

Enfoque del paciente con

E n f o q u e d e l p a c i e n t e c o n

cardiopatía congénita

c a r d i o p a t í a c o n g é n i t a

Miguel Ronderos Dumit

Cardiólogo pediatra

Guillermo Palacio

Cardiólogo pediatra intensivista
Departamento de Cardiología Pediátrica
Fundación Cardio-Infantil IC

Óscar Gutiérrez de Piñeres

Médico cardiólogo

Las cardiopatías congénitas son la lesión malformativa más frecuente en los niños, con una incidencia del 0,7 al 0,9% en la población general. Su incidencia es muy similar en todo el mundo y no se han visto mayores variaciones en cuanto a la frecuencia de las lesiones en diferentes grupos poblacionales. Es importante destacar que en pacientes con síndromes genéticos su incidencia es mucho mayor, como en el caso del síndrome de Down donde las cardiopatías están presentes en el 50% de los casos. En prematuros, el ductus arterioso persistente (DAP) es más frecuente en la medida en que el peso del recién nacido sea menor.

Es importante contar con unas bases anatómicas y fisiológicas generales para entender mejor el tema. Desde el punto de vista fisiopatológico, las cardiopatías congénitas se dividen en dos grupos: cardiopatías congénitas no cianosantes y cardiopatías congénitas cianosantes; esta división se basa en la presencia o no de cianosis.

Normalmente se presenta cianosis clínica con una saturación del 86 al 87%, que es fácilmente

detectable para el personal médico y paramédico entrenado; las personas sin experiencia, pero buenas observadoras detectan cianosis con saturaciones alrededor del 80 al 85%. La presencia de cianosis (por cardiopatía) implica un cortocircuito (paso de sangre) de derecha a izquierda (paso de sangre desaturada al torrente sistémico).

1. Cardiopatías congénitas no cianosantes

Cardiopatías congénitas no cianosantes son aquellas que, como su nombre lo indica, no presentan cianosis y pueden ser de dos de tipos:

- Cardiopatía congénita con cortocircuito de izquierda a derecha: se caracteriza por aumento del flujo pulmonar que puede llevar a falla cardíaca si el cortocircuito es postricuspídeo (DAP, comunicación interventricular –CIV–) y por ser asintomáticas si el cortocircuito es pretricuspídeo (comunicación interauricular –CIA–).
- Lesiones obstructivas, las cuales pueden ser derechas (estenosis pulmonar –EP–) o izquierdas (coartación aórtica –CoA–, estenosis aórtica –EAo–).

■ Cardiopatías con cortocircuito izquierda a derecha

Cortocircuito postricuspídeo: CIV y DAP

La sintomatología dependerá de la magnitud del cortocircuito y está dada por el tamaño del defecto y el nivel de resistencias vasculares pulmonares. Si estas son normales o bajas, va a encontrarse un cortocircuito masivo de izquierda a derecha que es muy sintomático. Si son elevadas, el paciente va a ser asintomático independientemente del tamaño del defecto.

Las cardiopatías con cortocircuito postricuspídeo comparten hallazgos radiológicos y clínicos; son pacientes sintomáticos, con las siguientes características: disnea con las tomas, diaforesis profusa, pobre ganancia de peso y talla, además de cuadros respiratorios a repetición, algunos de ellos interpretados como bronconeumonía.

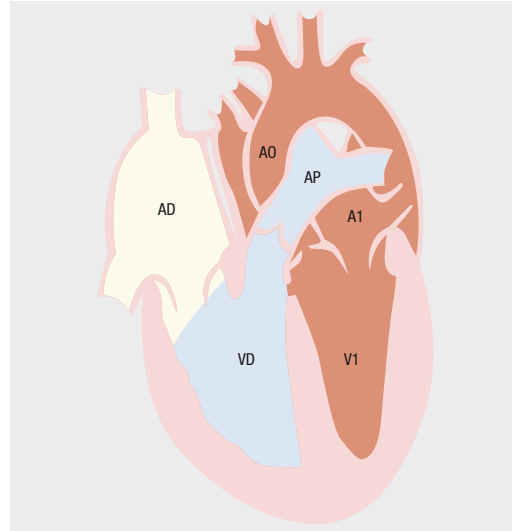
La fisiopatología es dada por el cortocircuito izquierda a derecha; existe una sobrecarga de volumen en el ventrículo izquierdo, que lleva a un aumento de la presión telediastólica de este ventrículo, lo cual conlleva a un aumento de la presión media de la aurícula izquierda, que produce hipertensión venocapilar pulmonar, la que puede ocasionar falla ventricular izquierda; se interpreta y diagnostica usualmente como bronconeumonía, siendo realmente cuadros de edema pulmonar.

Los signos clínicos de sudoración, disnea y pobre ganancia de peso y talla son producidos por la falla cardíaca, condicionada por la magnitud del cortocircuito y la forma en que el ventrículo izquierdo maneja la sobrecarga de volumen; la disnea es secundaria a fatiga por una pobre reserva cardíaca que se hace evidente durante las tomas de tetero, cuando aumentan sus necesidades metabólicas, aumentando el gasto cardíaco y la sobrecarga izquierda.

La diaforesis es secundaria a una hipertonía simpática por liberación de catecolaminas, que

produce aumento de la contractilidad, suponiendo un aumento del metabolismo basal, el cual lleva, a su vez, a un aumento del consumo energético, el cual junto con la pobre ingesta es responsable del catabolismo, que desencadenará finalmente en desnutrición y pobre ganancia de peso y talla de estos pacientes.

Figura 1. Comunicación interventricular (CIV)



Las resistencias vasculares pulmonares normalmente son elevadas al nacer y van disminuyendo con el tiempo, entre el primero a tercer mes de vida, favoreciendo la aparición del cortocircuito responsable de la sintomatología. Esta es la razón por la cual los recién nacidos son generalmente asintomáticos.

Paraclínicos

El ecocardiograma muestra el defecto con su exacta localización y características morfológicas; además, permite calcular el grado de sobrecarga, tamaño del defecto, estado de las resistencias vasculares y anomalías asociadas.

Cortocircuito pretricuspídeo

La CIA no produce ningún tipo de sintomatología, ocasionalmente, en lactantes (< 2%) produce falla cardíaca derecha. Se detecta esta lesión por un soplo sistólico de eyección en foco pulmonar con un segundo ruido (S2) desdoblado constante

y amplio. El electrocardiograma (ECG) muestra signos de crecimiento ventricular derecho con bloqueo incompleto de rama derecha y la radiografía de tórax muestra cono pulmonar prominente con crecimiento ventricular derecho y flujo pulmonar aumentado.

El tratamiento de la CIV es inicialmente médico; si se logra una estabilidad hemodinámica con ganancia adecuada de peso y talla sin signos de hipertensión pulmonar, puede, en el curso de la vida, evolucionar al cierre espontáneo en un 80% de los casos. De lo contrario el tratamiento es quirúrgico.

En el DAP, en prematuros debe operarse si hay algún grado de deterioro por su causa o riesgo de displasia broncopulmonar; el DAP puede evolucionar al cierre espontáneo dentro de los tres primeros meses de vida.

En el recién nacido a término y el lactante se debe esperar, si el paciente es asintomático y el ductus tiene anatomía favorable para su cierre mediante cateterismo cardíaco. Si el paciente es sintomático, con o sin riesgo de hipertensión pulmonar (HTP), se debe realizar cierre quirúrgico.

La CIA no se debe someter a cierre antes de los cuatro años de edad, ya que no produce ningún tipo de sintomatología y puede evolucionar al cierre espontáneo. Cuando el defecto es pequeño (menor de 18 a 20 mm), se debe intentar cierre mediante cateterismo cardíaco, de lo contrario debe ir a cierre quirúrgico. Es importante diferenciar entre un foramen oval permeable amplio y una CIA, ya que el primero no requiere cierre a menos que presente embolias paradójicas.

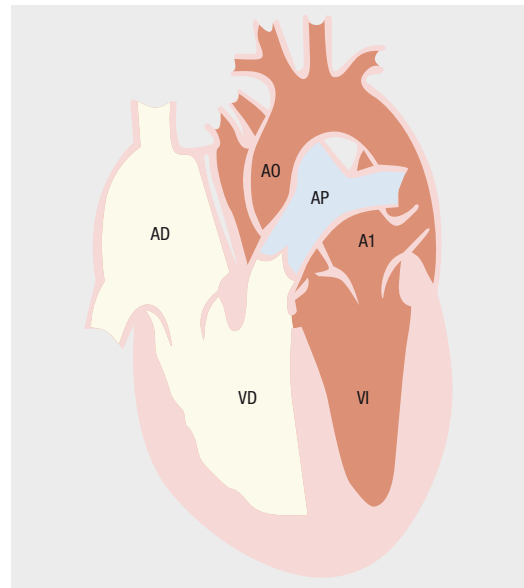
■ Lesiones obstructivas

Las lesiones pueden ser derechas o izquierdas, la más frecuente en el lado derecho es la estenosis pulmonar y a la izquierda la coartación aórtica y la estenosis aórtica.

Estenosis pulmonar

Tiene dos formas de presentación, la primera es en el recién nacido o lactante menor y la otra en el niño mayor. En el recién nacido y en el lactante menor se manifiestan de forma diferente de acuerdo con la severidad de la obstrucción. En caso de ser leve o moderada, son pacientes asintomáticos con un soplo sistólico eyectivo en foco pulmonar. En caso de ser estenosis pulmonar crítica del lactante, presentan cianosis por cortocircuito a nivel auricular de derecha a izquierda, compromiso importante en el estado general, con signos de bajo gasto y acidosis metabólica.

Figura 2. Estenosis pulmonar



Requieren prostaglandinas para su estabilización y la valvuloplastia pulmonar con catéter balón es una urgencia.

La estenosis pulmonar en el niño mayor se presenta de forma asintomática, aun en casos de obstrucción severa; el primer síntoma (igual para todos los cuadros obstructivos) puede ser síncope o muerte súbita. Se diagnostica por un soplo cardíaco de eyección en foco pulmonar que se irradia a región supraesternal con frémito a este nivel. Puede ser leve, moderada y severa; es severa cuando el gradiente en el ecocardiograma es mayor de 55 mm Hg, tiene indicación

de valvuloplastia pulmonar con catéter balón. Gradientes menores a 55 mm Hg se consideran leves o moderados.

La evolución natural de este grupo de pacientes es que el gradiente va aumentando lentamente, haciéndose mayor con el tiempo; en algunos casos se mantiene estable y en otros disminuye con el tiempo, principalmente en adolescentes.

En el recién nacido y en el lactante con estenosis crítica, la radiografía de tórax mostrará cardiomegalia por crecimiento auricular derecho importante, algún crecimiento ventricular derecho con un flujo sanguíneo pulmonar disminuido dependiendo del grado.

Lesiones obstructivas izquierdas

Las obstrucciones a la salida del ventrículo izquierdo producen una sobrecarga de presión al ventrículo izquierdo (sobrecarga sistólica). Esta puede ser aguda, como en el caso del recién nacido con CoAo, cuando al cerrarse el ductus todo el flujo sistémico tiene que ser soportado por el ventrículo izquierdo; en estos casos se presenta un cuadro de choque cardiogénico.

Cuando la sobrecarga es crónica (cierre lento y progresivo del DAP o evolución natural en años de la obstrucción), esta es bien tolerada y los pacientes son asintomáticos.

Estenosis aórtica

Se puede dividir en dos grupos: leve a moderada o severa, y esta, a su vez, en crítica del recién nacido y crítica del niño mayor.

En el recién nacido, el cuadro se presenta con falla cardíaca cuando en el período posnatal inmediato se cierra el ductus (fisiológico), el flujo sistémico cae en forma dramática al producirse el cierre del ductus y el paciente manifiesta un cuadro de choque cardiogénico, que tiene tres características para distinguirlo del choque séptico, que es el diagnóstico diferencial.

Figura 3. Estenosis aórtica

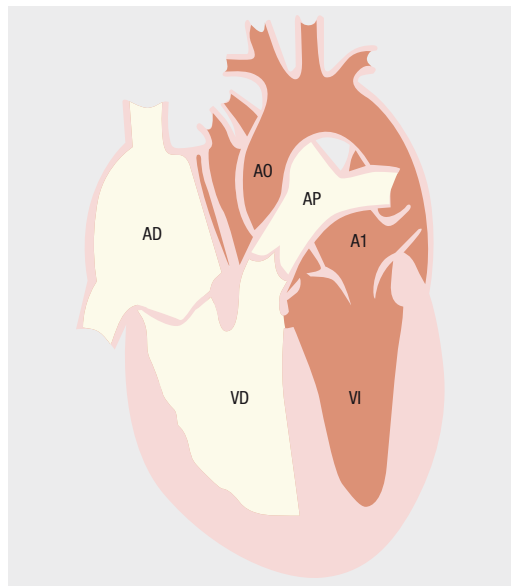
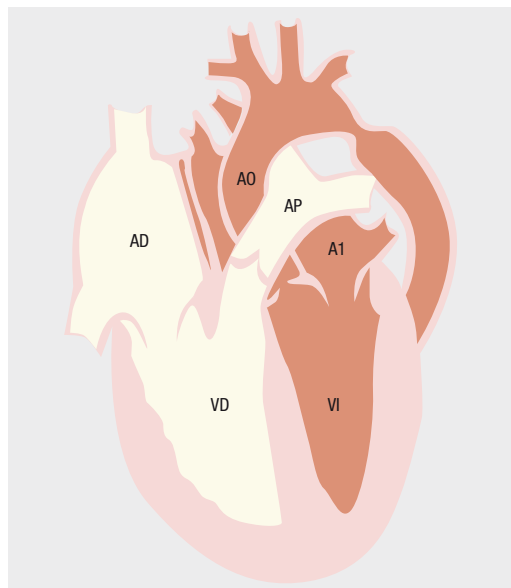


Figura 4. Coartación aórtica



La estenosis aórtica en el lactante o niño mayor suele cursar asintomática, con soplo como hallazgo casual y frémito característico en arterias carótidas. En estenosis aórtica crítica asintomática, la primera manifestación puede ser dolor precordial con ejercicio, síncope o muerte súbita.

El ECG muestra crecimiento ventricular izquierdo, que puede ir acompañado o no de crecimiento auricular izquierdo, dependiendo de la severidad de la obstrucción y asimetría de

la onda T con infradesnivel cuando la estenosis aórtica es muy severa. La radiografía de tórax suele ser normal. El ecocardiograma demuestra el grado de hipertrofia del ventrículo izquierdo, el gradiente sistólico de presión entre el ventrículo izquierdo y la aorta ascendente indicando el grado de severidad. Dentro de las lesiones más frecuentes en las cardiopatías congénitas, se encuentra la aorta bivalva, o funcionalmente bivalva, que produce una estenosis leve a moderada.

Coartación de la aorta

La coartación de la aorta (CoAo) comparte la sintomatología y la clínica de la estenosis aórtica en el período de recién nacido. La historia típica es un niño asintomático que es dado de alta de la sala de recién nacidos y luego ingresa al servicio de urgencias en un cuadro de choque indistinguible de un choque séptico. Debe siempre, en estos casos, descartarse una coartación aórtica. El diagnóstico diferencial es difícil y se basa en: oligoanuria prerrenal, acidosis metabólica que no responde al tratamiento médico y asimetría de pulsos en la recuperación del choque.

En el niño mayor la sintomatología clínica es similar a la estenosis aórtica; en el examen físico lo característico es la asimetría en la palpación de los pulsos y la presencia de HTA en miembros superiores, y/o gradiente de presión arterial entre miembros superiores e inferiores, mayor de 20 mm Hg.

La radiografía de tórax en el recién nacido muestra cardiomegalia importante por crecimiento ventricular derecho. En el niño mayor puede ser normal, al igual que en la estenosis aórtica, o mostrar las muescas costales que es signo de severidad y cronicidad.

El tratamiento de elección para la estenosis aórtica severa es la valvuloplastia aórtica con catéter cuando el gradiente supera los 75-80 mm Hg y gradiente medio superior a 50 mm Hg; esta es una medida paliativa ya que con el tiempo puede requerir cambio valvular aórtico.

Para la coartación aórtica el tratamiento en el niño mayor de tres meses es angioplastia de la coartación con catéter balón idealmente, y si no tiene las condiciones adecuadas, debe ir a cirugía; el niño menor de tres meses requiere ser tratado quirúrgicamente.

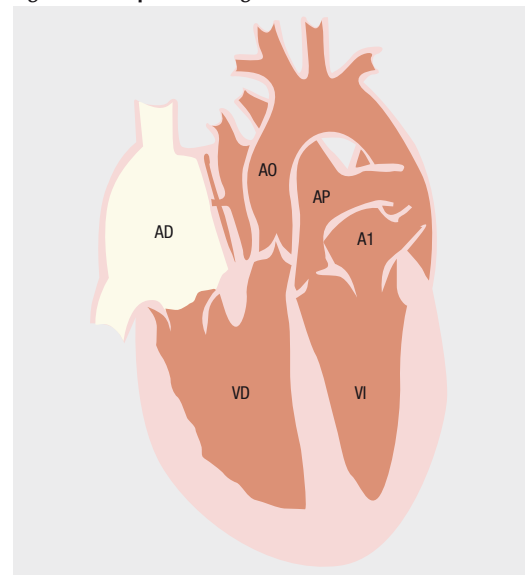
2. Cardiopatías congénitas cianosantes

El signo clínico de todos estos pacientes es cianosis. Una vez hecho el diagnóstico de cianosis, se debe tener conocimiento de las cardiopatías más frecuentes de acuerdo con la edad, su cuadro clínico y manifestaciones, si bien hay mas causas de cianosis que deben ser analizadas.

Existe una nemotecnia de las 5T (inglés) que en orden de frecuencia de presentación son:

- Transposición de grandes vasos (la cardiopatía congénita cianosante –CCC– más frecuente en el período neonatal).
- Tetralogía de Fallot (es la CCC más frecuente después del período neonatal, con una incidencia del 40% de todas las CCC). Aquí se incluye la atresia pulmonar con CIV.
- Atresia tricuspídea.
- Drenaje venoso anómalo total.
- Truncus.

Figura 5. Transposición de grandes arterias



■ Transposición de grandes vasos

Es la CCC más frecuente en el recién nacido; son recién nacidos con peso normal o algo mayor del promedio con cianosis muy severa, pero llama la atención que el paciente no presenta dificultad respiratoria y está prácticamente asintomático a menos que manifieste acidosis metabólica; esta cardiopatía necesita de cortocircuito a algún nivel para vivir, de lo contrario va a fallecer por hipoxia; el cortocircuito más frecuente es a nivel del foramen oval o una CIA, la segunda opción es el DAP, y algunos presentan CIV o CIV y estenosis pulmonar.

La transposición de grandes arterias (TGA) corresponde a una cardiopatía congénita adquirida muy precozmente en la vida intrauterina, en la cual los tractos de salida no son concordantes, la pulmonar sale del ventrículo izquierdo (VI) y la aorta del ventrículo derecho (VD), por lo tanto la sangre desoxigenada procedente de las cavas pasa al VD y de aquí regresa nuevamente a la aurícula derecha (AD), y la sangre oxigenada llega a la aurícula izquierda (AI) que comunica con el VI del cual, si no hay cortocircuitos se producen dos circulaciones en paralelo con la consiguiente hipoxemia severa, inmediatamente después del cierre del ductus arterioso, siendo esta situación incompatible con la vida.

En los pacientes que presentan foramen oval, DAP, CIA o CIV, la cianosis no va a ser tan severa, la hipoxemia conlleva acidosis metabólica que produce mayor disfunción ventricular derecha. En general la mortalidad de TGA con septo íntegro es del 80% en el primer mes de vida y del 95% en los primeros tres meses, si no es intervenido.

El diagnóstico se debe realizar de manera temprana, para realizar una atrioseptostomía (ruptura del septo interatrial), con balón en cateterismo (es una urgencia) para poderlo llevar a una cirugía correctiva (Jatene), que consiste en un corte superior al plano valvular tanto de la aorta como de la pulmonar, y se traslada la aorta con las coronarias hacia el sitio de la pulmonar

y viceversa, si el paciente llega tarde con más de 2 a 3 semanas de vida, la cirugía de Jatene está contraindicada, por lo que se debe esperar hasta los 8-10 meses de vida para realizar una cirugía tipo Mustard o Senning, en la cual se cambia la ruta de la sangre a nivel auricular, de tal manera que la sangre que viene de las cavas se envíe al VI que es el que eyecta a la circulación pulmonar y, de la misma forma, la sangre oxigenada de las venas pulmonares que desemboque a la AI y sea conducida por un parche hacia el VD que es el que eyecta hacia la aorta.

La radiografía de tórax es característica y recuerda un huevo acortado sobre el diafragma colgado de una cuerda. Se da esta imagen por crecimiento del VD que da la forma de huevo, el mediastino es angosto por la posición de los grandes vasos que da la forma de una cuerda.

El flujo pulmonar es normal o levemente aumentado. El ecocardiograma muestra las variedades anatómicas, la posición de los vasos, anomalías asociadas al igual que la posición y anatomía de las arterias coronarias.

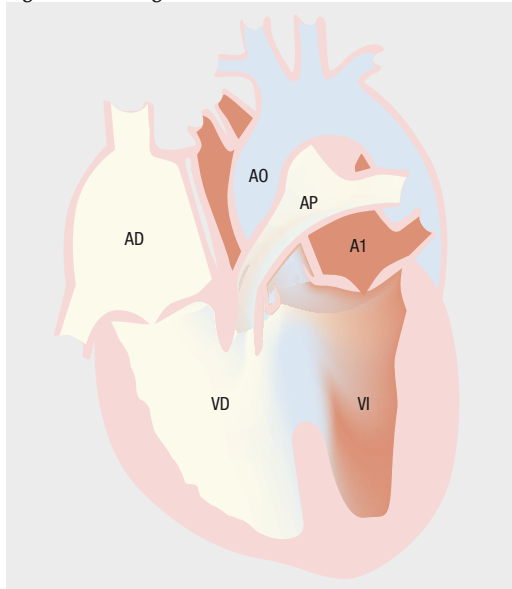
■ Tetralogía de Fallot

Es la cardiopatía congénita más frecuente después del período neonatal, se caracteriza por una anomalía en el desarrollo del septo infundibular que es la pared que separa el tracto de salida pulmonar del tracto de salida aórtico, de tal manera que se desplaza el septo infundibular en sentido superior y anterior obstruyendo la región subpulmonar y dificultando la salida de la sangre del VD hacia los pulmones y desplaza la aorta en sentido anterior y superior, quedando cabalgando sobre el septum interventricular, generando una CIV.

Esto produce un cortocircuito derecha a izquierda (VD-aorta) de sangre no saturada que va a producir cianosis; la severidad de la cianosis dependerá de la severidad de la estenosis pulmonar, que va a estar dada por el grado de desplazamiento del septo infundibular (a mayor desplazamiento, mayor estenosis infundibular).

La evolución natural de la tetralogía de Fallot consiste en que la estenosis infundibular va progresando con el tiempo, se incrementa la demanda metabólica de oxígeno en la medida en que va creciendo el niño y, de esta manera, la cantidad de sangre oxigenada proveniente del pulmón va a ser menor y la cianosis se hará más intensa, por lo que se requerirá algún tipo de intervención para solucionar o aliviar esta situación.

Figura 6. Tetralogía de Fallot

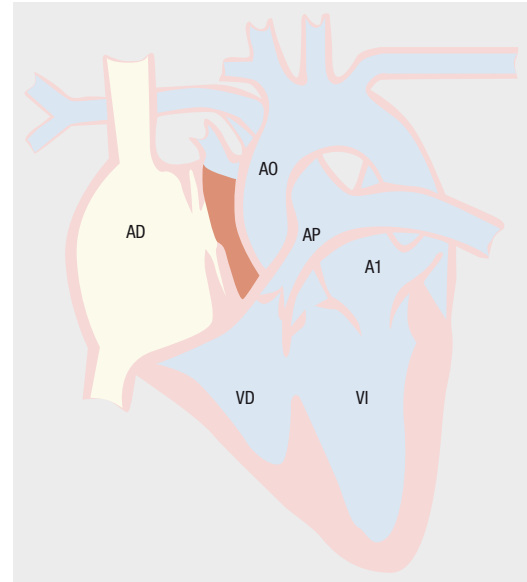


Dentro del curso de la enfermedad ocurre una eventualidad conocida como crisis hipóxica; dado que el flujo pulmonar está condicionado por el equilibrio entre las resistencias sistémicas y pulmonares, si las resistencias sistémicas caen por alguna razón, el flujo de sangre se desviará hacia la aorta, disminuyendo la cantidad de sangre que llega a la pulmonar, lo que compromete la oxigenación, y al disminuir el aporte sanguíneo pulmonar, ocasiona aumento de la cianosis y pérdida del conocimiento por hipoxemia aguda.

En el lactante se presenta cuando el niño está llorando por aumento de la descarga simpática, lo que produce espasmo del infundíbulo pulmonar, o durante la defecación por la maniobra de vasalva y el aumento del tono vagal que produce una caída de resistencias sistémicas, presentándose un cuadro de pérdida de tono temporal con relajación

de esfínteres y marcada adinamia y aumento de la cianosis. En niños mayores, esta situación es frecuente, y muchas veces es referido por la madre como episodios de “acucillamiento” durante la marcha o con el llanto. En estos pacientes están contraindicados los medicamentos simpático-miméticos al igual que la digoxina.

Figura 7. Atresia tricuspídea



En niños mayores y con anatomía favorable, la corrección definitiva consiste en cierre de la CIV y ampliar el tracto de salida del VD, resecando las bandas musculares del infundíbulo pulmonar.

• Atresia tricuspídea

En esta lesión existe una ausencia de conexión entre la AD y el VD, por falta en el desarrollo de la válvula tricúspide, lo que genera un cortocircuito obligado de derecha a izquierda a través del foramen oval, con mezcla de sangre en la AI pasando a la cavidad ventricular izquierda y de esta, gracias a una CIV, a un rudimento de VD a la arteria pulmonar y del VI a la aorta.

Hay gran variedad en su forma de presentación, pero de manera práctica se deben diferenciar dos posibilidades según se presente o no estenosis pulmonar. Clínicamente en las dos hay cianosis debido a la mezcla de sangre

oxigenada con sangre no oxigenada en la AI; esta cianosis será mayor o menor según la severidad de la estenosis pulmonar, por un menor aporte sanguíneo a la arteria pulmonar cuando la estenosis es importante. El diagnóstico se realizará con ayuda de la radiografía de tórax que muestra cardiomegalia, determinada por la magnitud del flujo pulmonar (a mayor flujo pulmonar, mayor cardiomegalia, y lo contrario), la cual se produce a expensas del VI.

El flujo pulmonar también está determinado por la presencia o no de la estenosis pulmonar; en el primer caso el flujo pulmonar va a estar disminuido y en el segundo, aumentado. El ECG es muy característico al mostrar un eje eléctrico a la izquierda con crecimiento de la AD y del VD con ausencia de fuerzas ventriculares derechas.

El diagnóstico y tratamiento de esta patología debe ser precoz ya que, si el paciente no tiene estenosis pulmonar asociada, desarrollará muy rápidamente hipertensión pulmonar, lo que dificultará su manejo y empeorará el pronóstico; por otra parte, en aquellos pacientes que presentan estenosis pulmonar la cianosis es muy severa; se deben llevar a una fistula sistémico pulmonar, dejándolos que alcancen los seis meses de vida, cuando se les realizará una conexión entre la vena cava superior y la rama derecha de la arteria pulmonar (cavo pulmonar bidireccional); posteriormente hacia los 4 a 6 años, se desvía la sangre de la vena cava inferior desconectándola de la AD hacia las arterias pulmonares, cirugía conocida como cavo pulmonar total o Fontan, quedando el paciente dependiendo únicamente de un VI que eyecta la sangre hacia la aorta y recibe sangre oxigenada proveniente de las venas pulmonares.

Queda el paciente con un VI que maneja el flujo sistémico y el cual recibe todo el flujo proveniente de los pulmones, donde llega el flujo de las venas cavas directamente a las arterias pulmonares, pasa la sangre a los pulmones gracias al gradiente de presión entre la venas cavas

y la AI, que depende de la función diastólica del VI. Se debe proteger muy bien este VI desde el mismo momento del diagnóstico, ya que será la única fuente de propulsión y aspiración de la sangre.

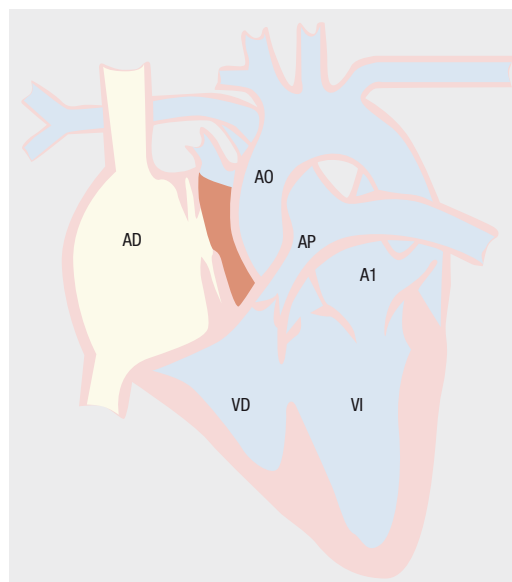
• Drenaje venoso anómalo

Normalmente las venas pulmonares que son 4, 2 derechas y 2 izquierdas, desembocan en disposición horizontal en la AI. El drenaje venoso anómalo (DVA), que puede ser total o parcial, se produce cuando las venas pulmonares están conectadas en forma anormal a una vena sistémica (VCS, VCI, seno coronario o AD).

El DVA puede ser parcial cuando 1, 2 ó 3 venas pulmonares llegan a un lugar diferente de la AI, y total cuando son las 4 venas pulmonares las que desembocan en un lugar diferente.

Cuando el drenaje venoso anómalo (DVA) es parcial y es de una sola vena pulmonar, se comporta como una CIA pequeña, e incluso el paciente puede cursar sin cianosis en la mayoría de los casos; generalmente estos pacientes suelen no requerir de ningún tipo de tratamiento quirúrgico.

Figura 8. Drenaje venoso anómalo total supracardiaco



Cuando son dos venas pulmonares, se comporta como una CIA grande y requiere corrección quirúrgica; cuando todas las venas pulmonares llegan a un lugar diferente de la aurícula, el cual usualmente es un colector común, el cuadro clínico es muy similar a una CIA pero con cianosis. De aquí que siempre que se encuentre un paciente con un cuadro clínico, radiológico y electrocardiográfico que ha sido interpretado como una CIA que presenta cianosis, debe descartarse que tenga asociado un drenaje venoso anómalo total, pues una CIA pura no tiene por qué cursar con cianosis.

En el drenaje venoso anómalo total todas las venas pulmonares llegan a un colector común, el cual es independiente a la AI, por lo tanto, la sangre oxigenada no llega al VI; por el contrario, la sangre oxigenada, por algún conducto, llega a la AD y, después de mezclarse con la sangre proveniente de las cavas, pasa a través de una CIA al VI y a la circulación sistémica. De la misma manera la sangre proveniente de la AD, pasa también al VD, llevando una sobrecarga de volumen de este ventrículo con aumento del flujo sanguíneo pulmonar.

Hay tres tipos de drenaje venoso anómalo total en orden de frecuencia: supracardíaco, en el cual la sangre proveniente del colector drena a la vena innominada, de esta a la vena cava superior y de esta a la AD; intracardíaco, en el que, por un conducto que corresponde al seno coronario, drena la sangre venosa pulmonar a la AD; y, por último, y el menos frecuente con la mayor morbimortalidad es el infracardíaco, que es bastante obstructivo al drenaje de las venas pulmonares.

El problema con este último es que por sus características anatómicas es bastante obstructivo al drenaje de las venas pulmonares que crea resistencia al paso de sangre venosa pulmonar, origina hipertensión pulmonar y disminución del retorno a cavidades cardíacas.

En el lactante, escolar y preescolar, las complicaciones y morbilidad se presentan cuando hay algún tipo de obstrucción en algún punto

desde el retorno de las venas pulmonares a la AD o cuando presentan un foramen oval restrictivo, de lo contrario, el comportamiento es el de una CIA con la salvedad de que está acompañado de cianosis.

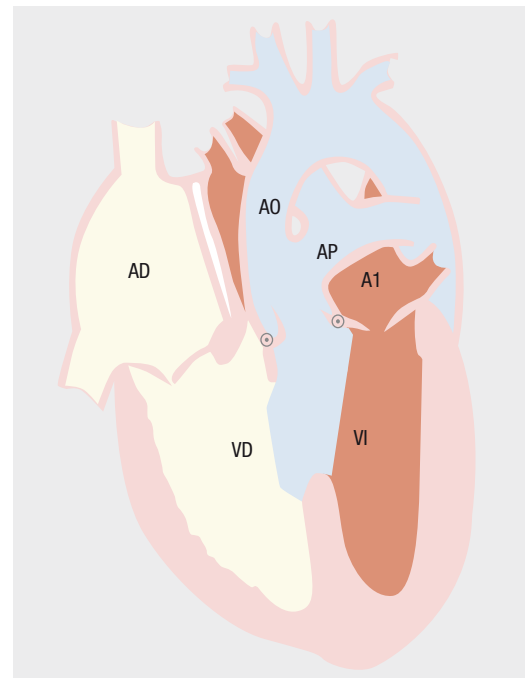
• Truncus arterioso

Durante un momento temprano de la vida embrionaria, se encuentra un solo vaso de salida de ambos ventrículos. De este vaso, conocido como truncus, se desarrollan las arterias pulmonares y la aorta para continuarse con el cayado aórtico. El truncus arterioso (TA) persistente es la falta de separación entre la aorta y la pulmonar, quedando una única válvula de salida, con un único vaso, del que salen las coronarias, las arterias y el arco aórtico.

El cuadro clínico se manifiesta desde el período de recién nacido con cianosis y falla cardíaca.

La radiografía de tórax muestra aumento del flujo sanguíneo pulmonar con cardiomegalia por CIV.

Figura 9. Truncus arterioso



Lecturas recomendadas

1. Moss AJ. Clues in diagnosing congenital heart disease. *West J Med* 1992;156(4):392-8.
2. Burton DA, Cabalka AK. Cardiac evaluation of infants. The first year of life. *Pediatric Clin North Am* 1994;41(5):991-1015.
3. Gardiner S. Are routine chest x ray and ECG examinations helpful in the evaluation of asymptomatic heart murmurs? *Arch Dis Child* 2003;88(7):638-40.
4. Strife JL, Sze RW. Radiographic evaluation of the neonate with congenital heart disease. *Radiol Clin North Am* 1999;37(6):1093-107.
5. Grifka RC. Cyanotic congenital heart disease with increased pulmonary blood flow. *Pediatr Clin North Am* 1999;46(2):405-25.
6. Fedderly RT. Left ventricular outflow obstruction. *Pediatr Clin North Am* 1999;46(2):369-84.
7. Driscoll DJ. Left-to-right shunt lesions. *Pediatr Clin North Am* 1999;46(2):355-68.
8. DiMaio AM, Singh J. The infant with cyanosis in the emergency room. *Pediatric Clin North Am* 1992;39(5):987-1006.

examen consultado

11. Frente a las cardiopatías congénitas, las siguientes afirmaciones son verdaderas:

- A. la incidencia es del 0,7 al 0,9% en la población general
- B. en el síndrome de Down puede ser del 50%
- C. la presencia de cianosis sirve para clasificar las cardiopatías
- D. A y B son ciertas
- E. todas las anteriores

12. Las cardiopatías congénitas no cianosantes implican:

- A. cortocircuito de derecha a izquierda
- B. cortocircuito de izquierda a derecha
- C. lesiones obstructivas derechas o izquierdas
- D. B y C
- E. A y C

13. La sintomatología clínica depende de:

- A. la magnitud del cortocircuito
- B. el tamaño del defecto cardíaco
- C. las resistencias vasculares pulmonares
- D. todas las anteriores
- E. A y B

14. En las cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha, los paraclínicos muestran lo siguiente:

- A. el ecocardiograma, el tamaño de los defectos, el cálculo del grado de sobrecarga y las resistencias vasculares
- B. el EKG, el crecimiento del VD y bloqueo incompleto de rama derecha
- C. la radiografía de tórax, el cono pulmonar prominente y flujo pulmonar aumentado
- D. A y B
- E. todas las anteriores

examen consultado

15. Las lesiones obstructivas del VI producen:

- A. una sobrecarga aguda del VI con choque cardiogénico
- B. una sobrecarga crónica del VI con cuadro clínico asintomático
- C. una sobrecarga crónica del VI con cuadro clínico sintomático
- D. A y B
- E. A y C

16. La cardiopatía congénita cianosante más frecuente en el período neonatal es:

- A. transposición de grandes vasos
- B. tetralogía de Fallot
- C. atresia tricuspídea
- D. drenaje venoso anómalo
- E. truncus arterioso

17. Las crisis hipóxicas ocurren porque:

- A. se presenta caída de las resistencias sistémicas y desviación del flujo hacia la aorta
- B. se presenta caída de las resistencias pulmonares y desviación del flujo hacia la pulmonar
- C. se compromete la oxigenación por disminución del flujo pulmonar
- D. A y C
- E. D y C