

MEDICINA AL DIA

LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS

Un problema complejo, un enfoque sencillo

Dr. Joaquín Mendoza Estrada

Cardiólogo Pediatra, Profesor UNPHU, Ayudante del Servicio de Cardiología del Hospital de Niños Dr. Robert Reid Cabral.

La incidencia (fig.1) de las malformaciones congénitas en general es de 30 casos por cada 1,000 recién nacidos vivos. Es decir, que por cada cien recién nacidos vivos, tres van a tener algún tipo de defecto de nacimiento, grande o pequeño, importante o insignificante. La incidencia de las cardiopatías congénitas es de aproximadamente 10 casos por cada 1,000 recién nacidos vivos. Como puede apreciarse, los defectos cardíacos constituyen el tipo de malformación congénita más frecuente, es decir, un 30 o/o del total. Para una mejor idea del problema, imaginemos lo que significa que uno de cada cien niños que nacen va a ser portador de una cardiopatía congénita.

Las cardiopatías congénitas constituyen un problema complejo por la variedad de los defectos encontrados, por la diversa presentación clínica de éstos, por lo sofisticado del diagnóstico anatómico y fisiológico, por su frecuente asociación a otros defectos congénitos y por lo mucho que ha avanzado el tratamiento quirúrgico en las últimas dos décadas; por ello y por otras razones más ha venido a desarrollarse la especialidad de la cardiología pediátrica, dentro del campo de la pediatría, porque hoy día el enfoque del problema es totalmente diferente viéndose al niño con cardiopatía congénita de una manera global, abordando la totalidad de sus vertientes y quien mejor que un pediatra para manejar los diferentes problemas que se presentan.

El diagnóstico clínico de las cardiopatías congénitas debe ser simplificado, para ponerlo al alcance del médico general y el pediatra, para que de esta manera se conviertan en el eslabón inicial imprescindible para un adecuado manejo de estos pacientes.

Diez anomalías comprenden el 90 o/o de las cardiopatías congénitas (fig.2) y podemos decir también que de las que se presentan con mayor severidad seis defectos constituyen más del 50 o/o de los casos, (fig.3) por ello, nuestro propósito es hacer ver que usando métodos de diagnóstico asequibles hoy día, es decir, historia clínica, examen físico, electrocardiograma y radiografía de tórax, se pueden diagnos-

ticar las cardiopatías más frecuentes en la práctica clínica.

La historia clínica es importante ya que aporta datos muy valiosos para el diagnóstico, así la edad de aparición de un soplo cardíaco tiene significación ya que aquellos descubiertos en la infancia o muy temprano en la vida van a deberse probablemente a un defecto congénito mientras que un soplo descubierto por primera vez después de los 4-5 años es muy factible sea debido a una cardiopatía adquirida tal como la reumática. Esto que decimos adquiere más veracidad en la medida en que más temprano en la vida sea detectado el soplo.

De la historia clínica de un lactante en insuficiencia cardíaca vamos casi siempre a recoger 5 datos que cuando están presentes dan la certeza de que el niño ha estado en fallo cardíaco. La madre nos dirá que el niño respira rápido, que su llanto es débil, que suda mucho, que no gana peso adecuadamente y que se cansa al alimentarse, actividad esta última en la que un lactante pequeño invierte la mayor cantidad de energía por lo que al estar en fallo cardíaco mani-

DIEZ ANOMALIAS COMPRENDEN EL 90% DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS

1. COMUNICACION INTERVENTRICULAR SIMPLE (CIV)
2. PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO (COA)
3. COARTACION DE LA AORTA (Co. Ao)
4. ESTENOSIS PULMONAR SIMPLE (EP)
5. TETRALOGIA DE FALLOT (T.F.)
6. ESTENOSIS AORTICA (EAO)
7. TRANSPOSICION DE GRANDES VASOS (TGV)
8. COMUNICACION INTERAURICULAR (CIA)
9. COMUNICACION INTERVENTRICULAR ≠ ESTENOSIS PULMONAR (CIV ≠ EP)
0. DEFECTOS DEL CANAL AURICULO VENTRICULAR (CAV)

CARDIOPATIAS CONGENITAS

LESION	POR CIENTO
1º COMUNICACION INTERVENTRICULAR SIMPLE	20
2º PERSISTENCIA CONDUCTO ARTERIOSO	15
3º COARTACION DE AORTA	8
4º ESTENOSIS PULMONAR (SEPTO INTACTO)	7
5º TETRALOGIA DE FALLOT	6
6º ESTENOSIS AORTICA	5
7º TRANSPOSICION GRANDES VASOS	4,5
8º COMUNICACION INTERVENTRICULAR	4,5
9º CIV ≠ EP	3
10º CANAL AURICULO VENTRICULAR	2,7

MALFORMACIONES CONGENITAS EN GENERAL
30/1,000 Recién Nacidos vivos.

CARDIOPATIAS CONGENITAS
8-10/1,000 Recién Nacidos vivos.

30% DE TODOS LOS DEFECTOS CONGENITOS.

Figura No.1

Figura No.3

fiesta cansancio, notando la madre que no chupa el biberón de un tirón sino poco a poco, despegándose de la botella por momentos, y siendo más laboriosa su respiración.

Es importante el momento en que aparece o es notada la cianosis, qué áreas del cuerpo abarca, si mejora o empeora con el llanto. En un recién nacido debemos distinguir una cianosis de origen cardíaco de una respiratoria, entonces ciertos datos pueden ayudarnos porque a diferencia de la de origen respiratorio, la cardíaca no suele mejorar con la administración de oxígeno y empeora con el llanto o el esfuerzo.

Una fiebre sostenida con poca o ninguna sintomatología más, de al menos una semana de duración, podría dirigir nuestra atención hacia la presencia de una endocarditis infecciosa como causante de un daño valvular que produzca un soplo cardíaco.

La mayoría de las cardiopatías congénitas con cortocircuitos de izquierda a derecha y plétora pulmonar, se acompañan de frecuentes infecciones respiratorias, dato que deberá estar consignado en un historial correcto.

El examen físico enriquecido por los datos que ha aportado la hemodinamia del cateterismo y la angiografía cardíaca es implemento básico para una correcta orientación diagnóstica.

En primer lugar nos permite establecer una primera categoría de cardiopatía congénita por la presencia o ausencia de cianosis. Si existe la cianosis, es de labios? uñas? afecta las mucosas? tiene igual distribución? o es más marcada en la parte superior del cuerpo? Si los pies están azules y las manos y la parte superior del cuerpo están rosadas, puede haber una reversión del flujo de sangre a través de un conducto arterioso con hipertensión pulmonar.

El hipocratismo digital acompaña usualmente una cianosis de más de varias semanas de duración. La inspección del paciente nos informará del desarrollo físico, del esfuerzo respiratorio y del grado de deformidad precordial.

La presencia de respiraciones rápidas en reposo es un dato de que hay plétora pulmonar, flujo de sangre al pulmón aumentado y si se acompaña de retracciones costales nos indica cuan marcado es el trastorno. El crecimiento del ventrículo derecho deforma la parte baja del borde esternal dando lugar a un impulso prominente sobre el área. El choque de la punta al desplazarse hacia abajo y a la izquierda indica que hay agrandamiento del ventrículo izquierdo.

La palpación del pulso periférico nos permite saber si está presente en los miembros inferiores ya que su ausencia nos habla de una coartación de aorta. En el recién nacido taquiplnéico en quien sospechamos un síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (CIH) nos encontraremos que los pulsos en los brazos y cuello son débiles mientras son fuertes en los miembros inferiores. En este síndrome, el ventrículo derecho bombea sangre a través de un conducto arterioso hacia la aorta descendente por lo que el pulso en las piernas se preserva pero esta situación no se refleja hacia la aorta ascendente (miembros superiores) donde prácticamente no tenemos pulso por la presencia de atresia mitral o aórtica e hipoplasia del ventrículo izquierdo.

La toma de la tensión arterial requiere de un brazaletes adecuado que cubra las 2/3 ó 3/4 del brazo o la pierna para que la lectura sea correcta. Un brazaletes pequeño ofrece

lecturas elevadas. Uno grande ofrece cifras disminuídas. La tranquilidad del paciente es condición ideal para la lectura no fácilmente alcanzada en niños.

La auscultación sustancia el diagnóstico de cardiopatía congénita y sirve muchas veces para señalar la lesión causante, aún en lactantes. En un niño sin cianosis con su corazón normalmente situado a la izquierda, un soplo que llena casi toda la sístole en el segundo espacio intercostal derecho que se irradia al hueco supraesternal y arterias del cuello es un soplo de estenosis aórtica o por lo menos de origen aórtico. Si un click temprano sistólico se escucha en el ápex el diagnóstico de estenosis valvular en vez de subvalvular debe sospecharse con mucha seguridad.

El escuchar un soplo sistólico debajo de la escápula izquierda en un paciente con pulsos más fuertes en brazos que en piernas, el diagnóstico de coartación de aorta es casi seguro.

Un soplo sistólico detectado en el segundo espacio intercostal izquierdo que se escucha también en la espalda sobre ambos campos pulmonares muy probablemente se origina en el tracto de salida del ventrículo derecho por estenosis orgánica o funcional de la circulación a este nivel, por estenosis pulmonar (EP) o por una comunicación interauricular (CIA). El sonido de cierre de la válvula pulmonar en ambos casos está retardado por lo que el desdoblamiento del segundo ruido es ancho. Si se palpa frémito (Thrill) ésto favorece una estenosis pulmonar y si hay un click en el borde esternal izquierdo alto es probable que la estenosis sea valvular. Si ese desdoblamiento es fijo se trata de una comunicación interauricular.

El soplo rudo, holo sistólico, situado en el cuarto espacio intercostal izquierdo, con frémito o no, difícilmente no sea el de una comunicación interventricular (CIV).

Un soplo contínuo, sistólico y diastólico, localizado sobre el segundo espacio intercostal izquierdo, con acentuación tardía en la sístole en un paciente sin cianosis hace el diagnóstico de una persistencia del conducto arterioso (P) en la mayoría de los casos.

El electrocardiograma puede ser muy útil para evaluar el agrandamiento de una aurícula y la hipertrofia de un ventrículo si relacionamos los hallazgos con lo que es normal para un niño a una edad particular.

El ventrículo derecho es dominante en el feto y el recién nacido. El ventrículo izquierdo fetal bombea contra una placenta de baja resistencia; al nacer esta situación cambia, al bombear hacia un sistema arterial con resistencia alta, hecho que se asocia en algunos lactantes a un cuadro de sobrecarga ventricular izquierda en el electrocardiograma, onda T negativa en V5-V6 y positiva en V1.

Después de la primera semana de vida la onda T es usualmente positiva en V5-V6 y negativa en V1, por lo que la presencia de una onda T positiva después del décimo día de vida en un paciente antes de la pubertad significa sobrecarga sistólica de ventrículo derecho. Como el ventrículo derecho durante las primeras semanas de vida post-natal bombea hacia un circuito pulmonar cuya resistencia va cayendo, las células miocárdicas se pliegan, lo que se refleja en el electrocardiograma con una desviación del eje eléctrico desde 120° hasta tener un eje normal de 60° con disminución

de la onda R en V1. Hacia el mes de vida las fuerzas son positivas en V1 y V3r.

Los defectos del canal aurículo-ventricular (CAV) tienen un electrocardiograma con un eje eléctrico orientado superior y a la izquierda, entre 30° y 60° de tal manera que si nos encontramos un niño con soplo de origen congénito y este eje izquierdo asociado a hipertrofia de uno o ambos ventrículos y un intervalo PR prolongado, entonces pensaremos en esta cardiopatía. (fig.4)

El electrocardiograma de una persistencia del conducto arterioso típica es un ejemplo clásico de un patrón de hipertrofia ventricular izquierda. (fig.5) El electrocardiograma de comunicación interventricular puede ser indistinguible.

La comunicación interauricular presenta anomalías del electrocardiograma tales como una desviación del eje de QRS a la derecha, el patrón QRS' en V1 está presente en el 95 o/o de los casos, la desviación V6 muestra una S grande y ancha.

La tetralogía de Fallot presenta también eje eléctrico a la derecha, crecimiento auricular derecho en los casos severos y ondas R altas a menudo con onda T positiva en V1 que traducen la hipertrofia del ventrículo derecho como se ilustra en la figura 7.

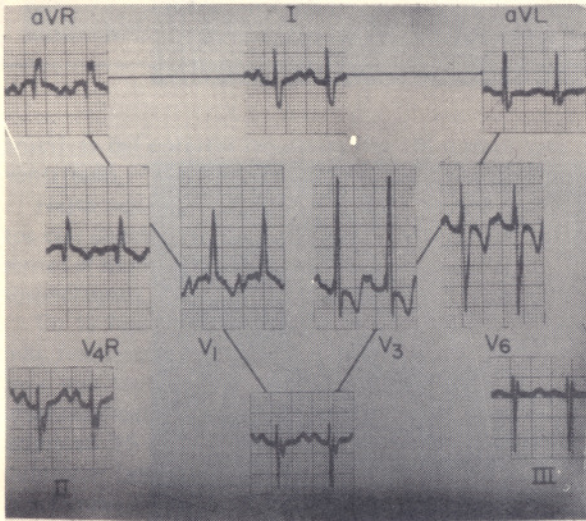


Figura No.4

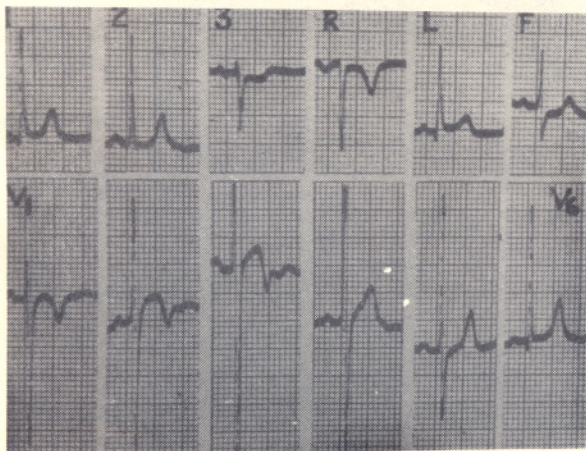


Figura No.5

La radiografía de tórax, de incalculable valor diagnóstico, nos va a permitir observar el tamaño y la configuración de la silueta cardíaca, el estado de la vascularidad pulmonar, el agrandamiento de las diversas cámaras cardíacas, el estado de los grandes vasos, aorta y pulmonar, así como los campos pulmonares y el armazón óseo del tórax en busca de datos que puedan ayudarnos.

Las cuatro proyecciones son por igual importantes, postero-anterior, lateral, oblicua anterior izquierda y oblicua anterior derecha, con bario para una adecuada determinación de las estructuras. Una radiografía correctamente expuesta es un método razonable dentro de ciertos límites para la evaluación del tamaño cardíaco. Un índice cardiorádico sobre 56 o/o en niños mayores y sobre 60 o/o en recién nacidos y lactantes debe ser considerado como probablemente anormal.

La vascularidad pulmonar puede presentarse en una de cuatro formas: 1)— normal; 2)— disminuída, como en los cortocircuitos de derecha a izquierda con isquemia pulmonar tipo tetralogía de Fallot, (fig.8) 3)— aumentada como en los cortocircuitos de izquierda a derecha con plétora pulmonar tipo la comunicación interventricular (fig.9) y 4)— congestión venosa y linfática pulmonar como en las lesiones obs-

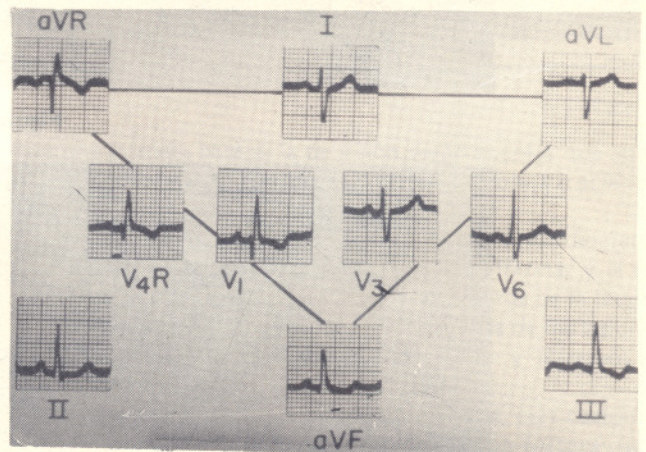


Figura No.6

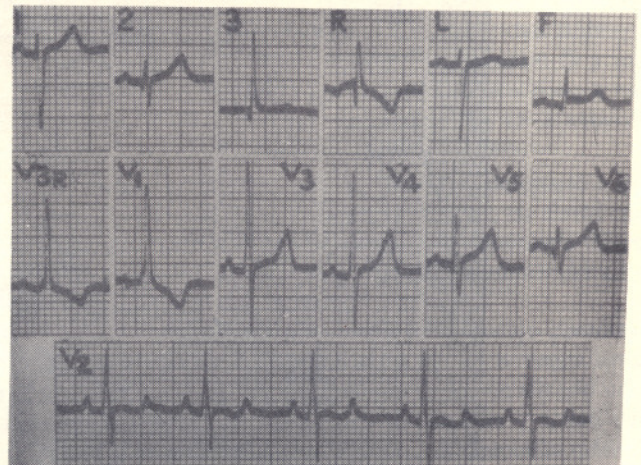


Figura No.7

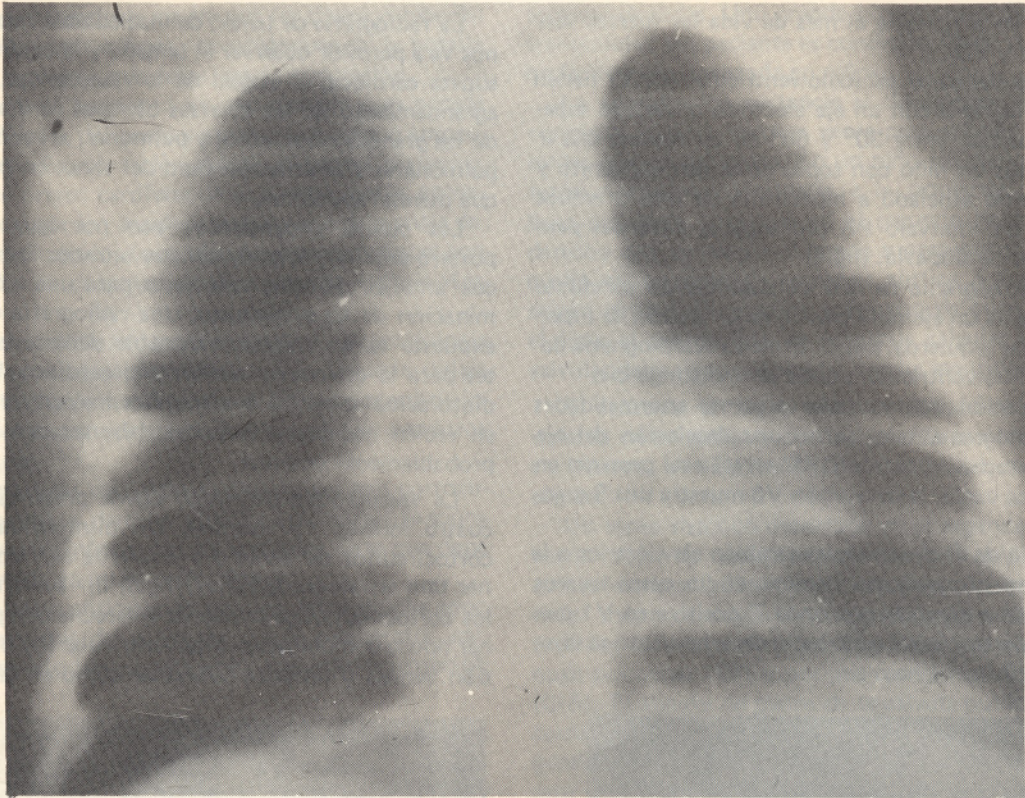


Figura No.8

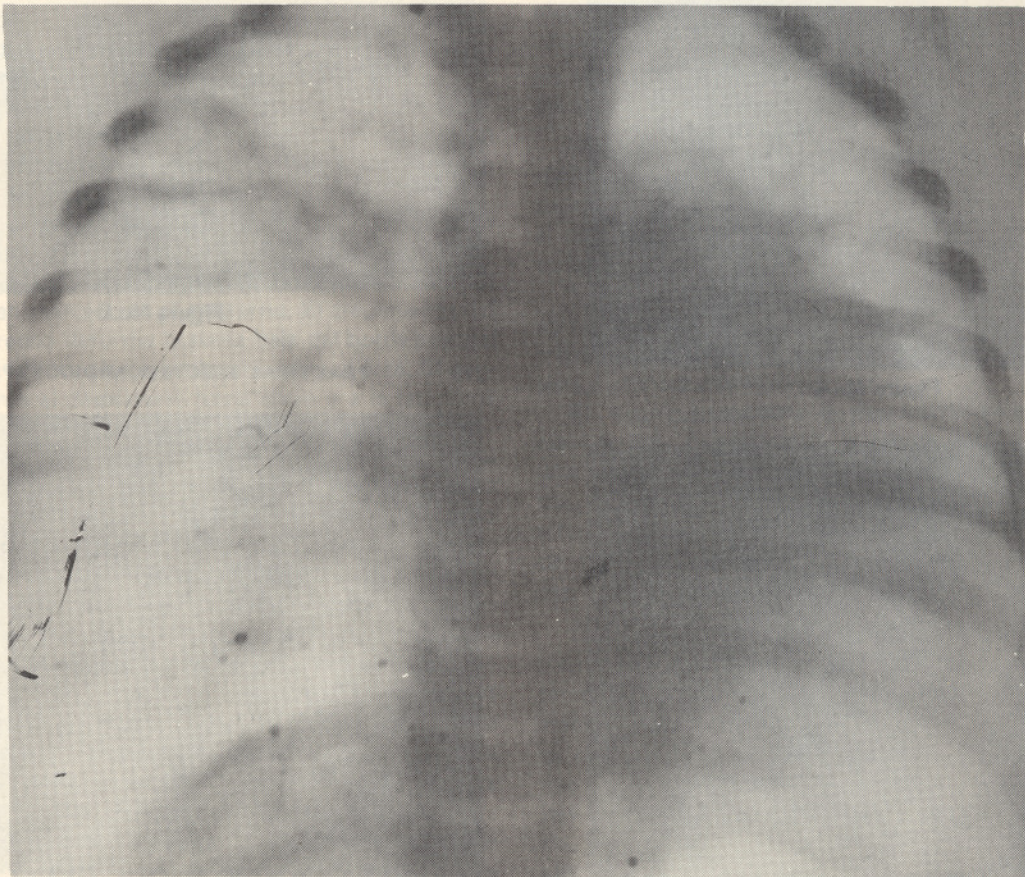


Figura No.9

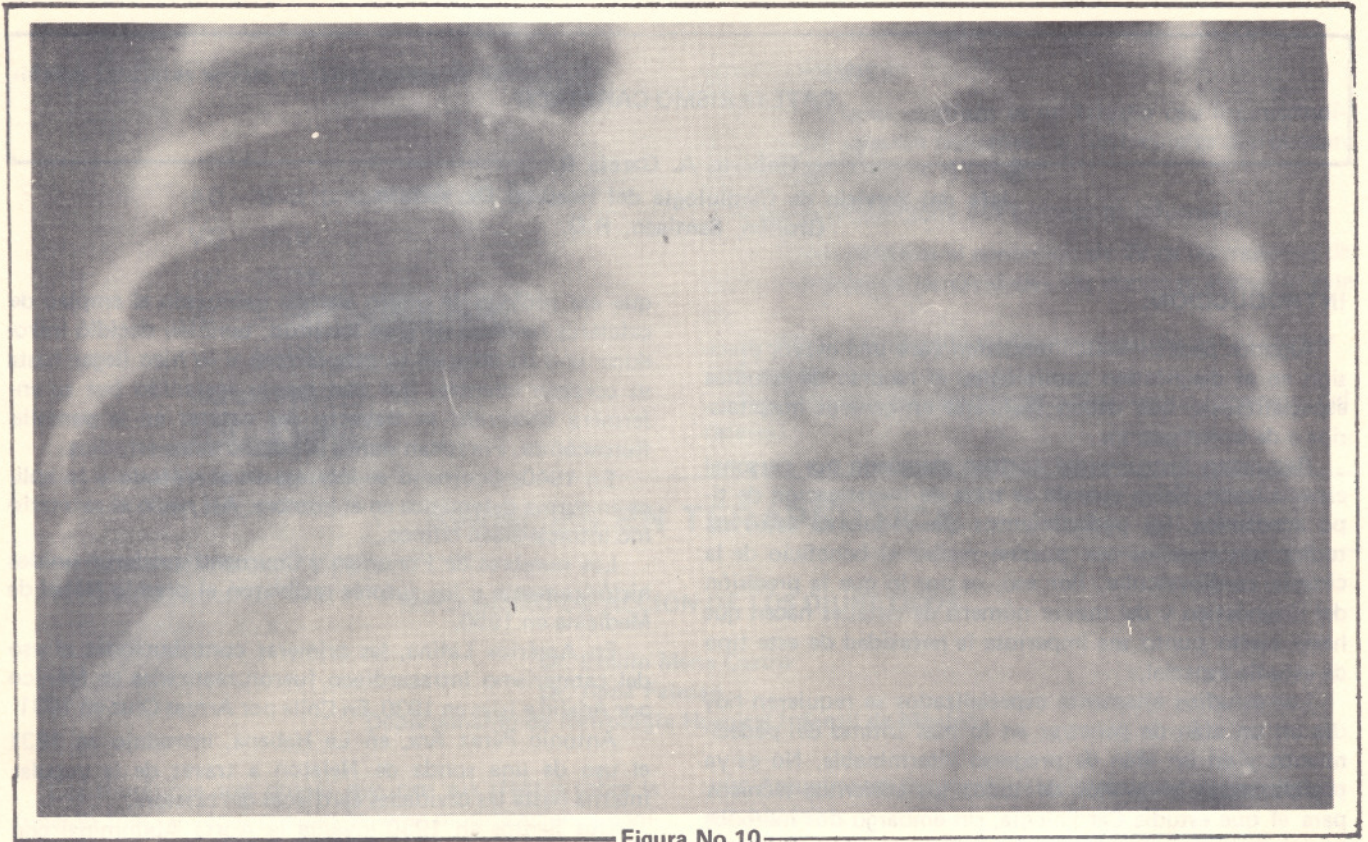


Figura No.10

tructivas del corazón izquierdo (fig.10) o en el fallo de este ventrículo.

Hasta aquí hemos querido pasar revista a una serie de datos que pueden sernos de mucha utilidad si los tenemos presentes al momento de enfrentarnos a un paciente en quien sospechamos una cardiopatía congénita.

En la figura 11 se incluyen las cardiopatías congénitas más frecuentes según la serie de Nadas en Boston: así vemos que las lesiones más frecuentes son la comunicación interventricular simple 20 o/o; la persistencia del conducto arterioso 15 o/o; la coartación de aorta 8 o/o; la estenosis pulmonar (septo intacto) 7 o/o; la tetralogía de Fallot 6 o/o; la estenosis aórtica 5 o/o; la transposición de grandes vasos 5 o/o; la comunicación interauricular 5 o/o; la CIV más EP combinada 3 o/o y los defectos del canal AV 2.7 o/o.

De esta manera vemos que 10 lesiones comprenden más del 90 o/o de los casos de cardiopatía congénita. Por tanto hemos querido incluirlos en la tabla de diagnóstico diferencial para que con los métodos simples de diagnósticos podamos establecer su diferenciación. ¹ En la tabla establece-

mos una primera categoría de lesión según el color que apreciamos al examen físico del paciente, en cianótica o acianótica.

Mediante la radiografía de tórax y el electrocardiograma valoraremos el estado de la vascularidad pulmonar y la cámara ventricular que lleva el peso o sobrecarga de la lesión.

Tomemos como ejemplo la más frecuente de las lesiones cardíacas, la comunicación interventricular y miremos el cuadro diferencial.

La CIV simple es una lesión sin cianosis, con cortocircuito de izquierda a derecha y por tanto con plétora pulmonar y vascularidad aumentada. La sangre que pasa al lado derecho regresa al lado izquierdo sobrecargando el ventrículo de este lado que es quien desfallece. Por tanto tendremos radiografía y electrocardiográficamente una hipertrofia del ventrículo izquierdo. La vascularidad pulmonar debe estar aumentada en la radiografía de tórax. Si a todo esto escuchamos el típico soplo holo sistólico rudo a nivel del 4to. espacio intercostal izquierdo, no va a cabernos ninguna duda del diagnóstico que hemos hecho.

Las demás anomalías, que no hemos mencionado a propósito, son además de muy poco frecuentes, de cierta complejidad que sólo un especialista podría discernirla clínicamente en algunos casos o sólo el estudio hemodinámico en otros podría dar el diagnóstico.

Con ello creemos que un problema complejo como es el de las cardiopatías congénitas se le da un enfoque simple para su diagnóstico por el médico no especializado en el ramo pero que es el primero en detectarlas y quien debe saber cómo manejar al paciente y en qué momento referirlo, tema que trataremos en una ocasión próxima.

CARDIOPATÍAS CONGENITAS SEVERAS DE LA INFANCIA	
1º COMUNICACION INTERVENTRICULAR	15%
2º TRANSPOSICION DE GRANDES VASOS	10
3º TETRALOGIA DE FALLOT	8
4º CORAZON IZQUIERDO HIPOPLASICO	8
5º PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO	7
6º COARTACION DE LA AORTA	7

NADAS. Children's Hospital Medical Center Boston

Figura No.11