

Lactante con cianosis central



Sandra Reino Gelardo (Rotatorio Pediatría)
Tutor: Dr. Germán Lloret (Urgencias Pediátricas)

ANAMNESIS Y EXPLORACIÓN FÍSICA

MC. Varón de 6 meses acude remitido por su Pediatra por palidez generalizada y cianosis oral y subungueal

AP. Nacido en Perú. Estancamiento ponderal (PC<3%). Lactancia mixta

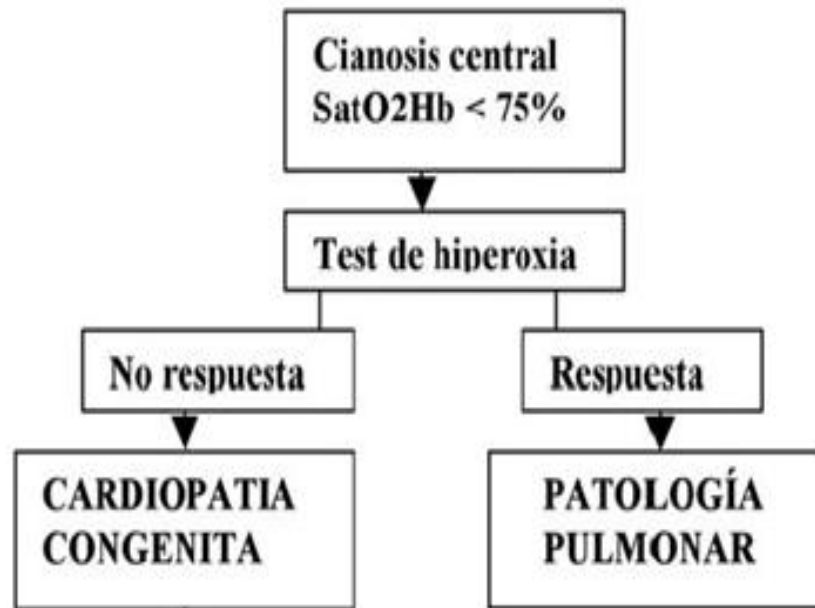
AF. Padre con síndrome de Raynaud

Exploración física:

- Peso: 5'8 Kg Talla:69'5cm TA:94/51 mmHg FR: 76 rpm FC: 138 lpm
- C y O. Palidez cutánea generalizada y cianosis central. Acropaquias incipientes. Tiraje subcostal e intercostal
- **Saturación O₂: desde 78 % hasta 55% con el llanto**
- AC: rítmica. Tonos fuertes sin soplos. Refuerzo del segundo tono
- AP: Buena ventilación bilateral. MVC.
- Pulsos femorales palpables y simétricos con braquiales

¿PATOLOGÍA PULMONAR O CARDÍACA?

Test de hiperoxia: Administración de O₂ al 100% durante 10 min y medición de la PaO₂ → **obtenemos una saturación de O₂ máxima de 75-80%**



Otros: Rx de tórax, ECG.

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CIANÓTICAS

Flujo pulmonar ↓ o Normal (shunt D-I)

- Tetralogía de Fallot
- Anomalía de Ebstein
- Atresia tricuspídea
- Atresia pulmonar con septo IV íntegro
- Transposición de grandes arterias con estenosis pulmonar
- Ventrículo derecho de doble salida con estenosis pulmonar
- Ventrículo único con estenosis pulmonar

Flujo pulmonar ↑

Cortocircuitos mixtos:

- Ventrículo único sin estenosis pulmonar
- Truncus arteriosus
- Drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT)
- Corazón izquierdo hipoplásico
- Atresia tricuspídea con D-TGA y CIV

Circuitos en paralelo:

- D- transposición de grandes arterias (con foramen oval permeable, CIA, DAP y/o CIV)
- Ventrículo derecho de doble salida con transposición de grandes arterias

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS Y DIAGNÓSTICO

ECG. Ritmo sinusal a 150 lpm con eje de P a $+60^\circ$. Ondas P “picudas”. PR de 0’11s. Eje de QRS a $+160^\circ$. QRS de 0’05s. Eje de T a $+60^\circ$. Patrón de ventrículo derecho único en precordiales. QTc: 0’38 s.

ECOCARDIOGRAMA-DOPPLER.



- **Ventrículo único de morfología derecha.**
- Atresia mitral
- Insuficiencia tricuspídea moderada
- CIA tipo ostium primum
- Cayado aórtico pequeño
- Vena cava superior izquierda persistente a seno coronario
- Patrón de hipertensión pulmonar

VENTRÍCULO ÚNICO

El ventrículo único representa menos del 1% de las cardiopatías congénitas. Ambas aurículas están conectadas (por completo o de forma predominante) a un solo ventrículo

Disposición auricular	Tipo conexión AV univentricular	Morfología ventricular	Topología ventricular	Conexiones ventriculares
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Solitus ▪ Inversus ▪ Isomerismo auricular (morf. bilateral izquierda o derecha) 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Doble entrada ▪ Entrada única ▪ Entrada común <p>Según morfología ventrículo al que se conecta:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Concordancia AV ▪ Discordancia AV 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Miocardio VI: liso con numerosas trabeculaciones ▪ Miocardio VD: superficie irregular con menos trabeculaciones y más toscas. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Asa-D situs ventricular normal (VD morfológico a la dch y anterior, y VI morfológico a la izq y posterior) ▪ Asa-L situs ventricular inverso 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Concordante ▪ Discordante (TGA) ▪ Doble salida ▪ Salida única (tronco arterial común en los casos de atresia pulmonar o aórtica)

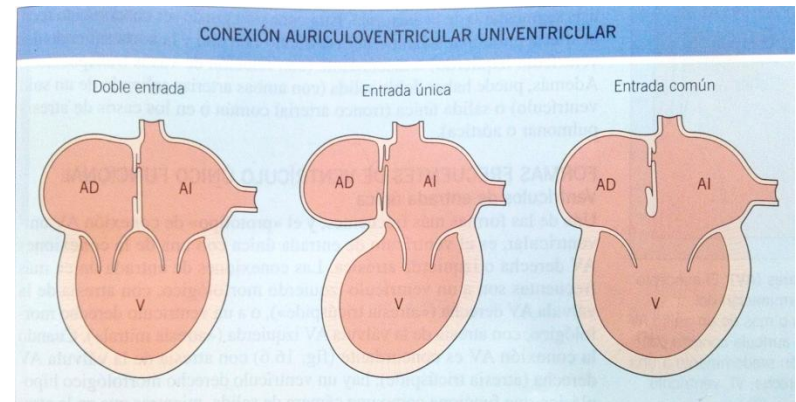
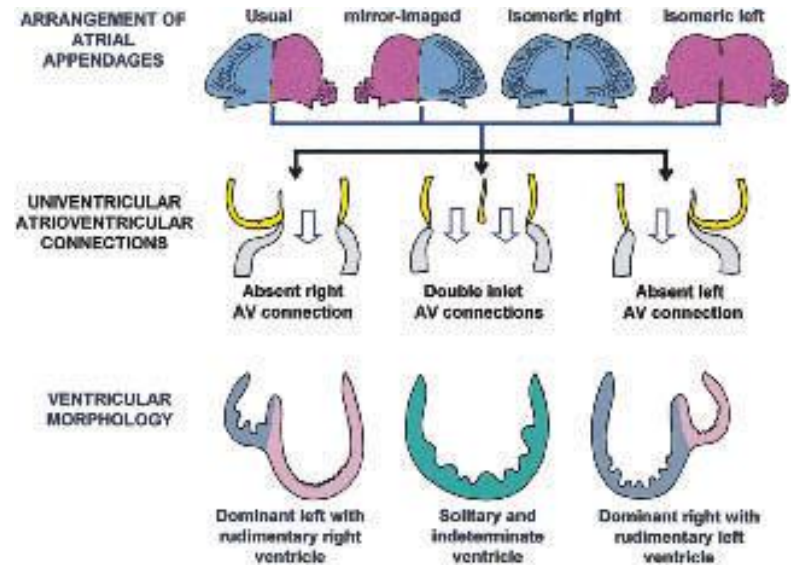
- 80% de los casos el ventrículo principal tiene morfología de ventrículo izquierdo con L-TGA con la aorta saliendo del ventrículo rudimentario (70-75%)

- Es común doble entrada AV conectadas a un único ventrículo, conectado a través del foramen bulboventricular al ventrículo rudimentario con salida concordante/discordante

- Un 50% de los casos presenta estenosis o atresia pulmonar

- Son frecuentes las anomalías valvulares AV (atresia, acabalgamiento...)

- El ventrículo derecho único suele asociar miocardiopatía dilatada



FISIOPATOLOGÍA Y CLÍNICA

Debido a la mezcla total de sangre en el ventrículo único, la saturación sistémica queda determinada por el flujo sanguíneo pulmonar (FSP):

a. **Si existe estenosis pulmonar:** ↓ **FSP**, cianosis (Saturación O₂ <85%). Si existe atresia pulmonar, la cianosis es intensa al momento del nacimiento.

- **Cianosis leve/moderada e ICC con retraso en el crecimiento.**
- **S2 fuerte y único. Soplo sistólico de eyección grado 3-4/6** audible a lo largo del borde esternal izquierdo. S3 y soplo diastólico de llenado.
- **Soplo diastólico por hipertensión pulmonar**

b. **Si no existe obstrucción pulmonar:** ↑ **FSP** → **ICC** (durante las 3-6 primeras semanas disminución resistencia pulmonares) **edema pulmonar, cianosis leve, saturaciones O₂ cercanas al 90%.**

- **Cianosis leve a moderada. Acropaquias.**
- **S2 único y fuerte. Soplo sistólico de eyección de grado 2-4/6** en el borde esternal superior.
- **A largo plazo pueden desarrollar obstrucción al FSP**

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

ECG

- Patrón de hipertrofia ventricular inusual con complejos QRS similares en las derivaciones precordiales
- Ondas Q anormales (anormalidad en despolarización septal) en las derivaciones precordiales
- Bloqueo AV de primer o segundo grado.
- Arritmias (TSV, marcapasos errante...)

Radiografía de tórax:

- **↑ FSP:** ↑ tamaño corazón, ↑ vascularización pulmonar
- **FSP normal o ↓,** tamaño cardíaco y vascularización pulmonar normal o disminuida
- Mediastino superior estrecho → TGA

Ecocardiografía bidimensional y doppler:

morfología ventrículo dominante, localización ventrículos rudimentarios, localización de los musculos papilares, estado de las valvas de la válvula AV, localización y relación de los grandes vasos...



TRATAMIENTO

✓ Primer paso. Procedimientos paliativos iniciales.

Objetivo: optimización del flujo pulmonar y preservación de la FV.

↑ **FSP : cerclaje arteria pulmonar (< 6 meses)**

↓ **FSP: derivación sistémico pulmonar → derivación de Blalock-Taussig (<4 meses)**

✓ Segundo paso. procedimientos paliativos secundarios(3-6 meses)

Derivación cavopulmonar bidireccional o **Intervención de Glenn.** (Anastomosis VCS con Arteria Pulmonar.

✓ Tercer paso. Procedimiento definitivo.

Intervención de Fontan (18-24 meses)..

Derivación cavopulmonar (anastomosis VCI con AP)

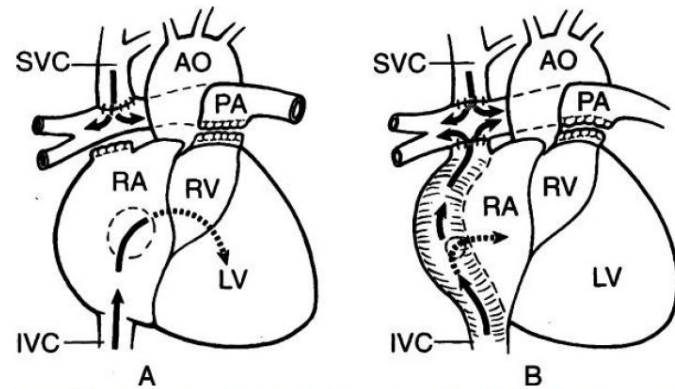


Figure 14-38 A popular modified Fontan operation. A, Bidirectional Glenn operation or superior vena cava (SVC)-to-right pulmonary artery anastomosis. B, Cavocaval baffle-to-pulmonary artery (PA) connection, with or without fenestration. See text for description of these procedures. AO, aorta; IVC, inferior vena cava; LV, left ventricle; RA, right atrium; RV, right ventricle.

- Supervivencia a los 20 años en pacientes con circulación de Fontan es del 75%
- Sin cirugía el 50% de los pacientes fallecen antes de cumplir 1 año

BIBLIOGRAFÍA

1. Yen Ho S, Rigby M, Anderson RH. Echocardiography in Congenital Heart Disease made simple. Vol.1 . 1st ed. London: Imperial College Press;2005.
2. Mertens LL, Hagler DJ. Atresia tricúspide y ventrículo único. En: Furn R. Cardiología. 2ª edición. Madrid: Elsevier Science;2002. p. 7 16.1- 7 16.10.
3. Park MK. Pediatric Cardiology for practitioners. 5th ed. Philadelphia: Mosby;2008.
4. Maroto C, Camino M, Girona JM, Malo P. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. Rev Esp Cardiol, 2001; 54:49-66.
5. Maroto C, Zunzunegui JL. Abordaje diagnóstico de las cardiopatías congénitas. An Pediatr Contin. 2005;3:87-93

¡Agradecimiento a Germán y al resto del equipo de Urgencias Pediátricas!

