

Revisión

Fisiopatología de las cardiopatías congénitas

S. RELLÁN RODRÍGUEZ

Unidad de Cardiología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valladolid.

INTRODUCCIÓN

El feto presenta una disposición paralela (no en serie) de las dos circulaciones, la pulmonar y la sistémica. Esto quiere decir que ambos ventrículos están perfundiendo simultáneamente a ambos territorios, mediante dos estructuras que los conectan entre sí: el foramen oval y el ductus arterioso. Esta disposición hemodinámica y la posibilidad de “desvío de flujos” entre ambas circulaciones permiten que la presencia de cardiopatías fetales graves, como la obstrucción o hipoplasia de un ventrículo, pasen clínicamente desapercibidas y sean compatibles con la supervivencia del feto hasta su nacimiento, ya que el otro ventrículo suple esta deficiencia.

Al nacer el niño, la fosa oval y el ductus tienden a cerrarse, la placenta desaparece y su función es asumida por los pulmones del niño. La circulación en paralelo pasa a estar en serie y cada ventrículo debe valerse por sí mismo. Por tanto, es a partir del nacimiento cuando se manifiestan clínicamente las cardiopatías congénitas.

CLASIFICACIÓN

- **Acianóticas:**
 - Cortocircuitos izquierda-derecha (50%).
 - Obstructivas.
 - Miocardiopatías.
 - Anomalías coronarias.
 - Insuficiencias valvulares.

- **Cianóticas:**

- Flujo pulmonar aumentado: se presentan con insuficiencia cardiaca. Pueden desarrollar hipertensión pulmonar (HTP).
- Flujo pulmonar disminuido: no desarrollan HTP.

CORTOCIRCUITOS IZQUIERDA-DERECHA

Dan lugar a un aumento del volumen de sangre del lado izquierdo (sistémico) al derecho (pulmonar).

Los síntomas vienen condicionados por el hiperflujo pulmonar, que a su vez depende de:

- Tamaño de la comunicación.
- Localización: auricular, ventricular, auriculoventricular o grandes vasos.
- Resistencia al paso de flujo: en periodo neonatal, como las resistencias vasculares pulmonares son elevadas, el cortocircuito izquierda-derecha es mínimo, y será cuando estas bajan, en las primeras semanas de vida, cuando se ponga de manifiesto el cortocircuito y aparezcan los síntomas.

Comunicación interauricular (CIA)

En presencia de una CIA, la dirección del shunt es izquierda-derecha y se produce una mezcla con sangre no oxigenada en la aurícula derecha. El flujo de sangre extra recircula entre pulmón y corazón sobrecargándolos de volumen (aurícula derecha, ventrículo derecho,

Correspondencia: Sara Rellán Rodríguez. Unidad de Cardiología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valladolid.

Correo electrónico: srellan@saludcastillayleon.es

© 2021 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

arteria pulmonar y aurícula izquierda), pudiendo causar alteraciones clínicas, aunque más leves y de aparición más tardía que las causadas por el ductus o la comunicación interventricular. Estas alteraciones pueden ser, en niños pequeños, curva de peso lenta y tendencia a infecciones respiratorias bajas. En niños mayores puede observarse intolerancia al ejercicio.

Comunicación interventricular (CIV)

En el tabique interventricular existe un agujero. Por la CIV pasa sangre oxigenada del ventrículo izquierdo (VI), que tiene mayor presión, al ventrículo derecho (VD) con menor presión, donde se mezcla con la sangre no oxigenada que proviene de la aurícula derecha (AD), y regresa de nuevo al pulmón para oxigenarse de forma innecesaria, porque ya es una sangre oxigenada. Como consecuencia de esta sangre que recircula se produce una sobrecarga de trabajo de los pulmones y las cavidades izquierdas del corazón (porque esa sangre que recircula regresa al ventrículo izquierdo) y estas cavidades acaban dilatándose. Esta sobrecarga circulatoria puede causar insuficiencia cardiaca (trabajo respiratorio, fatiga, escasa ganancia ponderal) y con el tiempo ocasionar hipertensión pulmonar. La evolución va a depender del tamaño de la CIV: cuanto más grande es el agujero, más sangre recircula y más sobrecarga habrá, disminuyendo la posibilidad de cierre espontáneo.

Canal auriculoventricular (canal AV)

Dentro del corazón, la sangre oxigenada de la aurícula y el ventrículo izquierdos (tienen más presión) pasa a la AD y el VD (tienen menos presión) a través de la CIA y CIV respectivamente. Desde estas cavidades derechas, esta sangre se dirige hacia el pulmón, para reoxigenarse inútilmente, mezclada con la sangre sin oxígeno que proviene de las cavas. El resultado es que el pulmón está sobrecargado con un exceso de sangre de ambos tipos que recircula continuamente entre pulmón y corazón.

Esta sangre "extra" sobrecarga de trabajo a todo el corazón y la situación se ve agravada, además, por la insuficiencia de las válvulas mitral y tricúspide. Si la cardiopatía no se corrige, en pocos meses se produce una insuficiencia cardiaca severa y/o hipertensión pulmonar que, con el tiempo, se hace irreversible.

Los síntomas clínicos son mucho más livianos, o incluso ausentes, en formas incompletas de canal, pues no existe el paso de sangre a nivel ventricular porque no tienen CIV.

Antes de la cirugía, los niños portadores de canal AV completo presentan dificultad respiratoria, cansancio con las tomas, hiporexia, aspecto de la piel pálida y moteada y

mala ganancia de peso causada por el exceso de sangre que se acumula en sus pulmones, lo cual provoca un aumento del gasto calórico. Son los síntomas típicos de la insuficiencia cardiaca.

Ductus

El ductus arterioso es un vaso que conecta la aorta a la arteria pulmonar ya fuera del corazón, presente durante el periodo fetal. El feto dentro de la madre necesita tener el ductus abierto para sobrevivir, pues, al no respirar con los pulmones, el corazón precisa de comunicaciones para poder enviar la sangre oxigenada que recibe de la placenta materna y distribuirla por el resto del cuerpo. El ductus es una de estas comunicaciones.

Al nacer y comenzar a funcionar los pulmones del niño, el ductus ya no hace falta y se suele cerrar espontáneamente en los primeros días de vida postnatal, debido a la pérdida del estímulo de las prostaglandinas maternas liberadas durante el embarazo, al cambio de la hemodinámica circulatoria y al aumento de los niveles de oxígeno en sangre.

Sin embargo, algunos ductus no se cierran en fase postnatal y esta situación es mucho más frecuente en recién nacidos prematuros, pues a mayor inmadurez, más frecuente es que el ductus continúe abierto indebidamente. El ductus permeable permite el paso de sangre oxigenada de la aorta (tiene más presión) a la arteria pulmonar (tiene menos presión) y a los pulmones, inútilmente, pues ya está oxigenada, mezclándose con la sangre no oxigenada que proviene del ventrículo derecho. Este flujo de sangre "extra" sobrecarga al pulmón y al corazón (aurícula y ventrículo izquierdos) aumentando el trabajo de este último.

La clínica que puede presentar el paciente va a depender del tamaño del ductus y la cantidad de sangre que pueda pasar a través de este.

OBSTRUCTIVAS

Estenosis aórtica

La estenosis aórtica consiste en una "estrechez" que obstaculiza el paso de la sangre desde el ventrículo izquierdo hacia la aorta. El ventrículo izquierdo tiene que impulsar la sangre a todo el cuerpo con mayor fuerza y a más presión para vencer el obstáculo de la estenosis aórtica. Si la estrechez es importante y no se soluciona, con el tiempo el ventrículo izquierdo se deteriora y fracasa en su función. Esa "estrechez" puede estar en diferentes localizaciones, definiendo los tipos de estenosis: subaórtica, valvular o supra-ventricular (Williams-Beuren).

Estenosis pulmonar (EP)

Se trata de una estrechez en el tracto de salida del ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar. Se localiza en el infundíbulo del ventrículo derecho, válvula pulmonar o en la arteria pulmonar. El ventrículo derecho tiene que impulsar la sangre hacia el pulmón con mayor fuerza y a más presión para salvar el obstáculo de la estenosis pulmonar, generando con el tiempo una hipertrofia del ventrículo derecho.

Dependiendo del grado de estenosis, los pacientes están asintomáticos si la EP es leve o moderada, mientras que aquellos con estenosis severa pueden presentar disnea, fatiga, cianosis y clínica de insuficiencia cardiaca. Esto es debido a que un grado significativo de estrechez se acompaña con el tiempo de deterioro del ventrículo derecho y fracaso en su función.

La estenosis valvular pulmonar en ocasiones se presenta de forma familiar, y la posibilidad de recurrencia en hermanos ronda una incidencia del 2-3%. Algunos síndromes asocian con frecuencia estenosis pulmonar: síndrome de Noonan (aparece aproximadamente en el 50% de estos pacientes), síndrome de Leopard y neurofibromatosis.

Coartación de aorta

La coartación de aorta es una estrechez de la aorta que se sitúa distalmente al arco aórtico, después de haber dado origen a la arteria subclavia izquierda, en su unión con la aorta descendente, en una zona llamada istmo aórtico. Debido a esta circunstancia, el ventrículo izquierdo tiene que impulsar la sangre con más fuerza, de tal forma que consiga superar este obstáculo (la estrechez de la aorta) y llegar a la parte inferior del cuerpo y a los órganos abdominales. Como consecuencia de esta estrechez, se puede producir HTA en la mitad superior del cuerpo y, sin embargo, los órganos abdominales y las piernas apenas reciben sangre oxigenada o la reciben con dificultad.

El diagnóstico, hoy día, suele llevarse a cabo en el periodo prenatal o bien, dependiendo de la severidad de la coartación, en los primeros meses de la vida.

Si esta estrechez es muy severa, los recién nacidos pueden presentar signos de insuficiencia cardiaca y bajo gasto. Para evitar esta situación crítica, se administran prostaglandinas intravenosas, que mantienen el ductus arterioso abierto, para así garantizar la llegada de sangre a la parte inferior del cuerpo.

La coartación puede ser aislada o asociarse a la hipoplasia del arco aórtico. También puede asociarse a otras lesiones intracardíacas de diferente pronóstico: desde una comunicación interventricular hasta un complejo patológico que abarca el lado izquierdo del corazón y que se conoce como el síndrome de Shone.

MIOCARDIOPATÍAS**Miocardopatía dilatada**

En estos pacientes existe una incapacidad para bombear sangre hacia el territorio sistémico y/o hacia los pulmones. Se produce un deterioro progresivo de la función y, como consecuencia de ello, se produce un estancamiento de la sangre en un ventrículo globuloso, así como en los órganos adyacentes, como el hígado y los pulmones, apareciendo síntomas de insuficiencia cardiaca.

Miocardopatía hipertrófica

En los pacientes con este tipo de miocardopatía el miocardio es más grueso de lo normal, debido a una enfermedad del propio músculo. El miocardio pierde elasticidad (riesgo de disfunción e insuficiencia cardiaca), el miocardio se oxigena con dificultad (riesgo isquémico) y puede producirse una obstrucción a la salida de sangre desde el ventrículo izquierdo, aumentando así el grosor del miocardio.

Suele detectarse en adolescentes y adultos jóvenes, y raramente en niños. La aparición de la miocardopatía hipertrófica en edades tempranas, y especialmente en el primer año de vida, es excepcional y conlleva un peor pronóstico.

Existen formas familiares, las más frecuentes, y secundarias a otras enfermedades como la esclerosis tuberosa, neurofibromatosis, síndrome de Noonan o síndrome de Turner, entre otras.

Miocardopatía no compactada

Se trata de una enfermedad que afecta al miocardio y le confiere un aspecto "esponjoso" en lugar del aspecto liso que presenta normalmente el ventrículo izquierdo. Suele afectar con mayor frecuencia al ventrículo izquierdo y da lugar a disfunción ventricular y arritmias.

ANOMALÍAS CORONARIAS

Las arterias coronarias son los vasos que irrigan al corazón. De la parte más proximal de la aorta salen dos arterias coronarias: la derecha y la izquierda.

- La izquierda irriga la pared del ventrículo izquierdo y la aurícula izquierda.
- La derecha lleva sangre oxigenada a la pared muscular del ventrículo derecho, aurícula derecha y también irriga la parte inferior del VI.

Hay múltiples anomalías congénitas y adquiridas de las arterias coronarias que se pueden presentar en la edad pediátrica:

- Arteria coronaria naciendo de la arteria pulmonar (ALCAPA Y ARCAPA).
- Fístula coronaria.
- Origen aórtico anómalo de las arterias coronarias (AAOCA).
- Enfermedad de Kawasaki.

CARDIOPATÍAS CIANÓTICAS CON FLUJO PULMONAR AUMENTADO

Trasposición de grandes vasos

Esta cardiopatía se define por una concordancia auriculoventricular y una discordancia ventriculoarterial. La situación hemodinámica es crítica, pues la sangre oxigenada del ventrículo izquierdo, en lugar de dirigirse hacia la aorta, vuelve inútilmente al pulmón a oxigenarse de nuevo; pero lo más grave es que la sangre no oxigenada del ventrículo derecho, en vez de ir al pulmón a oxigenarse, llega hasta la aorta y los órganos no reciben el oxígeno que necesitan. Esta situación, si se mantiene y no hay mezcla de las dos circulaciones, es incompatible con la vida.

Estos niños sobreviven gracias a que están abiertas unas estructuras fetales que permiten que se mezclen y se crucen las dos circulaciones: el ductus arterioso y el foramen oval, que se mantienen abiertos de forma natural o, lo que es más frecuente, mediante tratamiento específico (prostaglandinas para mantener abierto el ductus y la técnica de Rashkind para ampliar la comunicación interauricular). A través de ellos se intercambia, entre ambos circuitos, un mínimo de sangre suficiente para que el niño sobreviva hasta la cirugía, de forma que la sangre no oxigenada pasa a través de la CIA y ductus a los pulmones para oxigenarse y la sangre oxigenada pasa a través de la CIA a todo el cuerpo.

Hipoplasia de ventrículo izquierdo

Se caracteriza por una atresia o estenosis mitral y aórtica que a su vez condicionan una hipoplasia de ventrículo izquierdo. La sangre no oxigenada procedente de las cavas y la sangre oxigenada que llega por las venas pulmonares se mezcla y pasa al ventrículo derecho y de este a la arteria pulmonar. En esta última la sangre se bifurca en dos circulaciones: una hacia los pulmones y la otra hacia la aorta a través del ductus.

En ambas circulaciones, pulmonar y aórtica, la sangre está mezclada, de forma que el sistema es poco eficiente, ya que parte de la sangre que llega al pulmón llega inútilmente, pues ya está oxigenada, y parte de la sangre que llega al resto del cuerpo llega también inútilmente, pues no está correctamente oxigenada.

Es esencial que el ductus y la CIA se mantengan abiertos. Incluso con ambas estructuras abiertas no es fácil la evolución de estos niños, pudiendo producirse de forma precoz un shock cardiogénico y fallo multiorgánico por bajo gasto.

Truncus

La sangre oxigenada del ventrículo izquierdo se mezcla, a través de la CIV, con la sangre no oxigenada que proviene de la aurícula derecha y del ventrículo derecho, de forma que regresa al pulmón inútilmente para oxigenarse, estando ya previamente oxigenada. Se produce una situación de hiperaflujo pulmonar que puede desembocar en insuficiencia cardiaca e hipertensión pulmonar.

Drenaje venoso pulmonar anómalo total

En circunstancias normales las venas pulmonares drenan en la aurícula izquierda, pero en el caso de esta patología las cuatro venas desembocan en la aurícula derecha o en alguna de sus venas afluentes.

Se diferencian tres tipos:

1. Supracardiaco (el más frecuente): las venas pulmonares drenan en la cava superior o la innominada.
2. Intracardiaco: drenan directamente en la aurícula derecha.
3. Infracardiaco (más habitual problemas obstructivos): el drenaje es a la vena cava inferior o a la porta.

Las venas pulmonares drenan a las sistémicas a través de un colector y se produce una mezcla de sangre oxigenada y no oxigenada, dando lugar a una sobrecarga de cavidades derechas e hiperaflujo hacia los pulmones, que causa insuficiencia cardiaca e hipertensión pulmonar.

La existencia de una comunicación interauricular es obligada en esta cardiopatía, pues solo así puede pasar algo de sangre mezclada a la aurícula izquierda y desde ahí llegar al territorio sistémico.

CARDIOPATÍAS CIANÓTICAS CON FLUJO PULMONAR DISMINUIDO

Tetralogía de Fallot

Esta cardiopatía se define por la presencia de una comunicación interventricular amplia, acabalgamiento aórtico, estenosis pulmonar e hipertrofia de ventrículo derecho.

Si la estenosis pulmonar es muy severa aparece cianosis marcada en reposo. La sangre no oxigenada del ventrículo derecho apenas puede salir hacia los pulmones a oxigenarse debido a la obstrucción y se desvía hacia la aorta a través

de la CIV. En la aorta se mezclan ambos tipos de sangre: la oxigenada del ventrículo izquierdo y la no oxigenada del ventrículo derecho.

Si el niño tiene síntomas (cianosis marcada y/o crisis hipoxémicas), se debe operar lo antes posible. En niños asin-

tomáticos, la corrección electiva se indica a los 4-6 meses de edad en la mayoría de los grupos quirúrgicos. La corrección consiste en cerrar la CIV con parche, de forma que la aorta quede conectada con el ventrículo izquierdo, y corregir la estenosis pulmonar.