

Crisis hipòxicas del enfermo con cardiopatía congènita

*Dr. Sergio Aguilar Peralta**

*Dra. Lila Umaña Solís****

*Dr. Jorge Brenes Fernández***

*Dr. Joaquín Acuña Hidalgo****

*Dr. Mario Campos Morales***

RESUMEN

Se revisa la literatura existente sobre las crisis hipòxicas del enfermo con cardiopatía cianògena. Se enumeran las bases fisiològicas y anatómicas, el cuadro clínico y los factores desencadenantes de las mismas. El tratamiento médico actual se basa principalmente en el uso de relajantes del infundíbulo pulmonar (B bloqueadores).

La conducta quirùrgica que se preconiza moderadamente es la corrección total en el primer año de vida para las cardiopatías que originan estas crisis.

CRISIS HIPOXICAS DEL ENFERMO CON CARDIOPATIA CIANOGENA

Se realizó una amplia revisión bibliogràfica acerca de los mecanismos fisiopatològicos y de la conducta profilàctica, terapéutica y quirùrgica, en el tema de crisis hipòxicas secundarias a cardiopatías congénitas, descartándose otras causas de crisis hipòxicas ("mal de montaña", neumopatía difusa, etc.).

Estas crisis se observan principalmente en:

1. Tetralogía de Fallot.
2. Atresia pulmonar, con o sin CIV.
3. Atresia tricuspídea.
4. Transposición de grandes vasos con estenosis pulmonar.

La base anatómica se encuentra determinada por:

*Jefe, Servicio de Cardiología. Hosp. Nacional de Niños.

**Residentes pos-grado Cardiología. Hosp. Nacional de Niños.

***Residentes tercer año Pediatría. Hosp. Nacional de Niños.

1. Estenosis infundibular pulmonar, que causa reducción del flujo sanguíneo pulmonar.
2. La existencia de CIV, con cortocircuito incrementado debido a la estenosis pulmonar.

La base fisiològica está determinada por:

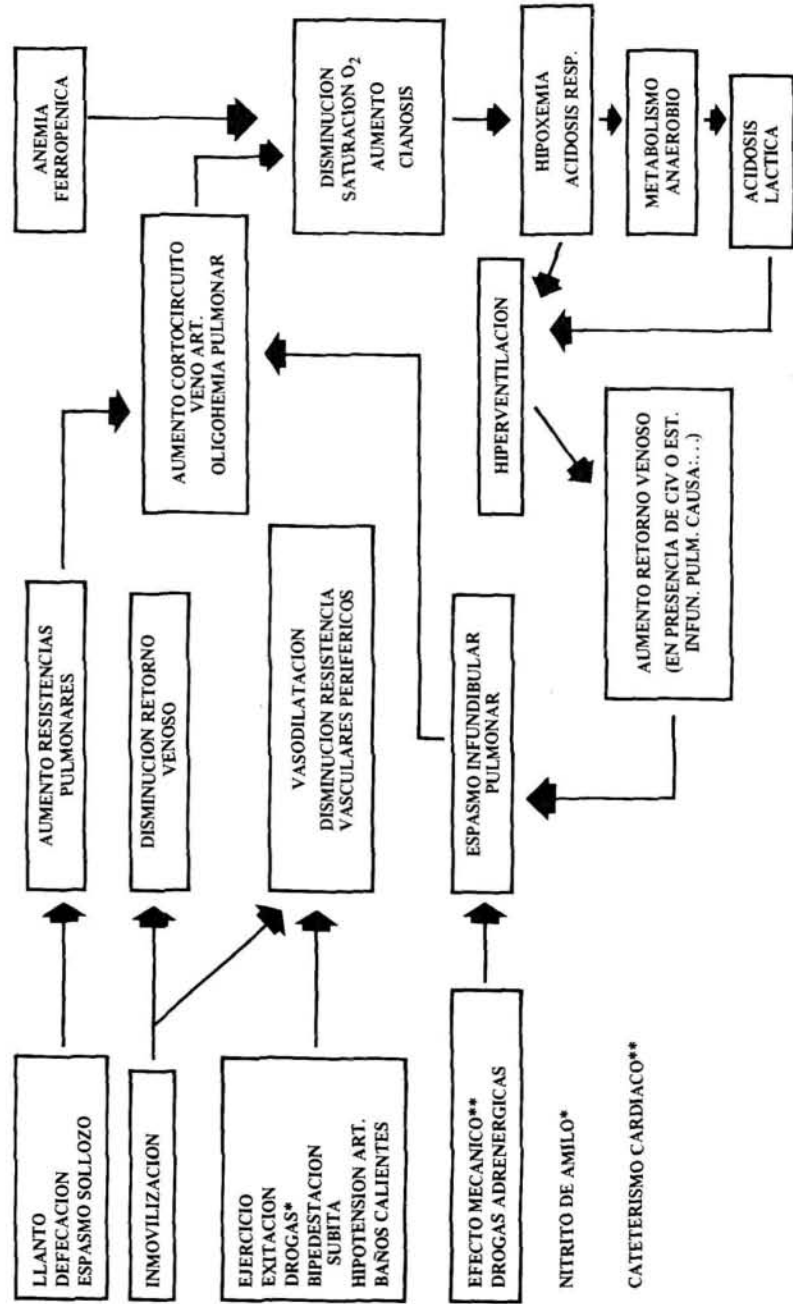
1. Cianosis (secundaria a la mezcla de sangre venosa y arterial).
2. Hipoxemia (por inadecuada perfusión pulmonar).
3. Policitemia secundaria.

Los factores principales que desencadenan la crisis son: (5)

- Inmovilización forzada de los miembros del paciente.
- Esfuerzo requerido para la alimentación.
- El llanto.
- Espasmo de sollozo.
- Excitación.
- Ejercicio físico.
- Defecación.
- Cateterismo intracardíaco.
- Acción farmacològica de ciertos medicamentos (drogas simpaticomiméticas y vasodilatadores).
- Expoliación sanguínea.
- Hipertensión arterial.
- Bipedestación súbita luego de estar en reposo prolongado.

Cuando el paciente se encuentra en reposo, la resistencia al flujo sanguíneo pulmonar está determinada por la estenosis

Cuadro Nº 1
FISIOPATOLOGIA DE LAS CRISIS HIPOXICAS



pulmonar, y esta resistencia es similar a la que se ofrece al flujo sistémico (resistencia al flujo pulmonar es semejante a las resistencias periféricas izquierdas), con lo cual hay una condición "relativamente estable".

Cuando súbitamente aparece un factor desencadenante, se altera la condición de reposo, causando disminución de las resistencias periféricas, espasmo infundibular pulmonar, incremento del cortocircuito veno arterial y de la oligohemia pulmonar. Todo lo cual lleva a hipoxemia, cianosis, acidosis respiratoria, hipernea compensatoria que aumenta el retorno venoso, aumenta el paso de sangre de derecha a izquierda por el cortocircuito, entrando en un círculo vicioso, que de no romperse lleva acidosis láctica y muerte irremediable. Si a lo anterior se suma la existencia de anemia ferropénica hay disminución del transporte de O₂ y aumento de la hipoxia (cuadro N^o1).

Ampliando lo anterior es necesario emitir algunos conceptos:

- a. El infundíbulo pulmonar ricamente innervado por fibras simpáticas responde a las catecolaminas con espasmo más hipertónica. Experimentalmente se ha demostrado que el bloqueo beta adrenérgico produce relajación del infundíbulo pulmonar, y por tanto, un efecto beneficioso tanto profiláctico como terapéutico. (1,2,3,4).
- b. Los mecanismos fisiológicos de adaptación a la hipoxia, en vez de efectos beneficiosos más bien empeoran la crisis: (cuadro N^o2)
 1. Descarga adrenérgica: Aumenta el espasmo infundibular pulmonar.
 2. La disminución de la destrucción y aumento de la producción de serotonina en la anoxia, aumenta las resistencias vasculares pulmonares (7).
 3. Hiperventilación: el aumento de la PCO₂ causa hipernea refleja, pero por la disminución del flujo pulmonar no sólo se capta menos O₂ sino que se elimina menos CO₂, entrándose en un círculo vicioso, con aumento del retorno venoso, aumento de la acidosis aumento de la hipernea, etc. (8,9).
 4. Ante la hipoxemia el organismo recurre al metabolismo anaerobio, lo cual lleva a acidosis láctica, perpetuándose la hipernea. (10,11).

5. Policitemia compensadora: aumenta la viscosidad sanguínea, aumentando la resistencia al flujo, lo cual favorece la trombosis, estasis capilar, coagulación intravascular, etc. (12).

CUADRO CLINICO

Conociendo la fisiopatología el cuadro clínico es fácil de deducir. (5,13,14,15,16).

Se presenta con más frecuencia en la tetralogía de Fallot, (aunque cualquier anomalía que determine oligohemia pulmonar puede provocar la crisis) y se encontrarán signos de estenosis pulmonar o de CIV.

Las personas que sufren estas crisis casi siempre son cianóticas policitémicas y pueden tener hipocratismo digital.

Se describen síncope hipóxicos en la fase precianótica de la tetralogía de Fallot, siendo ésta la primera manifestación de la cardiopatía.

Este episodio es transitorio, fugaz con o sin pródromos. El paciente presenta nerviosidad, inquietud, disnea moderada pero progresiva que culmina con hipernea paroxística y cianosis, pérdida de conciencia, flacidez generalizada y con frecuencia un período de sueño. Puede haber daño cerebral con afasia, hemiparesia, retraso mental y muerte. Con la inconsciencia del paciente, a menudo desaparece la hiperventilación, esto favorece la ruptura del ciclo vicioso provocado por la hipernea. También hay hipotensión arterial sistémica. El soplo de estenosis infundibular disminuye la intensidad o desaparece y en algunos se desplaza hacia el foco aórtico. (24).

La crisis es más frecuente entre los 3 meses y 2 años, el paroxismo ocurre al despertar el paciente por la mañana o después de períodos de sueño durante el día.

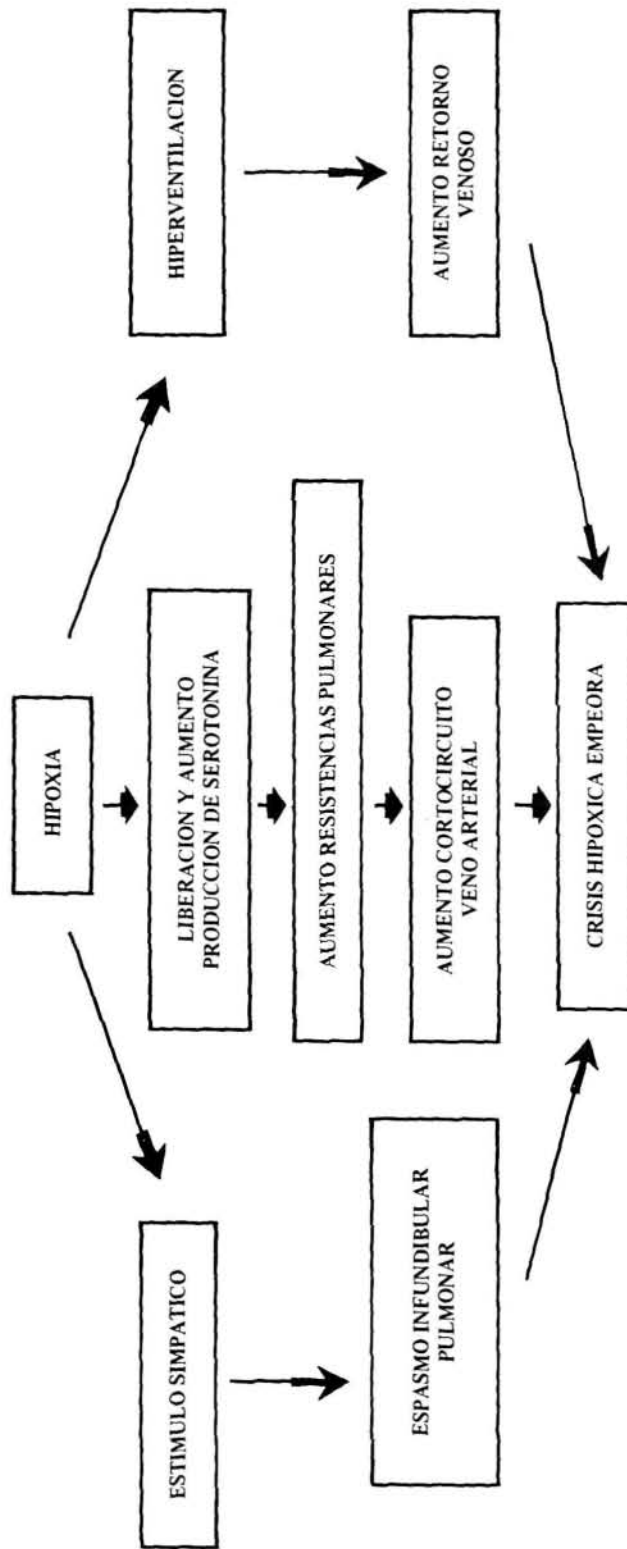
El episodio dura varios segundos o minutos la primera vez, después puede durar muchos minutos, horas y a veces el niño muere.

Las crisis pueden ser esporádicas o frecuentes, pueden ocurrir una o varias veces al día o una o varias veces a la semana. A veces tiene horario fijo, no hay relación directa entre el grado de cianosis y la frecuencia de los episodios.

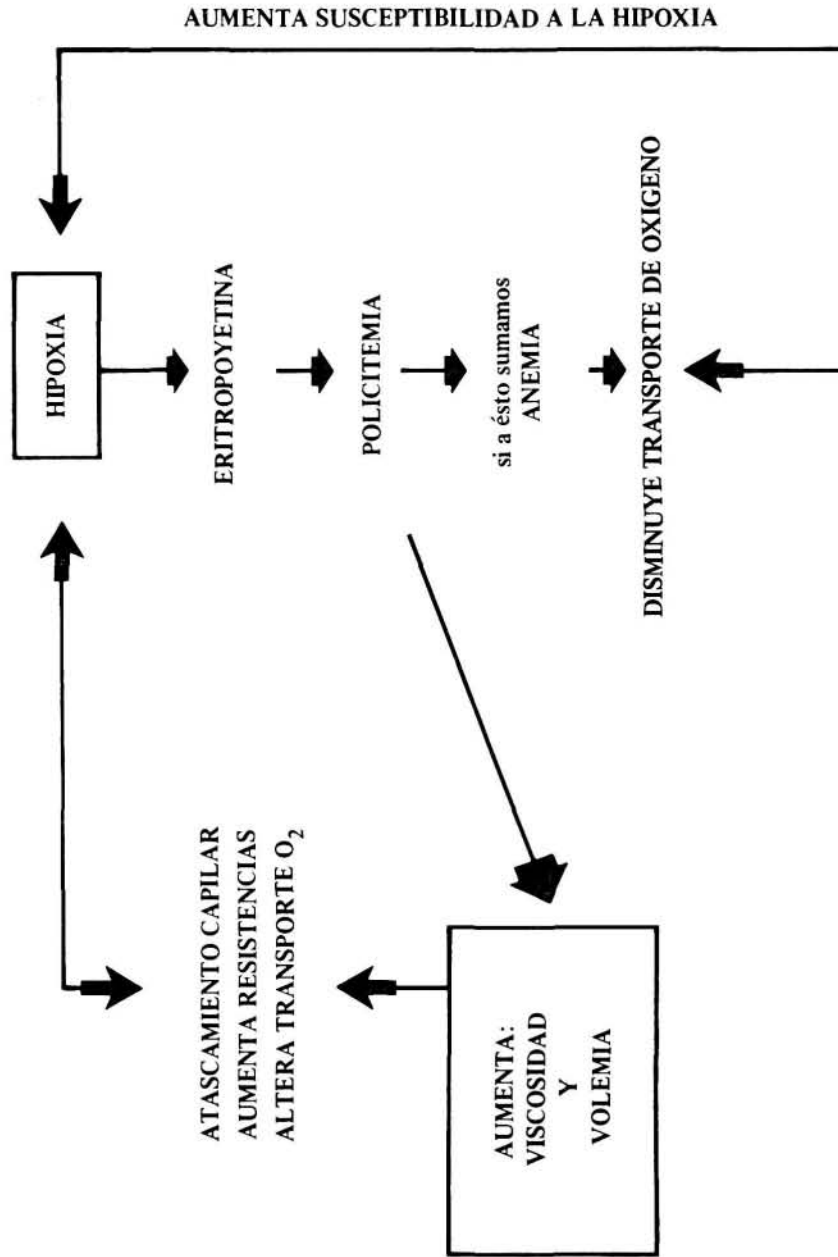
COMPLICACIONES

- a. Propias de la cardiopatía congénita.
- b. Por la policitemia.

Cuadro Nº 2
MECANISMOS FISIOPATOLÓGICOS DE RESPUESTA A LA HIPOXIA
 (Contraproducentes pues empeoran la crisis)



Cuadro Nº 3
RELACION ENTRE HIPOXIA Y POLICITEMIA



En pacientes con cianosis intensa y eritrocitosis que llegan a la adolescencia o edad adulta, hay cambios tromboticos locales en los pequeños vasos del pulmón (aunque esto es raro). La baja presión de O₂, la disminución del flujo sanguíneo en la circulación pulmonar, junto con el aumento de la masa de células rojas, producen alteraciones anatómicas en las arterias y arteriolas musculares de los pulmones.

Como consecuencia de las crisis hipóxicas intensas y reiteradas, las secuelas ocurren sobre todo a nivel del SNC (14,18,19).

Por la hipoxia severa puede haber trombosis del seno venoso cerebral, después de la crisis hipóxica prolongada (13). La trombosis cerebral es elevada en los primeros 18 meses, sobre todo en niños muy policitémicos o muy cianóticos. La hipoxia cerebral recurrente puede producir daño cerebral y retraso mental.

Quizás la complicación más frecuente del síncope hipóxico es la formación de zonas de reblandecimiento y de abscesos cerebrales (19).

TRATAMIENTO DE LAS CRISIS HIPOXICAS

El tratamiento de las crisis hipóxicas, podemos enfocarlo en tres fases:

1. Tratamiento de la crisis (fase aguda):

El tratamiento específico es el siguiente: (1,4,5,15,21,22,23,24,25,27)

- a. Mantener al paciente en decúbito ventral con la cabeza baja y flexión de las rodillas sobre el pecho.
- b. Mantener vía aérea permeable; sólo se entubará en caso de franco compromiso respiratorio.
- c. Tranquilizar al paciente y sedarlo, para esto puede usarse hidrato de cloral o diazepam a dosis habituales. Se ha usado también sulfato de morfina pero tiene el inconveniente de que produce liberación de catecolaminas, depresión del centro respiratorio e hipertensión ortostática.
- d. Corrección del desequilibrio ácido-base: por la hipoxia se produce acidosis láctica que se corrige con bicarbonato de sodio; se ha usado el azul de metileno que disminuye la formación de lactato.

e. Uso antiespasmódico del infundíbulo pulmonar.

2. Tratamiento de mantenimiento:

Hay varios factores que contribuyen a la presentación de las crisis, y que podemos evitar, como son: (5,1)

- a. Policitemia secundaria: Deben efectuarse sangrías periódicas con sustitución del volumen extraído con plasma o suero glucosado, lo que conlleva a mejoría en el transporte del oxígeno al disminuir la viscosidad y las resistencias sistémicas (4,8,22,28).
- b. Evitar factores desencadenantes como: Inmovilización forzada. Ejercicio intenso. Baños calientes. Períodos de excitación (llanto, etc.). Procedimientos diagnósticos como cateterismos cardíacos. Corrección de la anemia hipodrómica administrando hierro a dosis habituales. Drogas que previenen el espasmo infundibular del ventrículo derecho: (1,4,23,24,25)
 - Bloqueadores Beta adrenérgicos (propranolol)
 - Ciclopropano
- c. Tratamiento quirúrgico: (29,30,31) Anteriormente se realizaba cirugía cuando las crisis eran repetidas, intensas o cursaban con hipoxemia y policitemia severas, que no respondían al tratamiento conservador. La conducta moderna actual es realizar la corrección quirúrgica durante el primer año de vida, en vez de dar tratamiento médico paliativo, ya que con este procedimiento los resultados a corto y largo plazo han sido más satisfactorios (32).

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Cumming G.R. y Carr W: hemodynamic effects of propranolol in patients with Fallot's tetralogy. Amer Heart J 74:29,1967.
- 2.- Campbell M: Natural history of cyanotic malformations and comparison of all common cardiac malformations. Brit Heart J 34: 3, 1972.

- 3.- Johnson A. M: Norepinephrine and cyanotic attacks in Fallot's tetralogy. *Brit Heart J.* 23: 107, 1961.
- 4.- Shah P.M y Didd L: Drugs and cyanosis in Fallot's tetralogy. *Amer J Cardiol* 18: 175, 1966.
- 5.- Gracian, M. and Attié, F. Crisis Hipóxicas del enfermo con cardiopatía congénita. *Arch. Inst. Cardiol. Mex.* 44: 747, 1974.
- 6.- Talmer N. S. y Campbell A. G. M: Recognition and management of cardiologic problems in the newborn infants. *Progress in Cardiovasc Dis* 15: 159, 1972.
- 7.- Monroy, J.R., Ramírez A., Serrano, P.A. and cols: Efecto de la anoxia sobre la concentración de serotonina tisular en ratas. *Arch. Inst. Cardiol. Mex.* 35: 283, 1965.
- 8.- Guntheroth W.G. Morgan B.C. y Mullins G.L: Physiological studies of paroxysmal hyperpnea in cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 31: 70, 1965.
- 9.- Husson G y Otis A. B: Adaptive value of respiratory adjustments to shunt hypoxia and to altitude hypoxia. *J. Clin Invest* 36: 270, 1957.
- 10.- Gootman N.L. Scarpelli E.M. y Rudolph A.M.: Metabolic acidosis in children with severe cyanotic congenital heart disease. *Pediatrics* 31: 251, 1963.
- 11.- Huckabee W.E: Relationships of pyruvate and lactate during anaerobic metabolism. III. Effect of breathing low oxygen gases. *J. Clin Invest* 37: 264, 1958.
- 12.- Rudolph A.M., Nadas A.S. y Borges W.H: Hematologic adjustments to cyanotic congenital heart disease. *Pediatrics* 11: 454, 1953.
- 13.- Espino-Vela J: Crisis hipóxica del cardíaco congénito cianótico. *Rev Fac Med Méx* 6: 733, 1964.
- 14.- Chávez-Rivera I: Coma, síncope y shock. México D.F, UNAM, 1970.
- 15.- Morgan B.C. Guntheroth W.H. Bloom R.S y col: A clinical profile of paroxysmal hyperpnea in cyanotic congenital heart diseases. *Circulation* 31: 66, 1965.
- 16.- Wood P: Attacks of deeper cyanosis and loss of consciousness (syncope) in Fallot's tetralogy. *Brit Heart J.* 20: 282, 1958.
- 17.- Rosenthal A. Natham D. Marty A. T. y Cols: Acute hemodynamic effects of red cell volumenreduction in polycythemia of cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 42: 297, 1970.
- 18.- Espino-Vela, J, Soto C.A, Toscano E y Cols: Accidentes cerebrales en las cardiopatías congénitas. *Arch. Inst. Cardiol. Mex.* 26: 169, 1956.
- 19.- Martelle R.R y Linde M.N: Cerebrovascular accidentss with tetralogy of Fallot. *Amer J Dis Child* 101: 206, 1961.
- 20.- Berthron M y Sabiston D.C: Cerebral lesions in congenital heart disease. A review of autopsies on 162 cases. *Bull John Hopkins Hosp* 89: 384, 1951.
- 21.- Anselmi G y Mata-Benítez O: Tratamiento de las emergencias cardiovasculares en el niño. *Arch. Inst. Cardiol. Méx.* 35: 216, 1965.
- 22.- Brando J. L y Sion M.M: Cyanotic spells and loss of consciousness induced by cardiac catheterization in patients with Fallot's tetralogy. *Amer Heart J.* 59: 10, 1960.
- 23.- Condon H A y Lee P. E. S: Functional infundibular stenosis treated with cyclopropano. *Anaesthesia* 15: 45, 1959.
- 24.- Braudo J. L. y Zion M. M: The cyanotic (syncopal) attack in Fallot's tetralogy. *Brit Med J.* 1: 1323, 1959.
- 25.- Cumming G.R y Carr W: Relief of dysnoeic attacks in Fallot's tetralogy with propranolol. *Lancet* 1: 519, 1966.
- 26.- Espino-Vela J: Cuidados de orden general para el paciente con malformación cardiovascular congénita cianótica. *Rev. Fac. Med.* 15: 297, 1953.
- 27.- Lurie P.R.: Postural effects in tetralogy of Fallot. *Amer J Med* 15: 297, 1953.
- 28.- Paul M.H y Rudolph A.M: Pulmonary valve obstruction during cardiac catheterization. *Circulation* 18: 53, 1958.
- 29.- Blalock A. y Taussig H. B: The surgical treatment of malformation of the heart in which there is pulmonary atresia. *J. A. M. A.* 128: 189, 1945.
- 30.- Crawford D. W, Simpson E. y Mclroy M. B: Cardiopulmonary function in tetralogy after palliative shunting operations. *Amer Heart J* 74: 463, 1967.
- 31.- Edwards W. S y Bargerón L.M: Palliative sugery of infants with cyanotic heart diseases, *Surgery* 68: 931, 1970.
- 32.- Macartney F.J. and cols: The Fate of Survivors of Cardiac Surgery in Infancy. *Circulation* 62, No.1: 89-91, 1980.