

Comunicación interauricular

Una comunicación interauricular (CIA) es una comunicación directa entre las cavidades auriculares, que permite el cortocircuito de la sangre. La morfología de los diferentes tipos de CIA se muestra en la Fig.

Las CIA *ostium secundum* -defectos de la fosa oval- son, con diferencia, las más habituales. La *CIA tipo seno venoso superior* ocurre cuando se produce un defecto en la pared auricular cerca de la vena cava superior (VCS). Con mayor frecuencia, las venas pulmonares procedentes del pulmón derecho también están involucradas, desembocando de forma anómala en VCS, cerca de su unión con las aurículas.

La *CIA tipo seno venoso inferior*, a nivel de la vena cava inferior (VCI), es mucho menos frecuente. El tipo más raro de CIA es un déficit del tabique de separación entre el *seno coronario* y la aurícula izquierda, provocando una comunicación interauricular- a través de la boca del seno coronario, la denominada *CIA de tipo seno coronario*.

Las CIA tipo *ostium primum* defecto del tabique auriculoventricular (DTAV) parcial

El tamaño de la CIA y la relativa distensibilidad del ventrículo derecho y del lecho vascular pulmonar (en relación con el ventrículo izquierdo) determinan el grado de cortocircuito inter-auricular (de izquierda a derecha en circunstancias normales para la gran mayoría de CIA aislada).

Lesiones asociadas

Los pacientes diagnosticados de CIA tienen otras malformaciones en un 30% de casos, aproximadamente.

- Conexiones anómalas parciales de las venas pulmonares (casi universal con la CIA tipo seno venoso superior, menos habitual con la CIA *ostium secundum* y rara en la CIA *ostium primum*).

- Estenosis valvular pulmonar, comunicación Ínterventricular, conducto arterial persistente, coartación de aorta etc

Incidencia y etiología

- Es uno de los defectos cardíacos congénitos (CC) más frecuentes, como lesión aislada, presente en cerca del 6-10% de todas las malformaciones cardíacas.

Los defectos tipo *ostium secundum* son los más frecuentes (60%), suponiendo el *ostium primum* un 20% y los defectos tipo seno venoso superior el 15%. Los otros tipos son infrecuentes

Presentación y evolución

- La mayoría de niños con una CIA tienen un soplo y están asintomáticos. Ocasionalmente, a los niños les puede faltar el aire, tener infecciones torácicas recurrentes e incluso insuficiencia cardíaca.

- Los niños con una CIA grande y dilatación de cavidades derechas deberían someterse al cierre electivo de su defecto por cuestiones pronósticas durante la primera década de vida, independientemente de los síntomas.

- La mayoría de adultos presentan síntomas habitualmente durante la tercera o cuarta década de la vida: disnea de esfuerzo y/o palpitaciones por taquiarritmias auriculares. A menudo esto se correlaciona con un aumento del cortocircuito izquierda-derecha, que se ve incrementada con la edad.

- Ocasionalmente, en los adultos se diagnostica una CIA en el estudio de cardiomegalia en la radiografía de tórax rutinaria o de un soplo. Esta última situación es especialmente habitual entre las mujeres embarazadas, debido a la potenciación de los signos clínicos (se hacen más obvios el soplo de hiperflujo y el desdoblamiento fijo del segundo ruido cardíaco), que reflejan el incremento del volumen plasmático circulante.

- Las complicaciones tardías de las CIA no reparadas son la insuficiencia cardíaca derecha, las neumonías recurrentes y la hipertensión pulmonar, el flutter, la fibrilación auricular, las embolias paradójicas y el ictus. Si la CIA se repara después de los 25 años persiste el riesgo de presentar arritmias auriculares.

Las exploraciones diagnósticas tienen como objetivos:

1. Documentar la CIA, su tipo y su tamaño
2. Determinar su efecto hemodinámico:
 - a. presencia y grado de dilatación de la aurícula y el ventrículo derechos
 - b. estado de la función ventricular derecha
 - c. magnitud del cortocircuito
 - d. presión arterial pulmonar

3. determinar la presencia de anomalías asociadas que deban ser corregidas

Las exploraciones basicas

1. Historia clínica

- Disnea , severidad y tiempo de evolución
- Antecedentes de arritmias, insuficiencia cardiaca e ictus

2. Exploración física que depende del tamaño de la CIA y la sobrecarga hemodinamica

- desdoblamiento del segundo ruido amplio y fijo aunque no siempre está presente
- soplo sistólico de eyección pulmonar (hiperflujo)
- soplo mesodiastólico tricuspídeo en el margen esternal izquierdo inferior, que puede irradiar hacia el ápex cardíaco (CIA grande , la Insuficiencia tricúspide es funcional)
- componente pulmonar del segundo ruido cardíaco acentuado, sugiriendo una presión arterial pulmonar elevada

ECG

- son frecuentes la desviación del eje hacia la izquierda y el bloqueo incompleto de rama derecha
- signos de hipertrofia ventricular derecha y alargamiento del intervalo PR.
- Grandes ondas P, sugestivas de sobrecarga auricular.

Radiografía de tórax; en el adulto con una CIA importante muestra:

- cardiomegalia con obliteración del espacio retroesternal en la placa lateral
- dilatación auricular derecha
- arterias pulmonares centrales prominentes con vasos pulmonares marcados.

Ecocardiografía

El diagnóstico se confirma mediante la ecocardiografía.

El hallazgo más importante es un ventrículo derecho dilatado.

La presencia de insuficiencia tricuspídea permitirá estimar con el Doppler la presión arterial pulmonar.

Se requiere un alto índice de sospecha para hacer el diagnóstico correcto y a menudo es necesario hacer un ecocardiograma transesofágico en el paciente adulto para establecer el lugar y el tamaño del defecto y la conexión de las venas pulmonares.

Opciones para el manejo del adulto con CIA

El manejo de los adultos con CIA viene básicamente determinado por el tamaño y el tipo de defecto, por las lesiones asociadas y el grado de resistencias vasculares pulmonares. Actualmente, las indicaciones para el cierre de una CIA son las siguientes:

- *Presencia de una CIA con cardiomegalia* en la radiografía de tórax o una presión media del 50% o menos con respecto a la presión aórtica, independiente de los síntomas (muchos de estos pacientes tienen síntomas como limitación al ejercicio, sin ser conscientes de ello). Todos los pacientes, jóvenes y mayores, se benefician del cierre de una CIA con respecto al tratamiento médico en cuanto a:
 - supervivencia;
 - clase funcional y tolerancia al ejercicio
 - reducción del riesgo de insuficiencia cardíaca
 - reducción del riesgo de hipertensión pulmonar
- Antecedentes de ALT o ictus idiopáticos en presencia de una CIA o un foramen oval permeable y un cortocircuito derecha-izquierda demostrado mediante ecocardiografía con contraste.

Entre las contraindicaciones para el cierre están:

- Resistencias vasculares pulmonares superiores a 7-8 unidades Wood
- Diámetro del defecto inferior a 8 mm (sin signos de dilatación de cavidades derechas) en un paciente asintomático.

Todos los defectos tipo *Ostium secundum* deberían plantearse para cierre percutáneo con el dispositivo septal Amplatzer. Los defectos muy grandes de la fosa oval (mayor de 40 mm) y las CIA que no sean OS requieren cirugía para el cierre del defecto.

Manejo médico

Este consiste básicamente en el tratamiento de las complicaciones asociadas del fallo cardíaco derecho, las taquiarritmias auriculares y la hipertensión pulmonar si es severa.

Profilaxis de endocarditis

La profilaxis antibiótica solamente es necesaria en los defectos tipo ostium primum y en pacientes con insuficiencia valvular u otras lesiones asociadas. La profilaxis de endocarditis también se recomienda en pacientes que se hayan sometido a un cierre percutáneo durante los 6 meses posteriores al mismo.

Embarazo y anticoncepción

La mayoría de mujeres con una comunicación interauricular no intervenida toleran bien el embarazo. Se recomienda la revisión cardiológica por el bajo riesgo de embolismo paradójico e ictus, arritmias e insuficiencia cardíaca.

Puntos clínicos claves

- Las CIA con dilatación de cavidades derechas requieren un cierre electivo para mejorar los síntomas y el pronóstico, independientemente de la edad.
- El cierre percutáneo es preferible y, de hecho, posible en la mayoría de CIA tipo *ostium secundum*.
- Las taquiarritmias auriculares es probable que persistan o aparezcan tras un cierre tardío de la CIA. Se recomienda la anticoagulación profiláctica durante 6 meses tras el cierre en los pacientes mayores, mientras tiene lugar el remodelado de cavidades derechas.

Comunicación interventricular

El tabique interventricular está compuesto por un septo muscular que se divide en 3 partes (tracto de entrada, trabecular y tracto de salida) y un pequeño septo membranoso que se sitúa justo por debajo de la válvula aórtica. Las comunicaciones interventriculares (CIV) se clasifican en tres grandes grupos en función de su localización y márgenes.

1. CIV muscular: completamente rodeada de miocardio (trabecular, del tracto de entrada o del tracto de salida)

2. CIV membranosa; a menudo con extensión al tracto de entrada, de salida o trabecular y rodeada en parte por el tejido fibroso situado entre las valvas de las válvulas auriculo ventriculares y la válvula aórtica o pulmonar
3. CIV con doble afectación subarterial: situada en el septo del tracto de salida y rodeada por el tejido fibroso de las válvulas aórtica y pulmonar.

Presentación y curso

* *CIV restrictiva*: Es pequeña y no se define como un defecto que provoca un trastorno hemodinámico significativo (elevado gradiente de presión entre el ventrículo izquierdo y el ventrículo derecho; flujo pulmonar(QP)/flujo sistémico(QS) menor de 1.5). Es habitual el cierre espontáneo de una CIV perimembranosa o de una pequeña CIV muscular durante la infancia. Los niños a menudo están asintomáticos-

* Una *CIV moderadamente restrictiva* se acompaña de un cortocircuito moderado ($Qp/Qs = 1,5-2,5/1$) y supone una sobrecarga hemodinámica para el ventrículo izquierdo. Los niños presentan retraso de crecimiento e insuficiencia cardíaca.

* Una *CIV de gran tamaño o no restrictiva* ($Qp/Qs > 2,5/1$) provoca sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo poco después de nacer, con una elevación progresiva de la presión arterial pulmonar durante la infancia.

Exploración física

CIV pequeñas restrictivas: soplo pansistólico de alta frecuencia (IV/VI), que se ausculta con una intensidad máxima en el margen esternal izquierdo en el tercer y cuarto espacio intercostal.

* *CIV moderadas o severas no restrictivas*: desplazamiento de la punta del corazón con un soplo pansistólico así como un murmullo diastólico apical y un tercer ruido en el ápex debido al hiperaflujo a nivel de la válvula mitral

* *CIV con Eisenmenger*: es típica la presencia de cianosis central y dedos en palillo de tambor, con signos de hipertensión pulmonar (latido ventricular derecho, P2 palpable y audible y un cuarto ruido en cavidades derechas). En muchos pacientes puede auscultarse un clic de eyección pulmonar con un soplo eyectivo suave y rugoso, atribuible a la dilatación del tronco pulmonar, con un soplo diastólico decreciente aspirativo de insuficiencia pulmonar (Graham Steell).

Exploraciones útiles

- ECG: El ECG refleja el tamaño del cortocircuito y el grado de hipertensión pulmonar. Una CIV pequeña y restrictiva a menudo tiene un registro normal. Las CIV de tamaño moderado ocasionan una onda P amplia y mellada, característica de la sobrecarga auricular izquierda así como signos de sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo, es decir ondas Q profundas y ondas R altas con ondas T picudas en V₅-V₆.

- Radiografía de tórax: La radiografía de tórax refleja la magnitud del cortocircuito así como el grado de hipertensión pulmonar. Un cortocircuito de tamaño moderado provoca signos de dilatación ventricular izquierda con cierta plétora pulmonar.

- Ecocardiografía: la ecocardiografía transtorácica puede identificar la localización, tamaño y repercusión hemodinámica de una CIV así como cualquier lesión asociada.

- Cateterismo cardíaco: este puede llevarse a cabo para determinar la severidad de la vasculopatía pulmonar y la magnitud del cortocircuito intracardíaco.

Tratamiento quirúrgico

Las CIV moderadamente restrictivas y no restrictivas han de ser cerradas precozmente. En la edad adulta si existe hipertensión pulmonar severa debe ser valorada antes del cierre. Los pacientes en Eisenmenger con shunt D-I no debe cerrarse la CIV.

Complicaciones tardías

- * Una CIV restrictiva supone un riesgo persistente y relativamente elevado de endocarditis y requieren profilaxis de endocarditis.
- * CIV moderadamente restrictiva, provoca dilatación de la aurícula izquierda y del ventrículo así como disfunción del mismo y un incremento variable de las resistencias vasculares pulmonares. Pueden aparecer arritmias auriculares severas y con menor frecuencia arritmias ventriculares.
- * Una CIV no restrictiva provocará cambios irreversibles de los vasos pulmonares y presiones pulmonares sistémicas, el denominado síndrome de Eisenmenger (a menos que el lecho pulmonar quede protegido por una estenosis pulmonar).

Defectos del tabique auriculoventricular o canal

Los defectos del tabique auriculoventricular (DTAV) engloban un espectro de

anomalías provocadas por un desarrollo anómalo de los cojinetes endocárdicos, que puede dar lugar a DTAV parciales, intermedios o completos.

- *DTAV parcial*: CIA *ostium primum* con una hendidura de la válvula AV izquierda que producen grados variables de insuficiencia mitral. El tabique interventricular está intacto.
- *DTAV intermedio*: CIA *ostium primum* con una CIV restrictiva y válvulas AV separadas anómalas que producen grados variables de insuficiencia
- *DTAV completo*: CIA *ostium primum* y CIV no restrictiva, separadas solamente por una válvula AV común que produce grados variables de insuficiencia

La mayoría de *DTAV parciales* ocurren en pacientes sin síndrome de Down (>90%).

La mayoría de *DTAV completos* ocurren en pacientes con síndrome de Down (>75%).

Tratamiento quirúrgico

- *DTAV parcial*: se ha de aplicar un parche pericárdico para cerrar la CIA *ostium primum* con sutura concomitante (\pm anuloplastia) de la hendidura de la válvula mitral.
- *DTAV intermedio/completo*: si no hay hipertensión pulmonar irreversible, todos los pacientes deberían ser intervenidos. Los objetivos de la reparación son la tabicación ventricular y auricular con una reconstrucción adecuada mitral y tricuspídea.
- Valoración de la hipertensión pulmonar antes de la reparación.

Puntos clínicos claves

- Los pacientes con síndrome de Down tienen propensión a desarrollar hipertensión pulmonar en fases más precoces que el resto de pacientes con DTAV.
- La recurrencia de la insuficiencia de la válvula AV izquierda es la complicación más habitual tras la reparación quirúrgica de un DTAV y ha de seguirse de cerca.

Alteraciones del tracto de salida del ventrículo izquierdo

La obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (OTSVI) puede producirse a tres niveles:

1. OTSVI subvalvular: puede ser ligera (lo mas habitual) o en forma de túnel.
2. OTSVI valvular: una válvula aórtica bicúspide que provoque estenosis aórtica se compone de dos cúspides . En estos pacientes habitualmente suele verse una dilatación de la raíz aórtica por alteraciones quísticas de la media. Es la anomalía cardíaca congénita más frecuente (1 -2% de la población)
3. OTSVI supra valvular: raramente se produce de forma aislada, con una morfología de reloj de arena. Sule formar parte de sindromes polimalformativos.

Presentación y curso durante la infancia

* OTSVI subvalvular: a menudo progresa, pero con una tasa variable. En general se acompaña de insuficiencia aórtica de grado leve o moderado (hasta en un 60% de los casos) en una válvula que es normal pero que ha sido dañada por el jet subvalvular. Los síntomas pueden ser nulos si la obstrucción es leve o moderada, o puede aparecer disnea, dolor torácico y síncope si la obstrucción es severa.

* La OTSVI valvular suele progresar al crecer el paciente, pero la tasa es variable. Algunos niños ya tienen estenosis o insuficiencia aórtica significativa y en otros casos las lesiones son severas en la quinta o sexta década de la vida. Los síntomas pueden variar desde su ausencia hasta disnea leve, síncope de esfuerzo y/o dolor torácico.

Exploración física

- *OTSVI subvalvular*: soplo sistólico eyectivo en el margen paraesternal izquierdo,
- *Válvula aórtica bicúspide*: clic sistólico eyectivo que se ausculta mejor en el ápex, con un soplo sistólico de eyección que se ausculta mejor en el segundo espacio intercostal izquierdo e irradia hacia las carótidas o un soplo diastólico, que se ausculta mejor en el margen paraesternal izquierdo.

Exploraciones complementarias

- ECG: Puede variar desde la normalidad hasta una hipertrofia severa del ventrículo izquierdo por obstrucción severa del TSVI o insuficiencia aórtica.
- Radiografía de tórax: La dilatación de la aorta ascendente es habitual en la válvula aórtica bicúspide.

- Ecocardiografía: Identifica el nivel y el grado de obstrucción del TSVI. También permite valorar la severidad de la dilatación de la raíz aórtica y de la insuficiencia valvular.

Tratamiento quirúrgico

- *OTSVI subvalvular*: debería considerarse quirúrgica cuando el gradiente en reposo por hemodinámica o el gradiente medio ecocardiográfico sean > 50 mmHg, aparezcan síntomas.
- *Válvula aórtica bicúspide* ha de ser intervenida sí:
 - la estenosis aórtica provoca síntomas (disnea, angina, presíncope o síncope)
 - Insuficiencia de grado moderado o severa se acompaña de síntomas al esfuerzo, el diámetro telesistólico del ventrículo izquierdo > 55 mm o la FEVI $< 55\%$.
 - Suele recomendarse una cirugía profiláctica en la dilatación de aorta próxima! (> 55 mm).

Puntos clínicos claves

No es infrecuente la recidiva de la *OTSVI subvalvular*, de ahí la necesidad de un seguimiento de por vida.

La alta prevalencia de *dilatación de la raíz aórtica* en pacientes con válvula aórtica bicúspide ocurre independientemente de la alteración hemodinámica o de la edad

Coartación de aorta

La coartación de aorta es una estenosis a nivel del arco aórtico, habitualmente en o más allá de donde está el ductus (Fig). La obstrucción se produce a la arteria subclavia izquierda.

Lesiones asociadas

- Válvula aórtica bicúspide (con o sin estenosis aórtica): hasta en un 85%
- Conducto arterial persistente,
- Comunicación interventricular
- Múltiples lesiones obstructivas de cavidades Izquierdas (estenosis aórtica valvular y subvalvular, válvula mitral en paracaídas; síndrome de Shone)

Presentación y evolución

La mayoría de adultos con coartación han sido operados en la infancia. La recoartación y la formación de aneurismas son las complicaciones más habituales de la zona reparada.

La mayoría de adultos, tras la reparación, quedan asintomáticos. Con el paso de los años, la incidencia de hipertensión arterial aumenta bruscamente, incluso sin reestenosis de la zona reparada.

Si se descubre en la edad adulta se acompaña de grados variables de HTA que excepcionalmente se soluciona con la reparación de la coartación.

Tratamiento quirúrgico

1. Anastomosis directa termino terminal (habitual en niños, pero en adultos puede ser necesario colocar un injerto);
2. Reparación del colgajo de la subclavia, aumento del arco utilizando la arteria subclavia izquierda (más a menudo en niños). Tras la cirugía el pulso radial izquierdo puede ser débil y la presión arterial del brazo izquierdo puede ser baja y poco fiable;
3. injerto de parches (actualmente abandonado debido al mayor riesgo de formación de aneurismas)
4. injerto de un tubo largo o mediante injerto de bypass, a menudo necesario para tratar lesiones largas o complejas (en el adulto). Esto incluye varias formas de injertos anteriores, con un conducto largo desde la aorta torácica ascendente hasta la descendente, pasando por delante del corazón.

Tratamiento percutáneo

La colocación primaria de un stent es el tratamiento estándar en los adultos con una coartación nativa o en la recoartación. Esta es una técnica muy efectiva y relativamente segura.

Cuando existe una estenosis aórtica asociada, lo habitual es abordar en primer lugar la lesión más severa. Puede resultar óptimo un abordaje mixto quirúrgico y del laboratorio de hemodinámica.

La reparación del aneurisma aórtico en general requiere un abordaje quirúrgico.

Tratamiento médico

El tratamiento de las complicaciones secundarias a la hipertensión, hipertrofia ventricular izquierda y enfermedad aterosclerótica acelerada propia de estos pacientes. Los IECA y los betabloqueantes son especialmente efectivos. Es vital en estos pacientes la prevención

primaria agresiva de los factores de riesgo aterosclerosis.

Exploración física

- Presión arterial del brazo derecho en reposo
- Naturaleza y volumen de los pulsos femorales
- Gradiente de presión sanguínea brazo-pierna (especialmente útil)
- Ruidos cardíacos: clic sistólico apical de la válvula aórtica bicúspide
- Soplos: de la zona reparada, colaterales, valvulopatía aórtica como la insuficiencia aórtica

Embarazo

El embarazo tiene un alto riesgo de morbilidad y mortalidad en las pacientes con una coartación severa no reparada. Las complicaciones son hipertensión arterial severa, insuficiencia cardíaca, ictus y disección de aorta. Además, la perfusión de la placenta y el feto en estas pacientes está muy reducida.

En pacientes con una coartación intervenida los riesgos son menores, aunque es necesario hacer un control meticuloso de la presión arterial, evitando al mismo tiempo la hipóperfusión placentaria y fetal y la teratogenia inducida por los fármacos.

Los pacientes con aneurismas aórticos y/o recoartación tienen un riesgo especial por la posibilidad de ruptura aguda o disección AO. El embarazo está contraindicado en todas las pacientes con aneurismas de aorta significativos

Puntos clínicos claves

La causa más habitual de muerte es la enfermedad aterosclerótica. Un control estricto de la presión arterial y de los otros factores de riesgo puede repercutir sobre el pronóstico.

El embarazo puede suponer un problema importante en estas pacientes y no debería ser asumido sin la valoración previa.

La hemoptisis obliga a llevar a cabo una técnica de imagen aórtica urgente -TC o RM- y derivación a un hospital terciario ya que puede anunciar una disección aórtica o la ruptura de un aneurisma.

Transposicion completa de grandes vasos

En pacientes con una transposición completa de los grandes vasos (TGV), existe concordancia auriculoventricular y discordancia ventriculoarterial -es decir, la aurícula derecha se conecta al ventrículo morfológicamente derecho, del cual sale la aorta y la aurícula izquierda se conecta al ventrículo morfológicamente izquierdo, del que surge la arteria pulmonar (Fig.). Consecuentemente, las circulaciones pulmonar y sistémica están conectadas en paralelo y no en serie, como sucede en condiciones normales. Esta situación es incompatible con la vida a menos que se mezclen ambos circuitos.

Presentación y curso durante la infancia

Los recién nacidos son característicamente sonrosados al nacer pero se vuelven progresivamente cianóticos al cerrarse el ductus. La supervivencia antes de la reparación quirúrgica depende de la mezcla de ambas circulaciones a un nivel u otro, sea natural (comunicación interventricular, CIV; comunicación interauricular, CIA; conducto arterial persistente, CAP) o provocado (septostomía auricular con balón)

La transposición no intervenida es una enfermedad letal, con una mortalidad del 90% al año de vida. Casi todos los pacientes se habrán sometido a una intervención quirúrgica precoz (intercambio auricular (Fig) o intercambio arterial) excepto los pacientes con gran CIV que pueden sobrevivir hasta la fase adulta sin intervenir y que acudirán en situación de Eisenmger.

Tratamiento quirúrgico

Intercambio auricular (técnicas de Mustard o Senning): la sangre se redirige a nivel auricular utilizando baffles hechos con Dacrón® o pericardio (técnica de Mustard) o con colgajos auriculares (técnica de Senning), consiguiendo una corrección fisiológica. El retorno venoso sistémico se deriva, a través de la válvula mitral, al ventrículo subpulmonar, morfológicamente izquierdo y el retorno venoso pulmonar se redirige a través de la válvula tricúspide al ventrículo subaórtico, morfológicamente derecho. Con esta técnica, el ventrículo morfológicamente derecho queda a cargo de la circulación sistémica.

Intercambio arterial (técnica de Jatene): la sangre se redirige a nivel de los grandes vasos, intercambiando la aorta y la arteria pulmonar de forma que el ventrículo morfológicamente izquierdo pasa a ser el ventrículo subaórtico y se hace cargo de la

circulación sistémica y el ventrículo morfológicamente derecho se convierte en el ventrículo subpulmonar

Puntos clínicos claves

Los pacientes con un procedimiento de intercambio auricular pueden desarrollar con el tiempo insuficiencia severa de la válvula AV sistémica (tricúspide) pueden requerir:

- sustitución valvular si la función del ventrículo sistémico es correcta
- plantear un trasplante cardíaco

Tras el procedimiento de intercambio auricular, es habitual que al inicio de la edad adulta aparezcan taquiarritmias auriculares y/o bradicardia.

Transposición corregida de las grandes arterias

En la transposición congénitamente corregida de grandes arterias, las conexiones de ambas aurículas a los ventrículos y de éstos a los grandes vasos son discordantes. El flujo venoso sistémico pasa de la aurícula derecha a través de la válvula mitral al ventrículo izquierdo y de éste a la arteria pulmonar localizada a la derecha y posterior. El flujo venoso pulmonar pasa de la aurícula izquierda a través de la válvula tricúspide al ventrículo derecho y de éste a una aorta anterior e izquierda. De esta forma la circulación es «fisiológicamente» correcta, pero el ventrículo morfológicamente derecho soporta la circulación sistémica. Suele haber hasta en un 98% de anomalías asociadas, entre las cuales están:

- CIV (75% aprox.)
- estenosis pulmonar o subpulmonar (75% aprox.)

El problema a largo plazo consiste fundamentalmente en la claudicación progresiva del VD que soporta la circulación sistémica.

Ventrículo único y circulación de Fontan

La operación de Fontan es una operación paliativa para los pacientes con un único ventrículo: la atresia tricúspide, la atresia pulmonar con tabique interventricular intacto y diversos tipos de corazones univentriculares.

En el corazón univentricular mas frecuente las dos válvulas auriculoventriculares (AV) están conectadas a una cavidad ventricular única (ventrículo con doble tracto de entrada).

Este ventrículo principal está conectado a una cavidad rudimentaria a través de un agujero bulbo ventricular. Una gran arteria se origina en el ventrículo y la otra en la cavidad rudimentaria. El ventrículo único es de tipo izquierdo en el 80% de los casos. Se produce transposición de las grandes arterias en el 85% de los casos, y la forma más frecuente es el «ventrículo izquierdo de doble tracto de entrada con L-TGA» (la aorta se origina en la cavidad rudimentaria).

En la cirugía de Fontan : En esta operación se deriva el retorno venoso hacia las arterias pulmonares (Conexión directa), sin pasar por un ventrículo subpulmonar.

Puntos clínicos clave:

La operación de Fontan es una operación paliativa y complicada que tiene una fisiología única. La incidencia de complicaciones es elevada requiere un seguimiento estrecho durante toda la vida.

Tetralogía de Fallot y obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho

- 1) Comunicación interventricular (CIV) no restrictiva.
- 2) Acabalgamiento de la aorta entre el VD y el VI,
- 3) Obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, que puede ser infundibular, valvular o (habitualmente) una combinación de ambas.
- 4) Hipertrofia de ventrículo derecho.

Las manifestaciones clínicas varían dependiendo del grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho.

- Cuando hay una obstrucción leve la manifestación inicial es el aumento del flujo sanguíneo pulmonar con disnea y con cianosis mínima, la denominada "tetralogía rosa»
- Sin embargo, la mayor parte de los niños tienen una obstrucción significativa del tracto de salida del ventrículo derecho con el consiguiente cortocircuito de derecha a izquierda y cianosis.

Tratamiento quirúrgico

Reparación (que en la actualidad se realiza durante la lactancia). La cirugía reparadora supone: 1) el cierre de la comunicación interventricular con un parche de Dacrón", " 2) el

alivio de la obstrucción del TSVD, puede suponer la resección del músculo infundibular y/o la inserción de un parche en el tracto de salida del ventrículo derecho

Complicaciones tardías

- *insuficiencia pulmonar*: La insuficiencia pulmonar severa es común en los pacientes que han sido operados con un parche transanular en el anillo pulmonar, al cabo de de los años se produce dilatación y disfunción sintomáticas del VD. Se debe realizar sustitución de la valvula pulmonar en los pacientes con IP severa y dilatación de VD antes de que se produzcan datos clínicos de insuficiencia cardiaca congestiva.

- *Dilatación del ventrículo derecho (VD)*: la dilatación del VD habitualmente se debe a una IP residual libre de larga evolución con o sin obstrucción de TSVD o como consecuencia de la cicatriz quirúrgica del VD (abordaje transventricular de la reparación, que ahora se ha abandonado). Se puede producir una insuficiencia tricuspídea (IT) significativa como consecuencia de la dilatación del VD, y a su vez genera más dilatación del VD.

- *Taquicardia ventricular y la muerte súbita cardiaca* son responsables de aproximadamente el 30-50% de las muertes tardias y están realcionada con la disfunción y dilatación severa del ventrículo derecho. En el ECG de superficie se objetiva un ensanchamiento progresivo del QRS . En los pacientes con síncope o episodios documentados de TV se debe de implantar un desfibrilador.

Anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide

La malformación de Ebstein incluye un amplio espectro de malformaciones anatómicas y funcionales de la válvula tricúspide (VT) morfológica que tienen varias características en común

- Desplazamiento apical de los velos septal y posterolateral de la válvula tricúspide debajo de la unión auriculoventrícula hacia el ventrículo derecho.
- La consiguiente «auriculización» del tracto de entrada del ventrículo derecho en grados variables y en consecuencia, un ventrículo derecho “funcional “de menor tamaño.
- Grados variables de insuficiencia tricuspídea y dilatación de la aurícula derecha.
- Cortocircuito a nivel auricular, ya sea forámene oval permeable o una comunicación interauricular (CIA) de tipo *secundum* en aproximadamente el 50%.
- Una o más vías de conducción accesorias, lo que aumenta el riesgo de taquicardia

auricular.

Las manifestaciones clínicas y la evolución natural de los pacientes que tienen malformación de Ebstein dependen de su gravedad. Los adultos que tienen malformación de Ebstein pueden permanecer asintomáticos durante toda la vida o pueden presentar intolerancia al esfuerzo, palpitaciones, cianosis o embolias paradójicas por un cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular. Los casos más severos presentan insuficiencia cardíaca

Puntos clínicos clave

El diagnóstico de malformación de Ebstein normalmente se hace mediante ecocardiografía. El desplazamiento apical del velo septal de la válvula tricúspide en 8 mm/m² o más confirma el diagnóstico.

Es preferible la reparación de la válvula tricúspide a la sustitución cuando sea posible.

Ductus arterioso persistente

El ductus arterial persistente es una comunicación entre la parte proximal de la arteria pulmonar izquierda y la aorta descendente inmediatamente distal a la arteria subclavia izquierda. Durante la vida fetal el DAP es una estructura vital que permite evitar la circulación pulmonar mediante la derivación del flujo sanguíneo desde el ventrículo derecho a la aorta descendente. Es la tercera CC más frecuente.

El tamaño y la forma del ductus arterial persistente varían mucho e influyen sobre la fisiopatología y el tipo de dispositivo de oclusión cuando se considera una intervención con catéter

Desde la perspectiva clínica el DAP durante la edad adulta se clasifica:

- *Silente*: DAP muy pequeño que se detecta sólo por medios no clínicos (habitualmente ecocardiografía); no se oyen soplos cardíacos.
- *Pequeño*: soplo audible sistólico o continuo que irradia hacia la espalda. Produce alteraciones hemodinámicas despreciables. Pulsos periféricos normales, tamaño normal de la aurícula y ventrículo izquierdos sin hipertensión pulmonar.
- *Moderado*: pulsos periféricos amplios y saltones (igual que en la insuficiencia aórtica significativa). Soplo continuo audible. Produce dilatación de la aurícula y ventrículo

izquierdos y cierto grado de hipertensión pulmonar (habitualmente reversible).

- *Grande*: Los adultos tienen fisiología de Eisenmenger. Signos de hipertensión pulmonar. No hay soplo continuo. Produce cianosis diferencial (las saturaciones en la parte inferior del cuerpo son menores que en el brazo derecho) y acropaquias en los pies.

Evolución durante la edad adulta

- Los pacientes que tienen *DAP pequeños y silentes* tienen una esperanza de vida normal.
- La esperanza de vida también es normal en los *pacientes a los que se realizó cierre quirúrgico o con un catéter* de un DAP durante la lactancia o las primeras fases de la infancia. Se debe prestar atención a los pacientes que tenían cierto grado de elevación de la resistencia vascular pulmonar en el momento del cierre del DAP. Estos pacientes pueden tener hipertensión pulmonar sintomática en fases posteriores de la vida.
- Los pacientes que tienen *DAP de tamaño moderado* también pueden tener las manifestaciones iniciales durante la edad adulta . Las manifestaciones iniciales tardías pueden ser un soplo continuo con pulsos saltones, o la aparición de dilatación del corazón izquierdo e hipertensión pulmonar relacionada con el cortocircuito de izquierda a derecha. La mayoría de los pacientes adultos que tienen un DAP moderado en último término presentará síntomas, como disnea y/o palpitaciones (fibrilación auricular secundaria a dilatación auricular izquierda de larga evolución), aunque también puede aparecer insuficiencia cardíaca franca.
- Es poco frecuente ver un *DAP grande* en un adulto. La hipertensión pulmonar es habitual y puede no revertirse completamente con el cierre del defecto. El DAP con Eisenmenger tiene un pronóstico similar a la CV con Eisenmenger, aunque los síntomas pueden ser menos marcados y la tolerancia al esfuerzo mejor .

Tratamiento con catéter y quirúrgico

En la actualidad se prefiere el cierre con un dispositivo de la mayor parte de los DAP. Cuando sea posible, se debe planificar al mismo tiempo que el cateterismo cardíaco "diagnóstico". La ecocardiografía transtorácica previa a la intervención habitualmente aporta información indirecta sobre la magnitud del cortocircuito de izquierda a

derecha y sobre la presión arterial pulmonar.

El cierre quirúrgico se debe reservar para los pacientes que tienen DAP demasiado grandes para el cierre con un dispositivo.

Puntos clínicos clave

Los DAP grandes y moderados precisan su cierre temprano para prevenir la hipertensión pulmonar.

Los conductos pequeños y clínicamente silentes no precisan intervención ni ninguna precaución específica.

El cierre con un catéter es de elección en la mayoría de los DAP.

Supervivencia normal en los pacientes que tienen DAP cerrados sin hipertensión pulmonar residual.

Es necesario el seguimiento de los pacientes que tienen comunicaciones residuales de DAP (y profilaxis de la endocarditis) y de los pacientes que tienen hipertensión pulmonar

SD de Eisenmenger

En la mayoría de los pacientes con amplia comunicación sistémico-pulmonar, las resistencias vasculares pulmonares disminuyen tras el nacimiento, produciendo un incremento del shunt izquierda-derecha. El incremento de flujo pulmonar y la presión intravascular, si no se corrigen precozmente, lesionan los vasos pulmonares produciendo su obstrucción y el incremento de las resistencias vasculares pulmonares. En las fases finales el shunt es derecha a izquierda (cianosis) por la igualación de presiones sistémicas y pulmonares. El SE es típico de los shunt sistémico pulmonares postricuspidales y está condicionado por el tamaño y la localización del defecto.

El SE afecta a múltiples órganos cuya función se deteriora con el tiempo (Tabla). La supervivencia es claramente menor que la de la población general (sólo el 50% alcanza la edad de 60 años) . El SE es una enfermedad sistémica y requiere un enfoque terapéutico global tal y como se especifica en la figura.

TEXTO BASADO EN : *CARDIOPATIAS CONGENITAS DEL ADULTO. Una guía práctica.*

M Gatzoulis, L Swan, J Therrien, G Pantely

ED: Ediciones médicas J&C (Novartis edición española)

ED inglesa: Blackwell Publishing LTD 2005.

