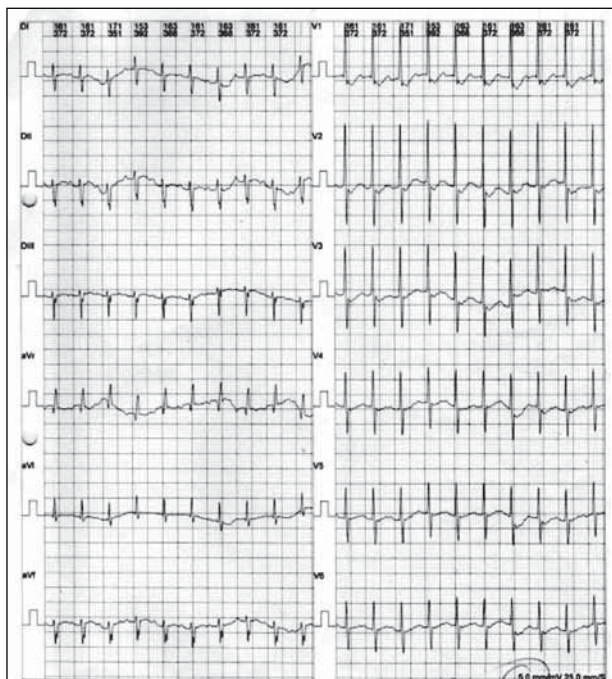


HAGA SU DIAGNOSTICO

Dras. Sandra Sepulveda, Juliana Medina

CASO CLINICO

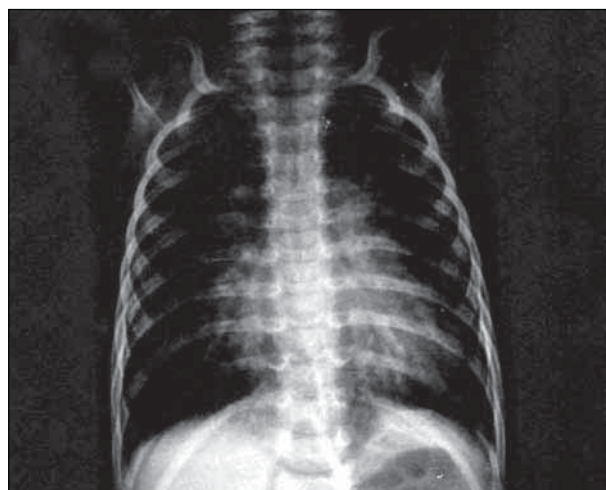
Paciente masculino de 4 meses con peso de 5,2 kg que consulta a la guardia con signos de dificultad respiratoria, fiebre desde hace 2 días y catarro. La madre refiere que lo nota más agitado y que no se alimenta bien. Como antecedentes es un RNT peso al nacer 3100g, ha sido internado por bronquiolitis a los 2 meses, IRAB a los 3 meses y hace 15 días un episodio de broncoespasmo.



Servicio de Cardiología.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

Al examen físico: Fc 160 lpm, sat O₂ 92%, acianótico, precordio activo, taquipneico, taquicárdico, tirajes subcostales, hepatomegalia de 3 cm BRC, pulsos positivos y simétricos, con rales gruesos en ambos campos pulmonares, R1 normal, R2 aumentado, con soplo holosistólico 3/6 en ápex y soplo sistólico eyectivo 2/6 en base. Se ausculta 3er ruido con soplo mesodiastólico en punta.

ECG: ritmo sinusal, conducción AV 1:1, Fc 160 lpm, PR 0,13, eje QRS -90°, q en DI y aVL, R altas en V1 y signos de crecimiento biventricular. Leves trastornos de la repolarización.



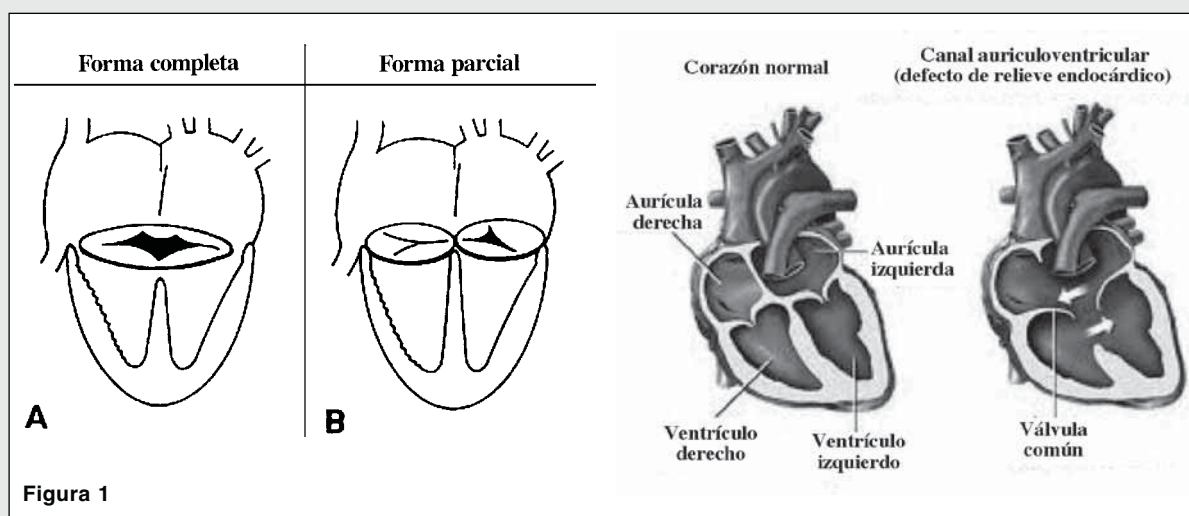
Rx Tórax: cardiomegalia moderada con flujo pulmonar aumentado. No se observa condensación pulmonar.

¿CUAL ES SU DIAGNOSTICO?

CANAL AURICULO VENTRICULAR COMPLETO

El canal auriculoventricular completo (CAVC) forma parte de un grupo de anomalías que comparten un defecto a nivel de los cojinetes endocárdicos. Tiene una incidencia de 0,19 por 1000 nacidos vivos y está asociado a síndrome de Down (40% de los pacientes con S. Down con cardiopatía tienen CAVC) y es un componente de las anomalías cardíacas en los síndromes de asplenia y poliesplenia.

El proceso embrionario de la tabicación auriculoventricular se establece con el crecimiento y desarrollo del mesénquima cardíaco de los cojinetes endocárdicos dorsal y ventral del canal A-V, dichas almohadillas completamente desarrolladas se fusionan y conforman el tabique A-V que divide al canal A-V común en dos: derecho e izquierdo en cuyas paredes se diferencian dos anillos fibrosos situados a desnivel, uno para la válvula tricúspide y otro para la válvula mitral. Cuando no se produce dicha fusión, se observa las características de esta cardiopatía (ver Figura 1):



- Comunicación interventricular del tracto de entrada que abarca la porción perimembranosa por la falta del septum membranoso.
- Comunicación interauricular tipo ostium primum grande.
- Presencia de un anillo fibroso y una válvula atrioventricular común, que generalmente tiene 5 valvas (2 valvas puente, 2 laterales, una anterior) y puede tener diferentes grados de insuficiencia.

La fisiopatología de esta malformación se caracteriza por la existencia de un importante cortocircuito de izquierda a derecha a través de los defectos auricular y ventricular, produciendo un aumento del flujo pulmonar e hipertensión pulmonar, esto interfiere en la caída de la presión y de la resistencia vascular pulmonar que suele tener lugar en las primeras semanas de la vida. Esta poca diferencia de presiones entre cavidades derechas e izquierdas explica los escasos síntomas observados a esta edad. Una vez que caen las resistencias pulmonares incrementa el flujo hacia la circulación pulmonar, sobrecarga de volumen las cavidades y aparecen los síntomas de falla cardíaca, polipnea, disnea, dificultad y fatiga durante la alimentación, falta de incremento ponderal, desnutrición e infecciones respiratorias a repetición.

Al examen físico se evidencia precordio hiperdinámico, primer ruido normal, segundo ruido desdoblado con el componente pulmonar aumentado en intensidad por hipertensión pulmonar, soplo holosistólico regurgitativo suave en borde esternal inferior izquierdo y en ápex si está presente una insuficiencia mitral, un soplo sistólico eyectivo en base por estenosis pulmonar relativa debida al flujo aumentado a través de la válvula pulmonar. Un soplo mesodiastólico puede ser escuchado en borde esternal inferior o en ápex por el flujo aumentado a través de la válvula auriculoventricular común. (Figura 2).

La radiografía de tórax evidencia crecimiento global del corazón, segmento arteria pulmonar prominente e incremento de la vascularización pulmonar.

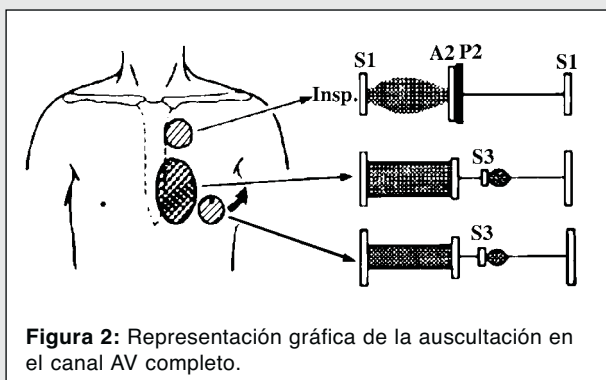


Figura 2: Representación gráfica de la auscultación en el canal AV completo.

Los hallazgos electrocardiográficos característicos de los defectos de los cojinetes endocárdicos se explican por el desplazamiento posteroinferior del tejido de conducción AV. En un corazón normal el triángulo de Koch se ubica dentro del tabique A-V; en el canal AV esta área está ausente y su contenido es ectópico; es decir, la desembocadura del seno venoso coronario se ubica en la pared posterior del atrio derecho y el nodo A-V queda situado por debajo de dicha desembocadura. En el ECG se observa un eje QRS superior, patrón de hemibloqueo anterior izquierdo (q en DI y aVL, eje QRS entre -30° y -150° , S mayor en DIII que en

DII), PR prolongado (bloqueo AV de 1er grado), 2/3 de los pacientes tiene patrón de Bloqueo incompleto de rama derecha (rsR, RSR en V1) y el resto tiene un patrón de qR o R en V1 indicando hipertrofia ventricular derecha. Hipertrofia ventricular izquierda puede estar presente. (ver ECG del caso).

El ecocardiograma es el método diagnóstico. Permite visualizar los componentes del defecto AV completo, el tamaño de la CIV y la CIA, el tamaño de los orificios valvulares, las características de las valvas y del aparato subvalvular y el tamaño de los ventrículos, además permite evaluar la repercusión hemodinámica de los mismos. (Figuras 3 y 4).

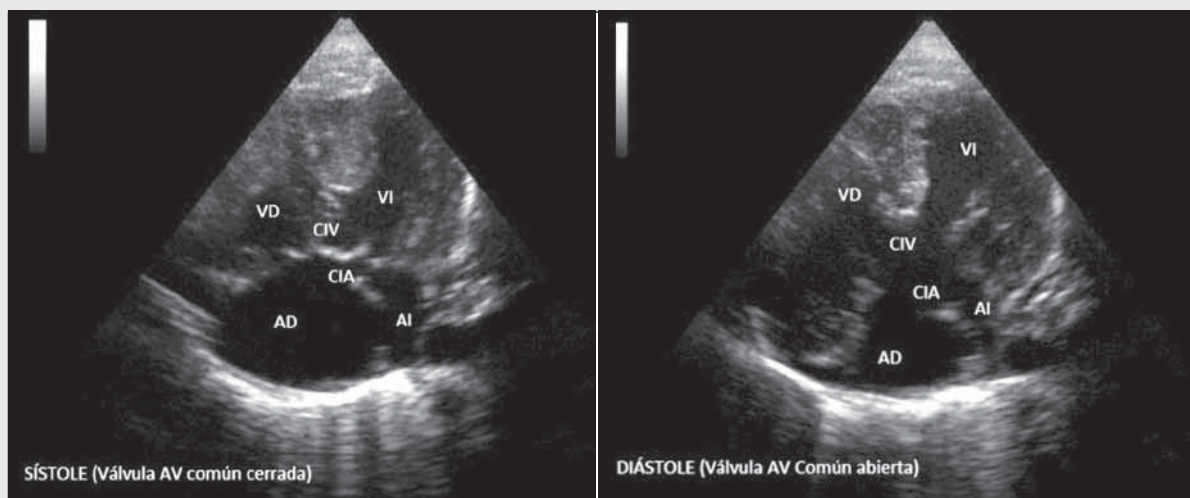


Figura 3: Ecocardiograma bidimensional. Vista de 4 cámaras. Se observa la válvula AV común y los defectos interauricular e interventricular.

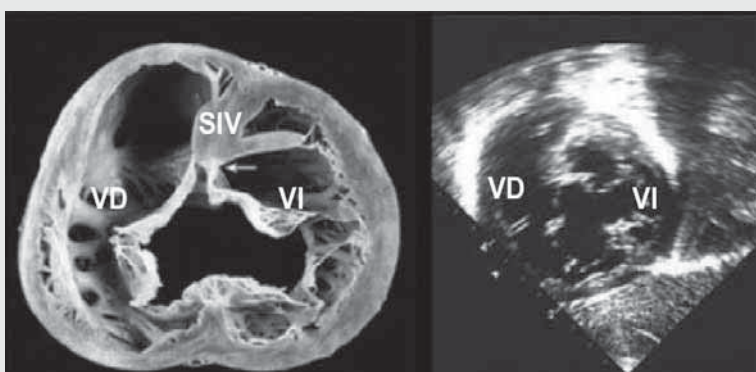


Figura 4: A la izquierda, espécimen anatómico simulando un eje corto de los ventrículos. A la derecha imagen ecocardiográfica desde vista subcostal, (eje corto de los ventrículos) observándose la válvula AV común.

El manejo médico inicial se basa en medidas anticongestivas, diuréticos y vasodilatadores, apoyo nutricional y tratamiento de las patologías infecciosas asociadas, lo que permitiría el abordaje quirúrgico en las mejores condiciones clínicas posibles.

La estrategia terapéutica consiste en realizar un diagnóstico precoz que permita la reparación quirúrgica entre los 4 y 6 meses de edad, antes de que se hayan establecido los cambios patológicos de

la enfermedad vascular pulmonar, los cuales suelen presentarse antes del primer año de vida y más temprano en los pacientes con síndrome de Down. El objetivo de la cirugía es cerrar los defectos auricular, ventricular, la construcción de dos valvas auriculoventriculares separadas y competentes y la reparación de defectos asociados.

En ausencia de tratamiento quirúrgico, estos pacientes tienen alta probabilidad de morir durante el primer año de edad debido a insuficiencia cardíaca y a sus complicaciones. Si superan el primer año de edad, el establecimiento de una enfermedad vascular permite que la vida de estos pacientes se prolongue sufriendo todas las consecuencias del síndrome de Eisenmenger.

LECTURA RECOMENDADA

- Moss and Adams' Heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adults, 7th ed. 2008. pag 645-667.
- Perloff JK. The clinical recognition of congenital heart disease. 3th Ed. 1987.
- Park: Pediatric Cardiology for Practitioners, 5th ed. 2008
- Kuri Nivon, M, Martínez Martínez, E, Muñoz Castellanos, L, Espínola Zavaleta, N. Defecto septal atrioventricular: Estudio anatomopatológico y correlación embriológica. Archivos de cardiología de México. 2008; 78(1), 19-29.
- Collins-Nakai R, McLaughlin P. How congenital heart disease originates in fetal life. Cardiol Clin 2002; 20: 367-383.