

## Circulación fetal

La circulación fetal cubre perfectamente las necesidades del desarrollo en el útero. En el momento del nacimiento, la circulación experimenta automáticamente una serie de modificaciones que establecen el modelo de flujo sanguíneo de un recién nacido.

Durante la vida fetal, la sangre oxigenada sale de la placenta a través de la vena umbilical. La mitad de esta sangre, aproximadamente, se deriva a través del conducto venoso fetal, evitando el sistema vascular hepático, y avanza directamente por la vena cava inferior (VCI). La sangre restante atraviesa la vena porta hacia el hígado y después la VCI a través de las venas hepáticas.

Por lo tanto, la sangre de la vena cava inferior es una mezcla de sangre venosa umbilical bien oxigenada y sangre con tensión baja de oxígeno que regresa de las venas sistémicas del feto. Debido a esta mezcla, la tensión de oxígeno de la sangre de la vena cava inferior es mayor que la de la sangre que vuelve a la aurícula fetal derecha procedente de la vena cava superior.

Esta diferencia es relevante debido a que estos dos flujos sanguíneos se encuentran parcialmente separados en el interior de la aurícula derecha para seguir dos vías circulatorias diferentes.

La consecuencia de esta separación es que el cerebro y el miocardio del feto reciben sangre con un contenido en oxígeno relativamente superior; en cambio la sangre con menor contenido en oxígeno se desvía a la placenta (a través de la aorta descendente y las arterias umbilicales) para su posterior oxigenación.

excelente



# CARDIOPATIAS CONGENITAS

**Generalidades:** La cardiopatía congénita más frecuente en la población general a cualquier edad es la válvula aórtica bicúspide. La segunda cardiopatía congénita más frecuente es la CIV en neonatos, mientras que en adultos es la CIA. De las formas cianóticas, la más frecuente en el recién nacido es la T6V 4, a partir del primer año de vida, la tetralogía de Fallot.

Las cardiopatías congénitas se diferencian clínicamente en función de la dirección del flujo sanguíneo entre las cavidades cardíacas (shunt).

Los **correcircuito izquierda-derecha (I→D)** cursan con hiperflujo pulmonar y se manifiestan por infecciones pulmonares de repetición, insuficiencia cardíaca congestiva e hipertensión pulmonar. Con aumento del segundo ruido. Tras años de sobrecarga de volumen, se producen cambios irreversibles en las arteriolas pulmonares, condicionando un aumento de las resistencias que acaba por invertir la dirección de shunt y dar lugar a cianosis: es el llamado Síndrome de Eisenmenger. En esta situación, el único tratamiento definitivo es el trasplante cardiopulmonar.

Las cardiopatías con **correcircuito derecha-izquierda (D→I)** cursan con hipoflujo pulmonar y, por tanto, con hipoxia crónica con reaguizaciones puntuales (crisis hipoxémicas) y cianosis. La hipoxemia origina secundariamente una policitemia con riesgo de trombosis cuando el hematocrito es mayor al 65%. Por ello, hay que evitar las deshidrataciones y el uso de corticoides. En casos graves, se puede realizar una eritroféresis. Hay mayor incidencia de abscesos cerebrales y embolias paradójicas.

excelente



# COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

**Definición:** Presencia de un defecto en el septo interventricular que permite la comunicación entre ambos ventrículos. El defecto puede ser único o múltiple, y puede presentarse aisladamente o formando parte de otras cardiopatías complejas. El septo interventricular consta de cuatro compartimentos: el membranoso, el de entrada, el trabeculado y el de salida o infundibular. Los defectos más frecuentes son los del septo membranoso y no es raro que presenten cierta extensión hacia regiones adyacentes. La CIV muscular y la infundibular son menos frecuentes.

**Fisiopatología:** En los orificios pequeños no existe mucha traducción fisiopatológica y un porcentaje alto cierra espontáneamente hacia el primer año de vida. En las CIV grandes, el shunt  $I \rightarrow D$  origina hiperflujo pulmonar.

**Clinica:** Las CIV pequeñas son asintomáticas; las grandes suelen producir insuficiencia cardíaca en los primeros meses de vida.

## Diagnóstico:

- **Auscultación:** soplo pansistólico paracoternal izquierdo áspero y fuerte (en general más notable en defectos pequeños). Tiende a desaparecer con la inversión del shunt.
- **ECG:** sobre carga de ambos ventrículos y de la AI.
- **Radiografía de tórax:** cardiomegalia con plétora pulmonar.
- **Eccardiograma:** técnica diagnóstica de elección.
- **Cateterismo:** muestra un salto oximétrico en VO. Se realiza si es necesario medir la relación  $Q_p/Q_s$ .





## DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE

**Definición:** Consiste en la ausencia de obliteración del ductus arterioso en el recién nacido, persistiendo un conducto que une la aorta, distal a la subclavia izquierda, con la arteria pulmonar. En condiciones normales, esta comunicación debe cerrarse en las primeras horas tras el nacimiento para dar lugar al ligamento arterioso hacia el primer mes de vida. Son factores de riesgo de DAP la prematuridad y la infección materna por rubéola.

**Fisiopatología:** Las formas más leves suelen cerrarse espontáneamente durante los primeros meses. En el resto de casos, se origina un corto circuito I→D desde la aorta hasta la arteria pulmonar que ocasiona hiperflujo pulmonar y sobrecarga de volumen de las cavidades izquierdas.

**Clinica:** Los signos y síntomas dependen del tamaño. Si es importante el pulso aórtico es rápido y saltón, y se ausculta un soplo continuo (soplo en maquinaria o de Gibson) en foco pulmonar que se irradia a la región infraclavicular izquierda. En los pacientes que desarrollan hipertensión pulmonar puede aparecer la inversión del shunt y cianosis en la parte inferior del cuerpo (cianosis diferencial).

### Diagnostico:

- **Exploración:** pulso celer y saltón; pueden aparecer signos de insuficiencia cardíaca. Generalmente se palpa un thrill.
- **Auscultación:** Soplo en maquinaria de Gibson: continuo, en foco pulmonar, irradiado a región infraclavicular izquierda.
- **EKG:** sobrecarga de corazón izquierdo.

radiografía de tórax: plétora pulmonar, crecimiento de corazón izquierdo.

- Ecocardiograma: confirma el diagnóstico mediante la visualización del ductus en proyección supracosternal.

### Tratamiento:

- En el DAP de los prematuros se puede administrar ibuprofeno IV o indometacina IV para favorecer su cierre.
- Si fracasa el tratamiento médico y el paciente continúa con requerimientos altos de oxígeno o datos de hipoperfusión sistémica, se realiza cierre quirúrgico.
- En los niños a término, la indicación de cierre del DAP (percutánea o mediante cirugía) se realiza por síntomas o dilatación de cavidades izquierdas.

## COARTACIÓN AÓRTICA

**Definición:** Consiste en la estrechez del istmo aórtico distal a la arteria subclavia izquierda, que origina una dificultad en la eyección de sangre hacia las extremidades inferiores conservando la irrigación en las superiores y en el cráneo. En función de la localización de la coartación, distinguimos las formas preductales (forma infantil) muy sintomáticas y graves, y las postductales (forma adulta) más frecuentes y leves.

Con mucha frecuencia se asocia a otras anomalías, entre las que destaca la válvula aórtica bicúspide. Otras son el síndrome de Turner y otras cardiopatías congénitas.

- Clinica:**
- Las formas preductales se manifiestan en el periodo neonatal con insuficiencia cardíaca congestiva y bajo gasto cardíaco.
  - Las formas postductales suelen pasar desapercibidas hasta la adolescencia o edad adulta y debutan como HTA (en miembros superiores), pudiendo ocasionar por ello cefalea, epistaxis, etc. También puede producir claudicación intermitente o frialdad acra en miembros inferiores.

**Fisiopatología:** La disminución de la luz en el sitio de la coartación eleva la TA pre-coartación en forma mecánica y hormonal, al activarse el sistema R-A-A. Disminuye el flujo post-coartación y se activa al sistema Renina-angiotensina-aldosterona.

**Diagnóstico:** Suele detectarse en el estudio de una HTA en un paciente adulto (forma postductales).

- **Exploración:** el hecho cardinal es la comprobación de pulsos femorales ausentes o muy disminuidos, sobre todo en comparación con los pulsos radiales o braquiales (con diferencias superiores a los 20 mm Hg).

Es muy típico observar circulación colateral desarrollada a partir de anastomosis entre las arterias mamarias y las intercostales para eludir la zona estrechada, que pueden palparse en el tórax, la axila y la zona interscapular.

- **Auscultación:** soplo mesosistólico sobre área aórtica (en ocasiones continuo si la coartación es severa).
- **Radiografía de tórax:** - Dilatación de la aorta ascendente.
  - Es muy característico el signo de "Rocaster", que consiste en la presencia de muescas en el reborde inferior de las costillas producidas por la protusión de las colaterales dilatadas.
  - También es casi patognomónico el signo del "3" en la aorta, que adquiere la morfología de dicho número debido a las dilataciones pre y pos coartación.
- **ECG:** Sobrecarga del VI con eje desviado a la izquierda. Las formas neonatales (preductales) tienen, por el contrario, sobrecarga del VD.
- **Ecocardiograma:** técnica de elección para el diagnóstico inicial.
- **Otras pruebas:** en ocasiones, con vistas a planificar el tratamiento, se realiza TC, RM y/o cateterismo (aortografía/coronariografía).

**Tratamiento:** Las indicaciones de tratamiento intervencionista (cateterismo con stent o cirugía) son la presencia de clínica o de gradiente de presión significativo.

Los casos neonatales se tratan mediante cirugía; tras la cirugía, en ocasiones hay "recoartación", que se trata mediante angioplastia con balón. Los pacientes mayores pueden tratarse con angioplastia con stent o cirugía.

## TETRALOGIA DE FALLOT

**Definición:** Es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente, pero no produce síntomas al nacimiento (al contrario que la transposición de grandes vasos) sino a lo largo del periodo de lactancia. Consiste en la coexistencia de cuatro malformaciones:

- Estenosis pulmonar infundibular (subvalvular): marca el pronóstico.
- Hipertrofia del ventrículo derecho
- Comunicación interventricular.
- Cabalgamiento aórtico sobre ambos ventrículos.

**Fisiopatología:** La dificultad al flujo de sangre a través del tracto de salida del VD condiciona la hipertrofia progresiva del mismo, de manera que con el tiempo, las presiones del corazón derecho superan las del izquierdo y aparece el cortocircuito D→I a través de la CIV, y con ello la cianosis. Las maniobras que reducen la post-carga (reducción de resistencia vascular periférica, como los esfuerzos físicos), así como el llanto (que produce espasmo infundibular del VD), facilitan el paso de sangre hacia el corazón izquierdo y la aorta y agravarán la cianosis.

**Clinica:** Se manifiesta como un RN sano que, a lo largo de la lactancia (más precozmente cuanto mayor severidad de la estenosis pulmonar infundibular), comienza con crisis de cianosis con los esfuerzos físicos y el llanto. Si no se corrige durante el periodo de lactancia, aparece cianosis crónica que condiciona el desarrollo de acropaquias y riesgo trombótico por policitemia.



**Diagnóstico:** Es ecocardiográfico.

- Auscultación: soplo sistólico de estenosis pulmonar, menor cuanto mayor es la estenosis (disminuye durante las crisis).
- Radiografía de tórax: hiperclaridad en los campos pulmonares; corazón en "zueco" (pequeño, con la punta redonda y levantada y una depresión en el punto de salida de la arteria pulmonar o signo del "hechazo pulmonar").
- ECG: Sobrecarga de corazón derecho, con eje desviado a la derecha.

**Tratamiento:** Las crisis de cianosis son una urgencia vital y deben tratarse precozmente. Si se deben al llanto es fundamental tranquilizar al niño. La posición de coxilas o genupectoral (squatting) aumenta la precarga y las resistencias periféricas y disminuye el shunt  $D \rightarrow I$  por la CIV, disminuyendo la cianosis. Además, se emplean estrategias que producen vasodilatación pulmonar (oxígeno) y que relajan el infundíbulo pulmonar (betabloqueantes y morfina). Si no existe respuesta, se realiza cirugía emergente paliativa con creación de una fístula sistémico-pulmonar para aumentar el flujo pulmonar (la más habitual es la de Blalock-Taussig, que conecta la arteria subclavia derecha con la arteria pulmonar derecha).

El tratamiento definitivo consiste en la cirugía correctora (cierre de CIV con parche y ampliación de la válvula pulmonar, o del tracto de salida del VD con otro parche), que se realiza de forma programada entre los 4-6 meses de vida (antes en casos severos).

## TRANSPOSICIÓN DE GRANDES VASOS

**Definición:** Es la cardiopatía cianótica más frecuente en el recién nacido. Se produce cuando la aorta nace del VD y la arteria pulmonar del VI, estableciéndose dos circulaciones cerradas e independientes.

**Fisiopatología:** Toda la sangre que sale del VD pasa a la circulación mayor y regresa al corazón derecho sin oxigenarse, mientras que la que sale del VI se dirige hacia los pulmones y vuelve al mismo lugar. Este tipo de anomalía sólo es viable si coexisten además una o más comunicaciones que mezclen la sangre de ambos circuitos (CIA, DAP, CIV). Necesita tratamiento temprano, porque sin él la mortalidad es muy alta.

**Clinica:**

- Cianosis intensa
- Hipoxemia severa
- Mal estado general
- Insuficiencia cardíaca.

**Diagnóstico:** El diagnóstico es ecocardiográfico. Otros datos a tener en cuenta son:

- Exploración: Cianosis al nacimiento que se agravará severamente con el cierre del ductus.
- ECG: Signos de sobrecarga del VD.
- Radiografía de tórax: plétora pulmonar y corazón ovalado con pedículo estrecho (grandes vasos superpuestos).

**Tratamiento:**

1. Es fundamental promover desde el primer momento las comunicaciones entre las cavidades cardíacas para asegurar la mezcla de sangre oxigenada y no oxigenada de las dos circulaciones paralelas e independientes:
  - Se intentará mantener el ductus permeable mediante la infusión de PGE1.

- intentará aumentar o crear la CIA mediante la atrioseptostomía de Rashkind, que desgana el tabique interauricular por medio de un catéter-balón.

2. En un segundo tiempo, se realizará la cirugía correctora. La técnica de elección es la corrección anatómica de Jatene, que consigue reimplantar cada arteria en su ventrículo correspondiente, con recolocación de las coronarias. Se debe realizar antes de las 3 semanas de vida.

Las correcciones fisiológicas de Mustard y de Senning (en desuso) consisten la redistribución del flujo de sangre a nivel auricular hacia los ventrículos correspondientes gracias a un parche colocado de forma especial.