 1-2 semanas.

Evolución Crónica

Exposición prolongada a altas presiones y flujo aumenta gradualmente las RVP (fisiología de Eisenmenger).



Los defectos intracárdicos pueden decrecer con el tiempo, modificando la presentación clínica y el pronóstico del paciente.

Manifestaciones de la Insuficiencia Cardíaca

El incremento de volumen de sangre en los pulmones disminuye la distensibilidad pulmonar y aumenta el trabajo respiratorio. Se produce fuga de líquido al intersticio y los alveolos, ocasionando edema pulmonar. El lactante desarrolla síntomas de insuficiencia cardíaca, aunque este término es una denominación errónea en niños con gran cortocircuito de izquierda a derecha.

Síntomas Respiratorios

- Taquipnea
- Retracción torácica
- Aleteo nasal
- Sibilancias

Síntomas Cardiovasculares

- Taquicardia
- Sudoración
- Vasoconstricción periférica
- Irritabilidad

Consecuencias Sistémicas

- Fallo de medro
- Mayor consumo de oxígeno
- Desequilibrio aporte-demanda
- Remodelación cardíaca

El gasto del ventrículo izquierdo no está disminuido, sino que es varias veces mayor de lo normal, aunque gran parte resulta ineficaz al regresar a los pulmones. Para mantener este elevado gasto se incrementan la frecuencia cardíaca y el volumen sistólico mediante la relación de Frank-Starling y el aumento de actividad del sistema nervioso simpático.

Otras Lesiones con Sobrecarga de Volumen

Además de los cortocircuitos de izquierda a derecha, otras lesiones también suponen sobrecarga de volumen para el corazón, incluyendo regurgitaciones valvulares y miocardiopatías dilatadas. Estas condiciones presentan características fisiopatológicas distintivas que requieren abordajes terapéuticos específicos.

Regurgitaciones Valvulares

Se detectan con mayor frecuencia en defectos del tabique auriculoventricular completos o parciales. La combinación de cortocircuito con regurgitación aumenta la sobrecarga de volumen y conduce a sintomatología más grave. La anomalía de Ebstein presenta regurgitación aislada de la válvula tricúspide.

Regurgitación de Válvulas Semilunares

La regurgitación aórtica o pulmonar provoca sobrecarga de volumen, frecuentemente asociada a cierto grado de estenosis, resultando en sobrecarga combinada de presión y volumen. La regurgitación aórtica puede encontrarse en pacientes con CIV supracristal.

Miocardiopatías Dilatadas

A diferencia de los cortocircuitos donde la función muscular cardíaca es normal o superior, en las miocardiopatías la función puede estar deprimida. Pueden afectar la contractilidad sistólica, la relajación diastólica o ambas, con deterioro de la función cardíaca y aumento de presiones de llenado.

El deterioro de la función cardíaca trae consigo aumento de las presiones de llenado auricular y ventricular, apareciendo edema pulmonar secundario al aumento de la presión capilar. Entre las principales causas de miocardiopatía en lactantes y niños se encuentran las miocarditis virales, los trastornos metabólicos y las mutaciones de genes de los sarcómeros.

Lesiones con Sobrecarga de Presión

El denominador común fisiopatológico de las lesiones que dan lugar a sobrecarga de presión es la obstrucción del flujo sanguíneo normal. El corazón compensa el aumento de la poscarga mediante aumento del grosor parietal cardíaco (hipertrofia), pero en estadios avanzados, la cavidad afectada se fibrosa y comienza a dilatarse, pudiendo evolucionar hasta el fallo ventricular.

Obstrucciones del Infundíbulo de Salida

Las más frecuentes: estenosis de válvula pulmonar, estenosis de válvula aórtica y coartación de aorta. Pueden localizarse en la válvula, por debajo (ventrículo derecho de doble cámara, membrana subaórtica) o por encima de ella (estenosis de ramas pulmonares, estenosis aórtica supravalvular).

Obstrucciones del Infundíbulo de Entrada

Menos frecuentes: estenosis mitral o tricúspide, cor triatriatum y obstrucción de venas pulmonares. Estas lesiones afectan el llenado ventricular.

A menos que la obstrucción sea grave, el gasto cardíaco se mantendrá y los síntomas clínicos de insuficiencia cardíaca serán sutiles o inexistentes. Sin embargo, cuando la obstrucción del infundíbulo de salida es grave, particularmente en el periodo neonatal inmediato, el cuadro clínico es diferente y el estado del lactante puede agravarse hasta un estado crítico en el plazo de pocas horas después del nacimiento.

Presentación de Obstrucciones Graves en Neonatos



Estenosis Pulmonar Crítica

Produce signos de insuficiencia cardíaca derecha (hepatomegalia, edema periférico), así como cianosis debida al cortocircuito de derecha a izquierda a través del agujero oval. En niños mayores, las estenosis pulmonares graves se acompañan de síntomas de insuficiencia cardíaca derecha, generalmente sin cianosis, a menos que persista alguna vía que permita cortocircuitos de derecha a izquierda como un agujero oval permeable.



Estenosis Aórtica Crítica

Se caracteriza por presencia de signos de insuficiencia cardíaca izquierda (edema pulmonar, hipoperfusión), frecuentemente combinados con insuficiencia cardíaca derecha (hepatomegalia, edema periférico). Puede progresar rápidamente a insuficiencia circulatoria total, requiriendo intervención urgente para preservar la función cardíaca y la perfusión sistémica.



Coartación de Aorta Neonatal

En niños mayores y adolescentes se manifiesta por hipertensión de la mitad superior del cuerpo con disminución de los pulsos en extremidades inferiores. En el periodo neonatal inmediato, la presentación varía desde atenuación de pulsos hasta colapso circulatorio completo, dependiendo de la intensidad del estrechamiento. La sintomatología puede retrasarse debido al conducto arterioso persistente, cuya presencia es normal en los primeros días de vida. Estos lactantes desarrollan síntomas graves cuando el conducto finalmente se cierra, habitualmente en las primeras semanas de vida.

Comunicación Interauricular: Aspectos Fundamentales

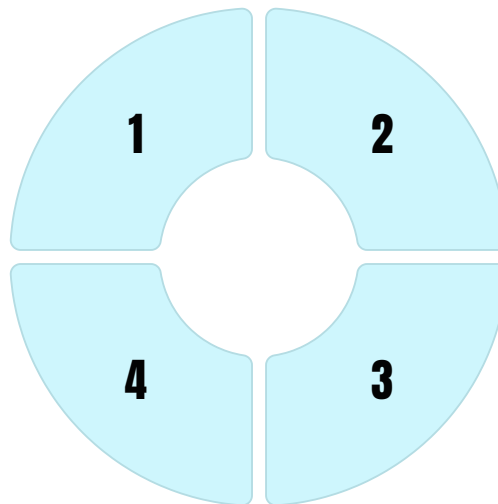
Las comunicaciones interauriculares pueden producirse en cualquier parte del tabique interauricular (ostium secundum, primum o seno venoso), según la estructura embrionaria septal que haya fracasado en su desarrollo normal. Las CIA tipo ostium secundum aisladas suponen alrededor del 7% de todas las cardiopatías congénitas.

Herencia Genética

La mayoría de casos son esporádicos. Puede existir herencia autosómica dominante como parte del síndrome de Holt-Oram (ausencia o hipoplasia de pulgares y radios, trifalangismo, focomelia, bloqueo cardíaco de primer grado, CIA).

Manejo del FOP

El 15-30% de adultos presenta foramen oval con válvula competente pero permeable al paso de sonda. Un FOP aislado no requiere tratamiento quirúrgico, aunque puede ser factor de riesgo de embolias sistémicas paradójicas. En adultos con antecedentes de ictus tromboembólico, se puede plantear el cierre con dispositivos.



Foramen Oval Permeable

En lactantes, el FOP aislado con incompatibilidad de su mecanismo valvular es un hallazgo ecocardiográfico frecuente. No suele tener importancia hemodinámica y no se considera una CIA verdadera.

Significación Clínica del FOP

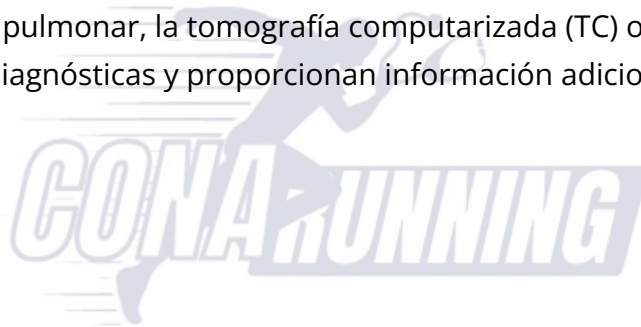
Puede desempeñar papel importante cuando existen otras cardiopatías estructurales. Si existe alteración que aumente la presión auricular derecha, el flujo venoso puede derivarse a través del FOP hacia la aurícula izquierda, con cianosis resultante.

Comunicación Interauricular Tipo Seno Venoso

Las comunicaciones interauriculares (CIA) tipo seno venoso representan una anomalía cardíaca congénita que se localiza en la parte más alta del tabique interauricular, en íntima asociación con la entrada de la vena cava superior. Esta condición presenta características anatómicas únicas que la diferencian de otros tipos de CIA.

A menudo, una o varias de las venas pulmonares, habitualmente las del pulmón derecho, drenan de forma anómala en la vena cava superior. En algunos casos, la vena cava superior cabalga el defecto, lo que ocasiona que parte de la sangre venosa sistémica entre en la aurícula izquierda. Sin embargo, esta situación solo rara vez da lugar a cianosis clínica relevante que requiera intervención inmediata.

El trastorno hemodinámico, el cuadro clínico, el electrocardiograma y la radiografía de tórax son similares a los observados en pacientes con CIA de tipo ostium secundum. El diagnóstico puede realizarse habitualmente mediante ecocardiografía, una técnica no invasiva que permite visualizar con precisión la anatomía cardíaca. En caso de que después de la ecocardiografía queden dudas relativas al drenaje venoso pulmonar, la tomografía computarizada (TC) o la resonancia magnética (RM) cardíacas suelen ser diagnósticas y proporcionan información adicional valiosa.



Tratamiento Quirúrgico del Seno Venoso

01

Evaluación Diagnóstica

Confirmación mediante ecocardiografía, TC o RM cardíaca del defecto y drenaje venoso anómalo

02

Planificación Quirúrgica

Determinación de la técnica según localización del drenaje venoso pulmonar

03

Corrección Anatómica

Insertión de parche para cerrar el defecto y redirigir venas pulmonares a aurícula izquierda

04

Seguimiento Postoperatorio

Monitorización de resultados y prevención de complicaciones

Para la corrección anatómica suele ser necesario insertar un parche que cierre el defecto y, además, abocar la entrada de las venas pulmonares anómalas en la aurícula izquierda. Si la vena anómala drena en la parte alta de la vena cava superior, puede aplicarse una técnica alternativa: la vena puede dejarse intacta y cerrar la CIA para incorporar la desembocadura de la vena cava superior a la aurícula izquierda.

Se desinserta a continuación la porción proximal de la vena cava superior de la entrada del seno venoso y se anastomosa directamente a la aurícula derecha. Con este procedimiento se evita la sutura directa de la vena pulmonar, reduciendo las probabilidades de estenosis en el futuro. Los resultados de la cirugía por lo general son excelentes. El cateterismo cardíaco rara vez es necesario, excepto en adultos, en quienes la valoración de la resistencia vascular pulmonar puede ser importante. Es raro que las CIA tipo seno venoso afecten a la vena cava inferior.

Retorno Venoso Pulmonar Anómalo Parcial

El retorno venoso pulmonar anómalo parcial (RVPAP) es una malformación congénita en la que una o varias de las venas pulmonares regresan de forma anómala a la vena cava superior o inferior, la aurícula derecha o el seno coronario, generando un cortocircuito de izquierda a derecha de sangre oxigenada.

Esta condición suele afectar a algunas o todas las venas de un único pulmón, habitualmente del derecho. Cuando existe una CIA asociada, suele ser de tipo seno venoso, aunque también puede ser de tipo ostium secundum. Cuando se detecta mediante ecocardiografía una CIA, debe buscarse siempre un posible RVPAP asociado para un diagnóstico completo.

La historia clínica, los signos físicos y los hallazgos electrocardiográficos y radiológicos son indistinguibles de los de las CIA tipo ostium secundum aisladas, lo que puede dificultar el diagnóstico diferencial inicial.

Síndrome de la Cimitarra

Vena anómala drenando en VCI visible como sombra en forma de media luna en radiografía de tórax

Diagnóstico por Imagen

Ecocardiografía, RM y TC confirman el drenaje venoso pulmonar anómalo

Lesiones Asociadas

Frecuentes secuestros pulmonares o hipoplasia pulmonar con aporte vascular arterial anómalo

Pronóstico y Tratamiento del RVPAP

El pronóstico del retorno venoso pulmonar anómalo parcial es excelente, comparable al de las comunicaciones interauriculares tipo ostium secundum. La reparación quirúrgica debe llevarse a cabo cuando existe un cortocircuito de izquierda a derecha grande que compromete la función cardíaca o el desarrollo del paciente.

Las CIA asociadas deben cerrarse durante el procedimiento quirúrgico, de modo que el retorno venoso pulmonar se dirija correctamente hacia la aurícula izquierda. Esta corrección anatómica restaura el flujo sanguíneo normal y previene complicaciones a largo plazo relacionadas con la sobrecarga de volumen del corazón derecho.

Si solo existe una única vena pulmonar anómala sin CIA asociada, puede resultar difícil redirigir el drenaje hacia la aurícula izquierda debido a las limitaciones anatómicas. En estos casos, si el cortocircuito es pequeño y el ventrículo derecho no está dilatado, se puede optar por un manejo conservador y dejar sin operar al paciente, manteniendo vigilancia clínica periódica.

La ecocardiografía permite confirmar generalmente el diagnóstico de forma no invasiva. La resonancia magnética y la tomografía computarizada también son útiles en caso de dudas sobre el drenaje venoso pulmonar o en los casos de síndrome de la cimitarra. Si se realiza un cateterismo cardíaco, se puede demostrar la presencia de venas pulmonares anómalas mediante arteriografía pulmonar selectiva, y la vascularización arterial pulmonar anómala al pulmón derecho se demuestra mediante aortografía descendente.

Comunicaciones Auriculoventriculares: Conceptos Fundamentales

Las anomalías encuadradas bajo el término de comunicaciones auriculoventriculares (CAV) representan un espectro de una anomalía embriológica básica: un defecto del tabique auriculoventricular. Estas malformaciones incluyen desde el defecto tipo ostium primum hasta el canal auriculoventricular completo, anteriormente conocido como defecto de los cojinetes endocárdicos.

Anatomía Normal

La válvula tricúspide se inserta más baja que la mitral, creando el tabique AV que separa ventrículo izquierdo de aurícula derecha

Ostium Primum

Defecto en porción baja del tabique interauricular con hendidura en velo anterior de válvula mitral

Canal AV Completo

Combinación de defecto del tabique AV con defectos interauricular e interventricular y válvula AV común

En la mayoría de los casos de ostium primum existe una hendidura en el velo anterior de la válvula mitral, mientras que la válvula tricúspide suele funcionar con normalidad, aunque presenta alguna anomalía anatómica del velo valvular septal. El tabique interventricular se encuentra íntegro en estos casos.

El canal AV completo es frecuente en niños con síndrome de Down y consiste en una válvula AV común a ambos ventrículos que consta de un par de velos, anterior y posterior, que pasan por encima del tabique interventricular, con un velo lateral en cada ventrículo. La gravedad de las anomalías de la válvula AV varía considerablemente entre pacientes.

Fisiopatología y Manifestaciones Clínicas de las CAV

Ostium Primum

La anomalía básica combina un cortocircuito de izquierda a derecha a través de la comunicación interauricular e insuficiencia mitral. El cortocircuito suele ser moderado o grande, el grado de insuficiencia mitral leve o moderado, y la presión de la arteria pulmonar típicamente normal o solo ligeramente elevada.

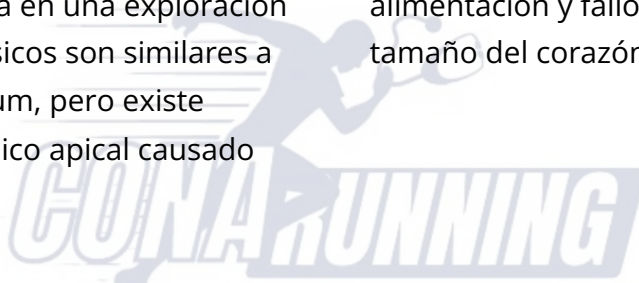
Muchos niños se encuentran asintomáticos, descubriéndose la anomalía en una exploración física general. Los signos físicos son similares a las CIA tipo ostium secundum, pero existe además un soplo holosistólico apical causado por la insuficiencia mitral.

La insuficiencia de las válvulas AV, que puede ser moderada o grave, aumenta más aún la sobrecarga de volumen en uno o ambos ventrículos. Si el defecto es lo suficientemente grande, puede existir un componente de cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular y ventricular que da lugar a una desaturación arterial leve. Con el tiempo, la enfermedad vascular pulmonar progresiva aumenta el volumen del cortocircuito de derecha a izquierda y se desarrolla cianosis clínica. El riesgo de enfermedad vascular pulmonar es mayor en pacientes con síndrome de Down, por lo que la corrección quirúrgica suele plantearse en estadios iniciales, en los primeros 3-6 meses de vida.

Canal AV Completo

El cortocircuito de izquierda a derecha aparece tanto a nivel auricular como ventricular. Son frecuentes la hipertensión pulmonar y la tendencia temprana al incremento de las resistencias vasculares pulmonares.

Es frecuente que aparezcan insuficiencia cardíaca e infecciones pulmonares durante la lactancia. El lactante presenta intolerancia a la alimentación y fallo de medro. El aumento de tamaño del corazón es moderado o notable.



Diagnóstico de las Comunicaciones Auriculoventriculares



Radiografía de Tórax

Aumento moderado o severo del corazón, prominencia ventricular y auricular, arteria pulmonar grande, trama vascular pulmonar aumentada



Electrocardiograma

Eje QRS superior hacia cuadrante superior derecho, hipertrofia biventricular, retraso conducción VD, patrón rSR' en V3R y V1



Ecocardiografía

Diagnóstico definitivo mostrando aumento VD, válvula AV común, deformidad "cuello de ganso" del tracto de salida VI

El electrocardiograma de los pacientes con CAV completa es característico y por lo general diagnóstico. Las anomalías fundamentales incluyen orientación superior del eje medio frontal del QRS hacia el cuadrante superior derecho (QRS negativo en derivaciones I y aVF), trayectoria en sentido contrario de las agujas del reloj del asa del vector del QRS orientada hacia arriba, signos de hipertrofia biventricular o hipertrofia aislada del ventrículo derecho, y retraso de la conducción del ventrículo derecho con patrón rSR' en las derivaciones V3R y V1.

El ecocardiograma es diagnóstico y muestra signos de aumento de tamaño del ventrículo derecho. Se observa una superposición de la válvula mitral en el tracto de salida del ventrículo izquierdo; la posición anormalmente baja de las válvulas AV provoca la deformación en "cuello de ganso". En los corazones normales, la válvula tricúspide se inserta ligeramente más cerca de la punta que la mitral. En las CAV, ambas válvulas se insertan a la misma altura debido a la ausencia del tabique AV.

La ecocardiografía con Doppler pulsado y color pondrá de manifiesto el cortocircuito de izquierda a derecha auricular, ventricular o del ventrículo izquierdo a la aurícula derecha y permite determinar de forma semicuantitativa la gravedad de la insuficiencia de las válvulas AV. Es útil para determinar los puntos de inserción de las cuerdas de la válvula AV común y para evaluar la presencia de lesiones asociadas, como un ductus arteriosus persistente o una coartación de aorta.

Tratamiento y Pronóstico de las CAV



El tratamiento quirúrgico de las comunicaciones tipo ostium primum se realiza mediante una incisión en la aurícula derecha. Las hendiduras de la válvula mitral se localizan a través de la propia comunicación y se reparan mediante sutura directa. El defecto del tabique interauricular suele cerrarse mediante la inserción de un parche. La tasa de mortalidad quirúrgica es muy baja.

El tratamiento quirúrgico de las CAV completas es más complicado, aunque con muy buenos resultados. Debido al riesgo de enfermedad vascular pulmonar a edades tan tempranas como los 6-12 meses, la intervención quirúrgica debe llevarse a cabo durante la lactancia. Las comunicaciones interauriculares e interventriculares se cierran mediante el uso de uno o dos parches independientes, y las válvulas AV se reconstruyen.

Complicaciones Raras

Bloqueo cardíaco inducido quirúrgicamente requiriendo marcapasos definitivo, estrechamiento excesivo del tracto de salida VI

Complicaciones Frecuentes

Insuficiencia tricúspide o mitral residual precisa vigilancia a largo plazo, posible cirugía de recambio valvular

Pronóstico Excelente

Mayoría de pacientes con ostium primum asintomáticos hasta tercera o cuarta década, similar a CIA ostium secundum

El pronóstico de las CAV completas no reparadas depende de la magnitud del cortocircuito de izquierda a derecha, del grado de elevación de las resistencias vasculares pulmonares y de la gravedad de la insuficiencia de la válvula AV.

Comunicaciones Interventriculares: Visión General

Las comunicaciones interventriculares (CIV) representan las malformaciones cardíacas más frecuentes, constituyendo el 25% de todas las cardiopatías congénitas. Estos defectos pueden localizarse en cualquier zona del tabique interventricular, siendo el tipo membranoso el más común. Las CIV membranosas se sitúan en una localización posteroinferior, por delante del velo septal de la válvula tricúspide.

Existen varios tipos de CIV según su ubicación anatómica. Las localizadas entre la cresta supraventricular y el músculo papilar del cono pueden asociarse a estenosis pulmonares y otras manifestaciones de la tetralogía de Fallot. Las CIV supracristales, situadas por encima de la cresta supraventricular, son menos frecuentes pero más comunes en pacientes de origen asiático. Estas se encuentran justo debajo de la válvula pulmonar y pueden impactar contra un seno aórtico, ocasionando insuficiencia aórtica. Las CIV musculares se localizan en la porción media o apical del tabique interventricular y pueden ser únicas o múltiples, dando al tabique un aspecto característico de "queso suizo".

Fisiopatología de las CIV

01

Determinantes del Cortocircuito

El tamaño físico de la CIV es un determinante importante del volumen del cortocircuito de izquierda a derecha. La relación entre las resistencias vasculares pulmonares (RVP) y sistémicas (RVS) determina la magnitud del cortocircuito en comunicaciones grandes.

02

CIV Restrictivas

Cuando existe una comunicación pequeña (habitualmente menor de 5 mm), la CIV se considera restrictiva. La presión del ventrículo derecho es normal o ligeramente elevada, y el tamaño del defecto limita la magnitud del cortocircuito.

03

CIV No Restrictivas

En las CIV grandes no restrictivas (habitualmente mayores de 10 mm), las presiones del ventrículo derecho e izquierdo se igualan. La dirección y magnitud del cortocircuito vienen determinadas por la relación RVP/RVS.

04

Evolución Posnatal

En pacientes con CIV grandes, las RVP pueden permanecer elevadas tras el nacimiento. Debido a la involución normal de la capa media de las pequeñas arteriolas pulmonares, la RVP comienza a descender en la primera semana, aumentando la magnitud del cortocircuito.

La magnitud de los cortocircuitos intracardiacos se describe mediante el cociente $Q_p:Q_s$. Si el cortocircuito de izquierda a derecha es pequeño ($Q_p:Q_s$ menor de 1,5:1), el aumento de tamaño de las cavidades cardiacas no es significativo. Si el cortocircuito es grande ($Q_p:Q_s$ mayor de 2:1), se produce una sobrecarga de volumen de la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo, pudiendo haber hipertensión del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar. Con la exposición continuada del lecho vascular pulmonar a presiones sistólicas altas y flujo elevado, se desarrolla enfermedad obstructiva vascular pulmonar, evolucionando hacia la fisiología de Eisenmenger cuando la relación RVP/RVS se aproxima a 1:1.

Manifestaciones Clínicas según Tamaño del Defecto

CIV Pequeñas

Los pacientes con CIV pequeñas suelen estar asintomáticos y la cardiopatía se descubre en exploraciones físicas rutinarias. De modo característico existe un soplo de alta intensidad, rudo o soplate, holosistólico, que se escucha mejor sobre el borde esternal inferior izquierdo y se acompaña a menudo de un frémito.

En algunos casos, el soplo termina antes del segundo ruido cardíaco, presumiblemente debido al cierre del defecto durante la telesístole. La presencia de un soplo sistólico corto, sonoro y localizado en el ápex en un neonato suele indicar una CIV mínima en el tabique muscular apical.

La presencia de un retumbo mesodiastólico de tonalidad baja en la punta se debe al aumento del flujo sanguíneo a través de la válvula mitral y generalmente indica que el cociente $Q_p:Q_s$ es igual o superior a 2:1. Este soplo se aprecia mejor con la campana del estetoscopio. No suele existir cianosis, pero a veces la piel de los pacientes puede oscurecerse cuando padecen infecciones o durante el llanto.

CIV Grandes

Las CIV grandes, con exceso de flujo sanguíneo pulmonar e hipertensión pulmonar, producen signos de insuficiencia cardíaca congestiva: disnea, dificultades en la alimentación, crecimiento insuficiente, sudoración profusa e infecciones pulmonares recurrentes en fases precoces de la lactancia.

Es frecuente la prominencia del precordio izquierdo, al igual que una elevación paraesternal palpable. El soplo holosistólico de las CIV grandes suele ser menos rudo que el de las pequeñas y su calidad es más soplate. El componente pulmonar del segundo ruido puede estar aumentado debido a la hipertensión pulmonar.

Diagnóstico por Imagen



Radiografía de Tórax

En CIV pequeñas, la radiografía suele ser normal, aunque pueden observarse cardiomegalia mínima y aumento limítrofe de la trama vascular pulmonar. En CIV grandes, muestra cardiomegalia significativa con prominencia de ambos ventrículos, aurícula izquierda y arteria pulmonar.



Electrocardiograma

En CIV pequeñas, el ECG suele ser normal, aunque ocasionalmente puede sugerir hipertrofia del ventrículo izquierdo. En CIV grandes, el ECG muestra hipertrofia biventricular y las ondas P pueden ser melladas, indicativas de dilatación de la aurícula izquierda.

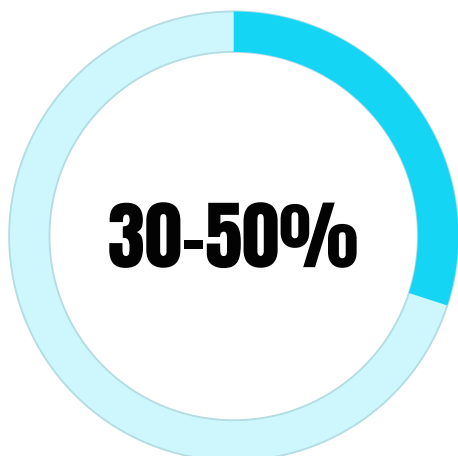


Ecocardiograma

El ecocardiograma 2D muestra la posición y tamaño de la CIV. En comunicaciones pequeñas, especialmente musculares, puede ser difícil visualizar el defecto y solo es posible apreciarlo mediante Doppler color. Es útil para calcular el volumen del cortocircuito y estimar la presión del ventrículo derecho.

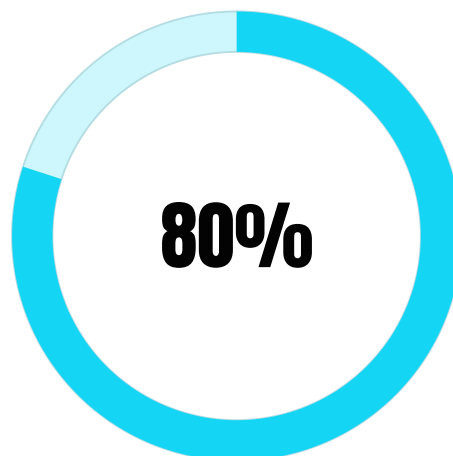
El cateterismo cardiaco solo se realiza actualmente cuando el tamaño del cortocircuito no está claro después de una valoración clínica exhaustiva, cuando los datos complementarios no coinciden con los hallazgos clínicos o cuando se sospecha una enfermedad vascular pulmonar. La oximetría permite demostrar un incremento del contenido de oxígeno en el ventrículo derecho. El tamaño, localización y número de defectos pueden demostrarse mediante ventriculografía izquierda.

Evolución Natural y Cierre Espontáneo



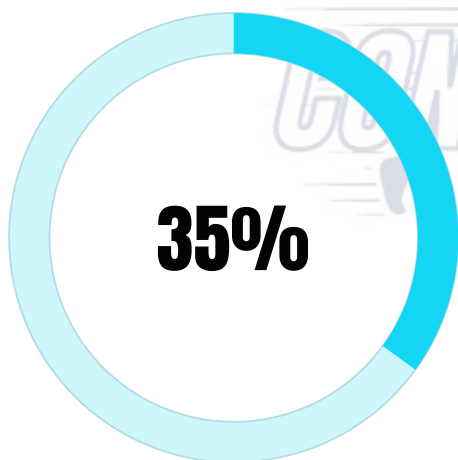
Cierre Espontáneo General

Porcentaje de defectos pequeños que se cierran espontáneamente, casi siempre durante el primer y segundo años de vida



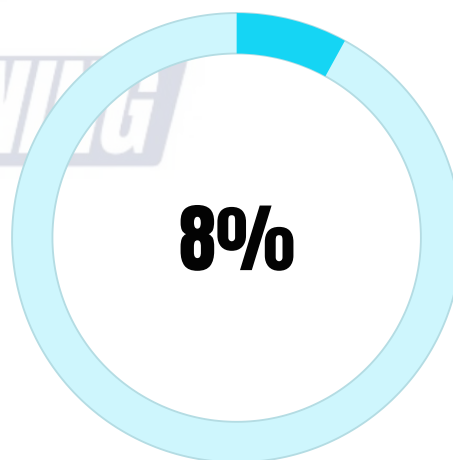
CIV Musculares

Probabilidad de cierre espontáneo en CIV musculares pequeñas, la tasa más alta entre todos los tipos



CIV Membranosas

Probabilidad de cierre espontáneo en CIV membranosas, menor que en las musculares pero significativa



Defectos Grandes

Porcentaje de defectos grandes que pueden hacerse más pequeños y cerrarse completamente

La mayoría de las CIV que se cierran lo hace antes de los 4 años de edad, aunque se han descrito cierres espontáneos en adultos. Estas CIV presentan a menudo tejido aneurismático en el tabique ventricular (válvula tricúspide accesoria) que limita la magnitud del cortocircuito. La mayoría de los niños con CIV pequeñas restrictivas permanecen asintomáticos, sin un aumento del tamaño del corazón, de la presión arterial pulmonar o de la resistencia vascular pulmonar.

Complicaciones y Riesgos a Largo Plazo

Enfermedad Vascular Pulmonar

La hipertensión pulmonar aparece como consecuencia del flujo sanguíneo pulmonar elevado. Los pacientes corren el riesgo de desarrollar con el tiempo una enfermedad vascular pulmonar si no se repara el defecto en los primeros años de la lactancia.

Insuficiencia Valvular Aórtica

Los pacientes con CIV corren el riesgo de desarrollar insuficiencia valvular aórtica, siendo mayor este riesgo en pacientes con CIV supracristales, donde la posición del defecto debilita el soporte de la valva coronariana derecha o de la valva no coronariana de la válvula aórtica.

Estenosis Pulmonar Infundibular

Un pequeño número de pacientes desarrolla una estenosis pulmonar infundibular adquirida, que protege la circulación pulmonar de los efectos del hiperaflujo pulmonar. El cuadro clínico pasa de ser el propio de una CIV con cortocircuito grande al de una CIV con estenosis pulmonar.

Endocarditis Infecciosa

La endocarditis infecciosa supone un riesgo a largo plazo. Es importante mantener la integridad de la dentición de leche y definitiva como protección, aunque en la última revisión de las normas de la AHA ya no se recomienda la profilaxis antibiótica rutinaria.

Algunos estudios a largo plazo de adultos con CIV pequeñas no operadas muestran un incremento de la incidencia de arritmias, estenosis subaórticas e intolerancia al ejercicio. Estos pacientes deben distinguirse de aquellos en los que se desarrolla una fisiología de Eisenmenger, caracterizada por la inversión del cortocircuito y la aparición de cianosis.

Estrategias de Tratamiento



Tratamiento Médico

En lactantes con CIV grandes, el tratamiento médico tiene dos objetivos: controlar los síntomas de insuficiencia cardíaca y prevenir el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar. Se debe permanecer atento para no confundir la mejoría clínica causada por la reducción del tamaño de la comunicación con los cambios producidos por el desarrollo de la fisiología de Eisenmenger.



Cirugía Correctora

Está indicado el cierre quirúrgico en pacientes con defectos grandes en los que no se pueden controlar los síntomas con tratamiento médico, en lactantes de 6-12 meses con defectos moderados o grandes asociados a hipertensión pulmonar, y en niños mayores de 24 meses con un cociente Qp:Qs mayor de 2:1.



Cierre por Catéter

Para CIV musculares de mayor tamaño, que pueden ser difíciles de abordar quirúrgicamente, se ha realizado con éxito el cierre mediante oclusión a través de catéter. El cierre con catéter en CIV perimembranasas tiene un elevado riesgo de bloqueo cardíaco y no se realiza sistemáticamente.

Indicaciones Quirúrgicas Específicas

- Pacientes con síntomas clínicos no controlables y fallo de medro
- Lactantes de 6-12 meses con defectos moderados o grandes e hipertensión pulmonar
- Niños mayores de 24 meses con cociente Qp:Qs mayor de 2:1
- CIV supracristales de cualquier tamaño por riesgo de insuficiencia aórtica

Las directrices del Council on Cardiovascular Disease in the Young de la American Heart Association establecen que las CIV pequeñas, aisladas y sin importancia hemodinámica no constituyen una indicación para la cirugía. La enfermedad vascular pulmonar grave que no responde a vasodilatadores pulmonares constituye una contraindicación para el cierre.

Pronóstico y Resultados a Largo Plazo

Los resultados de la reparación quirúrgica primaria son excelentes y las complicaciones que dan lugar a problemas a largo plazo son infrecuentes. Las complicaciones potenciales incluyen cortocircuitos ventriculares residuales que requieran reintervenciones o bloqueos cardiacos con necesidad de implantación de marcapasos, pero estos casos son raros en la práctica actual.

Postoperatorio Inmediato

Tras la obliteración quirúrgica del cortocircuito, el corazón hiperdinámico se normaliza, el tamaño del mismo se reduce hasta la normalidad, los soplos y frémitos desaparecen, y la hipertensión arterial pulmonar regresa.

Seguimiento a Largo Plazo

En algunos pacientes pueden persistir durante meses soplos sistólicos de eyección de baja intensidad. El pronóstico a largo plazo tras la cirugía es excelente.

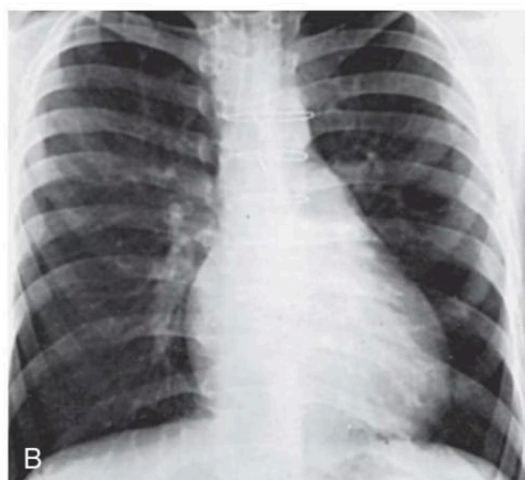
1

2

3

Primer Año

La mayoría de los lactantes comienza a crecer, a menudo bastante rápido, tras recibir el alta, y dejan de necesitar medicación cardiaca. Los valores de crecimiento normal se alcanzan en el siguiente año.



Comparación Pre y Postoperatoria

La imagen muestra la radiografía preoperatoria de un paciente con una CIV con gran cortocircuito de izquierda a derecha e hipertensión pulmonar. Son evidentes una cardiomegalia significativa, la prominencia del tronco de la arteria pulmonar y el hiperaflujo pulmonar.

Tres años después del cierre quirúrgico del defecto, el tamaño del corazón ha disminuido de forma notable y la trama vascular pulmonar es normal, demostrando la efectividad del tratamiento quirúrgico.

Tetralogía de Fallot: Cardiopatía Congénita Cianótica

La tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita compleja de la familia conotruncal, caracterizada por una desviación anterior del tabique infundibular que separa los tractos de salida aórtico y pulmonar. Esta malformación fundamental desencadena cuatro consecuencias anatómicas distintivas que definen la patología.

Las cuatro anomalías características incluyen: obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho manifestada como estenosis pulmonar, comunicación interventricular por defecto de alineación, dextroposición de la aorta con cabalgamiento sobre el tabique interventricular, e hipertrofia del ventrículo derecho secundaria a la sobrecarga de presión. La obstrucción del flujo pulmonar puede localizarse en múltiples niveles: infundíbulo ventricular derecho (zona subpulmonar), válvula pulmonar, arteria pulmonar principal, y ramas pulmonares con diversos grados de estenosis.

El grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y el estado del ductus arteriosus determinan la intensidad de la cianosis del paciente y la edad de presentación clínica inicial. En casos extremos, la obstrucción completa del tracto de salida (tetralogía con atresia pulmonar) representa la forma más grave de esta cardiopatía congénita.

Fisiopatología y Anatomía Cardíaca

Características Anatómicas

El anillo de la válvula pulmonar presenta un espectro desde tamaño casi normal hasta hipoplasia intensa. La válvula suele ser bicúspide o unicúspide, constituyendo frecuentemente el único foco de estenosis. La hipertrofia del músculo subpulmonar o infundibular, conocido como cresta supraventricular, contribuye significativamente a la estenosis subvalvular, generando una cavidad infundibular de dimensiones y morfología variables.

La comunicación interventricular es típicamente no restrictiva y grande, localizada justo por debajo de la válvula aórtica, relacionándose con las cúspides aórticas derecha y posterior. Se preserva habitualmente la continuidad fibrosa normal entre las válvulas mitral y aórtica. La raíz aórtica suele estar aumentada de tamaño y cabalga sobre la CIV en grado variable.

Hemodinámica Alterada

Durante la contracción ventricular derecha en presencia de estenosis pulmonar significativa, la sangre se desvía a través de la CIV hacia la aorta, produciendo cianosis y desaturación arterial persistente. Las presiones sistólica y diastólica máximas en ambos ventrículos alcanzan valores sistémicos similares.

Se genera un gradiente de presión considerable a través del tracto de salida del ventrículo derecho obstruido, mientras que la presión de la arteria pulmonar permanece normal o subnormal. El grado de obstrucción determina la cronología de inicio de síntomas, gravedad de cianosis y grado de hipertrofia ventricular derecha.

Manifestaciones Clínicas en Lactantes y Niños

Presentación Neonatal

Los lactantes con obstrucciones graves del tracto de salida del ventrículo derecho pueden manifestar cianosis inmediatamente al nacimiento. El flujo sanguíneo pulmonar puede depender parcial o completamente del ductus arteriosus. Cuando el ductus comienza a cerrarse en las primeras horas o días de vida, puede producirse cianosis intensa con insuficiencia circulatoria potencialmente mortal.

Evolución en Lactantes

Los lactantes con obstrucciones menos graves pueden no presentar cianosis al nacimiento, pero desarrollarla progresivamente durante los primeros meses de vida a medida que aumenta la hipertrofia del infundíbulo ventricular derecho. Inicialmente pueden manifestar síntomas de insuficiencia cardíaca secundaria al cortocircuito ventricular de izquierda a derecha.

Niños Mayores

Los niños mayores con cianosis de larga evolución no tratada presentan piel oscura y azulada, escleras grisáceas con vasos sanguíneos ingurgitados, y acropalias muy llamativas en pies y manos. Manifiestan disnea con el esfuerzo, adoptando característicamente una postura en cuclillas para mitigar la disnea causada por la actividad física.

El crecimiento y desarrollo pueden retrasarse significativamente en pacientes con tetralogía de Fallot grave no tratada, especialmente cuando la saturación arterial de oxígeno se mantiene crónicamente por debajo del 70%. La pubertad también puede experimentar retrasos en pacientes no operados, reflejando el impacto sistémico de la hipoxia crónica.

Crisis Hipercianóticas Paroxísticas

Inicio de la Crisis

El lactante comienza manifestando taquipnea e inquietud progresiva. La cianosis aumenta notablemente, seguida de respiraciones entrecortadas que pueden culminar en síncope. Las crisis ocurren predominantemente por las mañanas al levantarse o tras episodios de llanto intenso prolongado.

Progresión Clínica

Durante la crisis, se observa desaparición transitoria o disminución de la intensidad del soplo sistólico a medida que disminuye el flujo a través del tracto de salida del ventrículo derecho. Las crisis pueden durar desde pocos minutos hasta varias horas, seguidas de debilidad generalizada y sueño.

Complicaciones Graves

Las crisis graves pueden progresar hasta pérdida de consciencia, convulsiones o hemiparesias. Implican una reducción del ya comprometido flujo pulmonar, produciendo hipoxia sistémica grave y acidosis metabólica cuando son prolongadas. Los lactantes con cianosis leve en reposo son más propensos a crisis severas.

Manejo de Crisis Hipercianóticas

01

Medidas Posturales Inmediatas

Colocar al lactante sobre su abdomen con las rodillas contra el pecho, asegurándose de que la ropa no le oprima. Esta posición aumenta las resistencias vasculares sistémicas y mejora el flujo pulmonar.

02

Oxigenoterapia

Administrar oxígeno suplementario, aunque el aumento de la fracción inspirada de oxígeno no revertirá completamente la cianosis causada por el cortocircuito intracardíaco de derecha a izquierda.

03

Tratamiento Farmacológico

Administrar inyección subcutánea de morfina con dosis que no sobrepase 0,2 mg/kg. Calmar y mantener al niño con las rodillas contra el pecho puede prevenir la progresión de una crisis inicial.

04

Corrección de Acidosis

Cuando la presión parcial de oxígeno arterial es inferior a 40 mmHg, se desarrolla acidosis metabólica. La corrección rápida mediante administración intravenosa de bicarbonato sódico es necesaria si la crisis es grave y no responde a medidas iniciales.

05

Medidas Avanzadas

En crisis persistentes, puede ser necesaria intubación y sedación anestésica. Los fármacos que aumentan las resistencias vasculares sistémicas, como fenilefrina intravenosa, pueden mejorar la obstrucción del tracto de salida y disminuir el cortocircuito de derecha a izquierda.

Diagnóstico por Imagen y Estudios Complementarios

Radiografía de Tórax

Los signos radiológicos típicos en proyección anteroposterior incluyen base estrecha, concavidad del borde cardíaco izquierdo en la zona de la arteria pulmonar, y tamaño cardíaco normal. El ventrículo derecho hipertrófico produce una sombra apical redondeada elevada, apuntando horizontalmente hacia la pared torácica izquierda.

El aspecto de la silueta cardíaca se compara con una bota («coeur en sabot»). Las zonas hiliares y campos pulmonares son relativamente claros debido a la disminución del flujo sanguíneo pulmonar. La aorta suele estar aumentada de tamaño y en el 20% de casos muestra curvatura hacia la derecha.

Electrocardiograma

El ECG muestra desviación del eje hacia la derecha y signos de hipertrofia ventricular derecha. Aparece onda R dominante en precordiales torácicas derechas (V1, V2) o patrón RSR. En algunos casos, el único signo inicial de hipertrofia ventricular derecha puede ser una onda T positiva en derivaciones V3 y V4.

Ecocardiografía

La ecocardiografía bidimensional con Doppler establece el diagnóstico definitivo y aporta información crucial sobre el grado de cabalgamiento aórtico, localización y grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, tamaño del anillo valvular pulmonar y ramas arteriales pulmonares, y lateralidad del arco aórtico. Generalmente evita la necesidad de cateterismo antes de la reparación quirúrgica en pacientes sin atresia pulmonar.

Cateterismo Cardíaco y Estudios Angiográficos

Hallazgos Hemodinámicos

El cateterismo cardíaco demuestra presión sistólica del ventrículo derecho similar a la presión sistémica, ya que este ventrículo está conectado directamente a la aorta cabalgada. La presión de la arteria pulmonar está notablemente disminuida, típicamente en el rango de 5-10 mmHg. La saturación arterial de oxígeno depende de la magnitud del cortocircuito de derecha a izquierda.

Ventriculografía Selectiva

La ventriculografía derecha selectiva revela todas las características anatómicas. El medio de contraste delimita el ventrículo derecho sumamente trabeculado. La estenosis infundibular varía en longitud, anchura, contorno y distensibilidad. La válvula pulmonar suele estar engrosada y el anillo puede ser pequeño.

Anatomía Coronaria

La aortografía o arteriografía coronaria delimitan el trayecto de las arterias coronarias. En el 5-10% de pacientes pueden existir anomalías coronarias, habitualmente una arteria coronaria principal aberrante que cruza sobre el tracto de salida del ventrículo derecho. Es crucial identificar estas anomalías antes de la cirugía.

En pacientes con tetralogía y atresia pulmonar, la ecocardiografía sola no es adecuada para valorar completamente la anatomía de las verdaderas arterias pulmonares y las arterias colaterales aortopulmonares principales. La tomografía computarizada cardíaca resulta de gran ayuda, y está indicado el cateterismo cardíaco con inyección de medio de contraste en cada colateral arterial para obtener información completa sobre tamaño y distribución periférica.

Complicaciones y Anomalías Asociadas

1 Complicaciones Neurológicas

Las trombosis cerebrales, habitualmente en venas cerebrales o senos duros, son secuelas de policitemia extrema y deshidratación. Son más frecuentes en pacientes menores de 2 años con anemia ferropénica. Los abscesos cerebrales, menos frecuentes, suelen aparecer en mayores de 2 años con inicio insidioso caracterizado por febrícula y cambios graduales del carácter.

2 Endocarditis Infecciosa

Puede producirse en el infundíbulo del ventrículo derecho o en las válvulas pulmonar, aórtica o tricúspide. Las endocarditis pueden asentar sobre derivaciones paliativas o, en pacientes con cirugía correctora, sobre cualquier estenosis pulmonar o comunicación interventricular residual.

3 Anomalías Cardiovasculares

Puede existir ductus arteriosus persistente y comunicaciones interauriculares. El arco aórtico es derecho en el 20% de pacientes. En el 5-10% de casos hay anomalías de arterias coronarias que pueden complicar la reparación quirúrgica. La ausencia congénita de la válvula pulmonar produce un síndrome característico con obstrucción de vía respiratoria superior.

4 Síndrome de DiGeorge

Como parte de las malformaciones conotruncuales, la tetralogía de Fallot puede asociarse al síndrome de DiGeorge o síndrome velo-cardio-facial (CATCH 22). El análisis citogenético mediante hibridación in situ con fluorescencia demuestra delecciones del cromosoma 22q11.2 en la región crítica de DiGeorge.

Tratamiento Quirúrgico y Opciones Terapéuticas

Estabilización Neonatal

1

Los recién nacidos con obstrucciones importantes pueden deteriorarse rápidamente cuando comienza a cerrarse el ductus arteriosus. La administración intravenosa de prostaglandina E1 (0,01-0,20 µg/kg/min) favorece la dilatación del ductus y mantiene flujo sanguíneo pulmonar adecuado hasta la intervención quirúrgica. Es fundamental mantener normalizada la temperatura corporal y controlar estrechamente los valores de glucosa sanguínea.

2

Reparación Completa Precoz

La cirugía correctora a corazón abierto durante la lactancia precoz, incluso en periodo neonatal, ha ganado adeptos con excelentes resultados a corto y medio plazo. La reparación consiste en eliminar la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho resecando fascículos musculares obstructivos y cerrar la comunicación interventricular con parche. Si la válvula pulmonar es estenótica, se realiza valvulotomía.

Derivación Paliativa

3

La derivación de Blalock-Taussig modificada consiste en colocar un conducto de Gore-Tex anastomosado laterolateralmente desde la arteria subclavia a la rama homolateral de la arteria pulmonar. Se reserva para pacientes con comorbilidades que hacen que la reparación completa sea de elevado riesgo, aunque muchos cirujanos recomiendan la reparación completa incluso en estas situaciones.

El riesgo quirúrgico de la reparación completa en los principales centros es menor del 5%. Actualmente se utiliza de forma rutinaria una vía de acceso transauricular-transpulmonar para reducir los riesgos a largo plazo de la ventriculotomía derecha. Los cirujanos recurren al uso de parches más pequeños y toleran la existencia de un pequeño gradiente en el tracto de salida si con ello se puede reducir el grado de insuficiencia valvular.

Pronóstico a Largo Plazo y Seguimiento

Resultados Postoperatorios

Una vez realizada con éxito la cirugía correctora completa, los pacientes suelen quedar asintomáticos y son capaces de llevar una vida sin limitaciones significativas. El seguimiento de pacientes a los 5-20 años de la cirugía indica que la mejoría sintomática suele mantenerse, aunque los pacientes asintomáticos tienen capacidad de ejercicio, frecuencia cardíaca máxima y gasto cardíaco menores de lo normal.

La mayoría de pacientes tras la reparación presentan un soplo de vaivén en el borde esternal izquierdo, indicando obstrucción leve del tracto de salida e insuficiencia pulmonar leve o moderada. Los pacientes con insuficiencia valvular pulmonar de mayor grado pueden desarrollar dilatación del ventrículo derecho e insuficiencia tricuspídea a medida que se dilata el anillo valvular tricuspídeo.

Vigilancia y Complicaciones Tardías

Es fundamental realizar vigilancia minuciosa por si aparece dilatación excesiva del ventrículo derecho o signos iniciales de disfunción ventricular. La ecocardiografía y la angiorresonancia magnética, realizadas de forma seriada, son instrumentos valiosos para valorar el grado de dilatación y función ventricular.

Pueden aparecer trastornos de conducción tras la cirugía, siendo frecuentes los bloqueos de rama derecha en los ECG postoperatorios. La duración del intervalo QRS predice la posibilidad de trastornos hemodinámicos residuales y el riesgo de arritmias y muerte súbita a largo plazo.

10%

Riesgo de Arritmias Ventriculares

Aproximadamente el 10% de pacientes sometidos a reparación presentan riesgo de arritmias ventriculares potencialmente mortales tras la cirugía.

30%

Arritmias Auriculares

El 30% de pacientes presentan riesgo de arritmias auriculares al llegar a la edad adulta, requiriendo seguimiento electrocardiográfico regular.

<5%

Mortalidad Quirúrgica

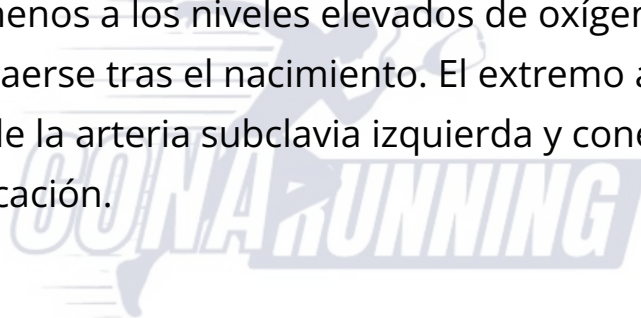
El riesgo quirúrgico de la reparación completa en los principales centros especializados es menor del 5%, con excelentes resultados a largo plazo.

Una vez alcanzada la edad adulta es importante el seguimiento de por vida por parte de un especialista en cardiopatías congénitas. Se deben realizar regularmente estudios de seguimiento con electrocardiograma de larga duración para detectar arritmias ocultas. El recambio valvular está indicado en pacientes con dilatación progresiva del ventrículo derecho e insuficiencia tricuspídea. Actualmente se dispone de endoprótesis valvulares que se pueden colocar en el laboratorio de cateterismo cardíaco como alternativa no quirúrgica.

Ductus Arteriosus Persistente

El ductus arteriosus persistente (DAP) es una cardiopatía congénita en la que el conducto arterial fetal no se cierra después del nacimiento. Durante la vida fetal, este conducto desvía la sangre de la arteria pulmonar hacia la aorta, pero normalmente se cierra en la primera semana de vida. Cuando permanece abierto y las resistencias vasculares pulmonares disminuyen, la sangre fluye de izquierda a derecha desde la aorta hacia la arteria pulmonar.

Esta condición afecta al doble de mujeres que de hombres y se asocia históricamente con la infección materna por rubéola durante el embarazo, aunque actualmente es infrecuente gracias a las vacunaciones. El DAP es especialmente común en lactantes prematuros, ya que el músculo liso de su conducto responde menos a los niveles elevados de oxígeno y tiene menor probabilidad de contraerse tras el nacimiento. El extremo aórtico del conducto se sitúa distal al origen de la arteria subclavia izquierda y conecta con la arteria pulmonar en su bifurcación.



Diferencias Estructurales y Cierre Espontáneo

Lactantes a Término

La pared del ductus presenta defectos en su capa endotelial mucoidea y en su capa media muscular. Un DAP que persiste después de las primeras semanas rara vez se cerrará espontáneamente o con intervención farmacológica.

Lactantes Prematuros

El DAP suele tener una estructura normal. Si no se requieren medidas farmacológicas o quirúrgicas precoces, en la mayoría de los casos se producirá el cierre espontáneo del conducto.

Asociación con Otras Cardiopatías

El 10% de los pacientes con otras cardiopatías congénitas presenta además un DAP, que puede desempeñar un papel crítico aportando flujo sanguíneo pulmonar o sistémico en diversas condiciones.

En casos de estenosis o atresia del tracto de salida del ventrículo derecho, el DAP proporciona flujo sanguíneo pulmonar esencial. De manera similar, en situaciones de coartación o interrupción de la aorta, el conducto puede ser vital para mantener el flujo sanguíneo sistémico adecuado.



Fisiopatología del Cortocircuito

La presión aórtica posnatal más elevada hace que la sangre fluya de izquierda a derecha a través del ductus, desde la aorta hacia la arteria pulmonar. La magnitud del cortocircuito depende fundamentalmente de dos factores: el tamaño del conducto y la relación entre las resistencias vasculares pulmonares (RVP) y las resistencias vasculares sistémicas (RVS).

DAP Pequeño

Cuando el conducto es pequeño, la presión en el interior de la arteria pulmonar, del ventrículo derecho y de la aurícula derecha permanece normal. El impacto hemodinámico es mínimo y los pacientes suelen estar asintomáticos.

DAP Grande

Si el DAP es grande, la presión arterial pulmonar puede elevarse hasta alcanzar valores sistémicos durante la sístole y la diástole. Estos pacientes presentan un elevado riesgo de desarrollar enfermedad vascular pulmonar si no son operados.



Manifestaciones Clínicas

Las manifestaciones clínicas del DAP varían significativamente según el tamaño del conducto. Los ductus permeables pequeños no suelen causar síntomas y normalmente se diagnostican por la presencia de un soplo cardíaco durante la exploración física rutinaria. En contraste, los DAP grandes producen insuficiencia cardíaca similar a la observada en niños con comunicaciones interventriculares grandes, y el retraso del crecimiento puede ser una manifestación principal en lactantes con cortocircuitos importantes.

Pulsos Periféricos

Un DAP pequeño se asocia a pulsos periféricos normales, mientras que los DAP grandes provocan una **presión de pulso amplia** y pulsos arteriales periféricos saltones debido a la fuga de sangre hacia la arteria pulmonar durante la diástole.

Tamaño Cardíaco

El corazón es de tamaño normal cuando el ductus es pequeño, aunque puede estar aumentado de forma moderada o importante en casos con comunicación amplia. El pulso apical es notorio y sostenido cuando el corazón está aumentado de tamaño.

Frémito y Soplo

Suele existir un **frémito** con máxima intensidad en el segundo espacio intercostal izquierdo, que puede irradiar hacia la clavícula izquierda. El soplo sistólico continuo clásico se describe como un "ruido de maquinaria".

El soplo característico comienza poco después del primer ruido cardíaco, alcanza su máxima intensidad al final de la sístole y se desvanece en la telediástole. En pacientes con cortocircuitos grandes de izquierda a derecha, se puede escuchar un soplo mesodiastólico mitral de baja tonalidad en la punta, debido al aumento del flujo sanguíneo a través de la válvula mitral.

Diagnóstico del DAP

El diagnóstico del ductus arteriosus persistente se basa en múltiples herramientas diagnósticas que proporcionan información complementaria sobre la anatomía y la repercusión hemodinámica del defecto. El electrocardiograma (ECG) muestra patrones variables según el tamaño del cortocircuito: si es pequeño, el ECG será normal; si el ductus es grande, existirá hipertrofia del ventrículo izquierdo o biventricular. Es importante destacar que el diagnóstico de un DAP aislado no complicado es incoherente cuando se detecta hipertrofia del ventrículo derecho en el ECG.

Radiología

Los estudios radiológicos en pacientes con DAP grandes muestran una arteria pulmonar prominente con aumento de la trama vascular pulmonar. El tamaño del corazón puede ser normal o presentar aumento moderado o notable.

Ecocardiografía

El ecocardiograma permite visualizar directamente el conducto y calcular su tamaño. Los estudios con Doppler color y pulsado demuestran flujo turbulento retrógrado en la arteria pulmonar y flujo aórtico retrógrado durante la diástole.

Los signos clínicos y los hallazgos ecocardiográficos son suficientemente característicos para permitir un diagnóstico preciso mediante métodos no invasivos en la mayoría de los pacientes. El cateterismo cardíaco puede estar indicado en escasos pacientes con hallazgos atípicos para confirmar el diagnóstico, demostrando presión normal o aumentada del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar según el tamaño del ductus.

Diagnóstico Diferencial

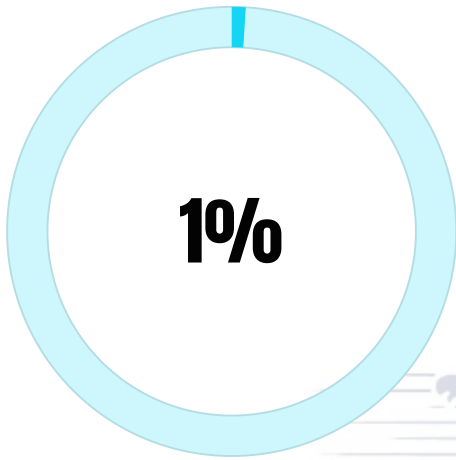
Diversas enfermedades pueden dar lugar a soplos sistólicos y diastólicos en el área pulmonar sin cianosis, lo que requiere una cuidadosa diferenciación del DAP. La **ventana aortopulmonar** puede ser excepcionalmente indistinguible de un ductus arteriosus persistente, aunque en la mayoría de los casos el soplo es solo sistólico y de mayor intensidad en el borde esternal superior derecho que en el izquierdo.

1	2	3
Aneurismas de Senos de Valsalva Cuando se rompen en el lado derecho del corazón o en la arteria pulmonar, muestran patrones hemodinámicos similares al DAP con soplo sistólico continuo y presión de pulso amplia.	Fístulas Coronarias Las fístulas coronarias arteriovenosas y las arterias coronarias izquierdas aberrantes con colaterales masivas desde la coronaria derecha presentan características similares.	Otras Condiciones Las CIV con insuficiencia aórtica, la tetralogía de Fallot reparada y la insuficiencia combinada mitral y aórtica pueden confundirse con un DAP, pero los soplos son de vaivén y no continuos.

Las fístulas arteriovenosas periféricas se acompañan de presión de pulso amplia, pero sin el soplo característico del DAP. La ecocardiografía es capaz de descartar estas otras posibilidades diagnósticas con precisión. Es importante distinguir entre un soplo de vaivén, donde existe silencio entre los componentes sistólico y diastólico, y el soplo continuo del DAP, donde el flujo está alterado durante todo el ciclo cardíaco.

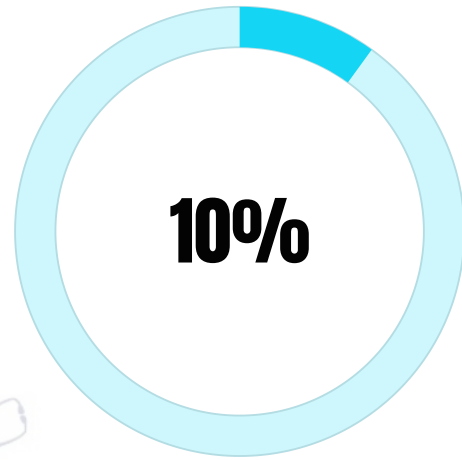
Pronóstico, Complicaciones y Tratamiento

El cierre espontáneo del ductus después de la lactancia es extremadamente infrecuente. Los pacientes con DAP pequeños pueden tener una esperanza de vida normal con pocos o ningún síntoma cardíaco, aunque pueden aparecer manifestaciones tardías. La insuficiencia cardíaca suele aparecer en las primeras fases de la lactancia cuando existen ductus grandes, pero también puede desarrollarse tardíamente en la vida, incluso en comunicaciones de tamaño moderado.



Mortalidad del Tratamiento

La tasa de mortalidad del tratamiento intervencionista o quirúrgico es claramente inferior al 1%, justificando el cierre incluso en pacientes asintomáticos.



Asociación con Otras Cardiopatías

El 10% de los pacientes con otras cardiopatías congénitas presenta además un DAP que puede requerir manejo específico.

Entre las complicaciones posibles se encuentran la endocarditis infecciosa a cualquier edad, embolias pulmonares o sistémicas, dilatación aneurismática de la arteria pulmonar o del ductus, calcificación del conducto, trombosis no infecciosa con embolización y embolias paradójicas. La [hipertensión pulmonar \(síndrome de Eisenmenger\)](#) suele desarrollarse en pacientes con DAP grandes que no se someten a cierre del ductus.

Independientemente de la edad, los pacientes con DAP requieren cierre con catéter o quirúrgico. En pacientes con DAP pequeños, la razón para recomendar su cierre es la prevención de la endocarditis bacteriana u otras complicaciones tardías. En pacientes con DAP de tamaño moderado o grande, el cierre se realiza para tratar la insuficiencia cardíaca o prevenir el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar.

Técnicas de Cierre y Ventana Aortopulmonar

Cierre Transcatéter

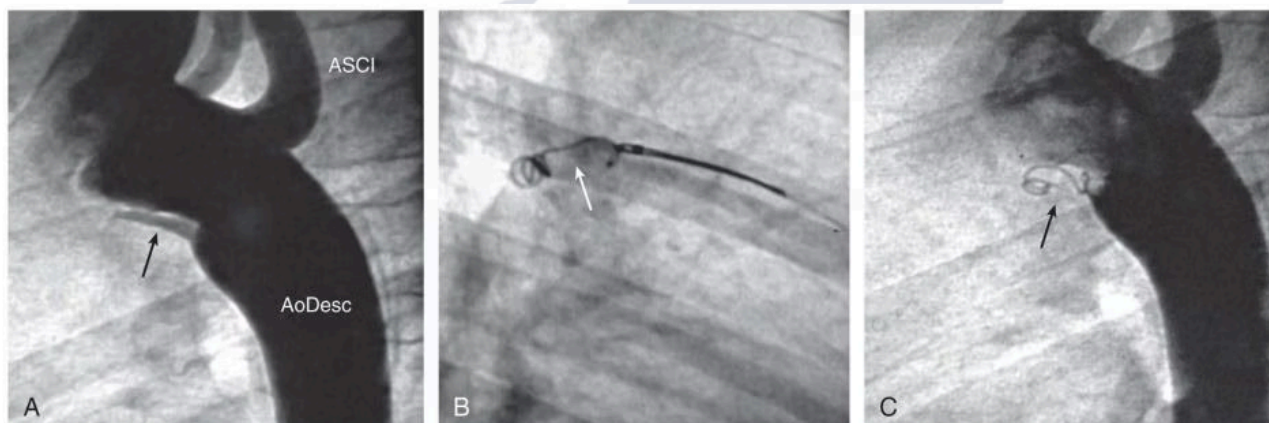
El cierre transcatéter de los DAP se realiza de forma rutinaria en los laboratorios de hemodinámica. Los DAP pequeños se suelen cerrar con espirales intravasculares, mientras que los DAP moderados o grandes se pueden cerrar con varias espirales transferidas desde una bolsa introducida mediante catéter o con dispositivos en forma de paraguas.

Tras el cierre, los signos de insuficiencia cardíaca desaparecen con rapidez, observándose una mejoría inmediata en lactantes que presentaban fallo de medro. El pulso y la presión arterial vuelven a la normalidad y el soplo en maquinaria desaparece.

Cierre Quirúrgico

El cierre quirúrgico puede llevarse a cabo mediante toracotomía izquierda estándar o mediante técnicas toroscópicas mínimamente invasivas. La hipertensión pulmonar no es una contraindicación para la cirugía si puede demostrarse que la dirección del cortocircuito es predominantemente de izquierda a derecha.

Los signos radiológicos de aumento del tamaño cardíaco y de hiperflujo pulmonar desaparecen en varios meses y el ECG se normaliza progresivamente.



Ventana Aortopulmonar

Las ventanas aortopulmonares son comunicaciones entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar principal. La presencia de válvulas aórtica y pulmonar y de un tabique interventricular íntegro las distingue del tronco arterial. Los síntomas de insuficiencia cardíaca aparecen al principio de la lactancia. El defecto suele ser grande y el soplo cardíaco suele ser sistólico, con un retumbo mesodiastólico apical debido al incremento del flujo sanguíneo a través de la válvula mitral. El ecocardiograma pone de manifiesto un aumento de tamaño de las cavidades izquierdas, y la ventana puede delimitarse mejor con Doppler color.