

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MÈDICAS



**ACIDOSIS TUBULAR RENAL EN EL PACIENTE CON  
CARDIOPATIA CONGÈNITA CIANÓGENA.**

Estudio Descriptivo, Prospectivo realizado en pacientes con Cardiopatía Congénita Cianógena mayores de 6 meses de vida que ingresaron al servicio de Consulta Externa de UNICAR, Agosto a Febrero 2002.

**MARCIA ANAYTÈ GARCÌA ALFARO**

**MEDICA Y CIRUJANA**

Guatemala, mayo de 2002

## INDICE

	Páginas
I. Introducción .....	1
II. Definición del Problema.....	2
III. Justificación.....	3
IV. Objetivos.....	4
V. Revisión Bibliográfica.....	5
VI. Metodología.....	44
VII. Presentación de Resultados.....	50
VIII. Discusión de Resultados.....	62
IX. Conclusiones.....	64
X. Recomendaciones.....	65
XI. Resumen.....	66
XII. Bibliografía.....	67
XIII. Anexos.....	71

## I. INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas son una entidad de alta prevalencia mundial (5 a 8 por cada 1000 nacidos vivos) (7,38) y que se detallan más específicamente debido al avance de la tecnología diagnóstica. Estas anomalías conllevan a presentar alteraciones en órganos blancos, tales como cerebro, glándulas endocrinas, pulmón, hígado, bazo, sistema linfático, etc.(17)

Por observaciones realizadas al azar, en pacientes post operados de cardiopatías congénitas Cianógenas (CCC) en la Unidad de Cirugía Cardiovascular en el Área de Intensivo (UNICAR), se determinó cierta incidencia de Acidosis Metabólica con Anión Gap normal. No se conoce con precisión el origen de este problema, por lo que se decidió realizar una investigación, que incluyera a los pacientes con cardiopatía congénita cianógena (CCC) para caracterizar a dichos pacientes, que puedan tener Acidosis Tubular Renal (ATR) y que deben ser estudiados sistemáticamente previo al acto quirúrgico.

Es importante detectar y prevenir desde temprana edad la acidosis tubular renal en estos pacientes, ya que al continuar con su crecimiento y de por si el problema persista, pueden llegar a presentar efectos secundarios mayores tales como, alteraciones en la capacidad de concentración urinaria, litiasis renal, deterioro del funcionamiento del riñón etc. (7)

Debido a que la población pediátrica que acude a UNICAR es grande (269{7.5%}pacientes con cardiopatía congénita cianógena de un total de 3,589 pacientes pediátricos que acudieron a la consulta externa en el año 2000) y existe desconocimiento de la presencia de acidosis tubular renal en estos pacientes, se pensó en llevar a cabo el presente estudio.

Esta investigación se realizó en UNICAR de agosto 2001 a febrero 2002. El estudio realizado es de tipo descriptivo prospectivo, incluyéndose 104 pacientes de ambos sexos, mayores de 6 meses con cardiopatía congénita cianógena, saturación de oxígeno < 80% (medido con Oxímetro de Pulso), que presenten acidosis metabólica y con Anión Gap normal.

De los 104 pacientes, 72 pacientes fueron cardiópatas cianógenos y saturación de oxígeno < 80%. De los 72 pacientes, 44 (61%) manifestaron acidosis metabólica, brecha aniónica normal y de los 72 pacientes, 28 (39%) manifestaron otras anomalías ácido base; de los 44 pacientes con diagnóstico de tubulopatía, 37 presentaron Acidosis Tubular Renal Distal y 7 Acidosis Tubular Proximal.

El 61% (44/72) de la población estudiada, presenta el problema objeto de este estudio, lo cual es una cantidad considerable, por lo que se recomienda el análisis del estado ácido-base en los pacientes con cardiopatía congénita cianógena previo al acto quirúrgico.

## II. DEFINICIÓN DEL PROBLEMA

En algunos países subdesarrollados, la cirugía cardiovascular apenas comienza, y la cirugía cardíaca neonatal es el reto más grande. El hecho de haber iniciado hace apenas cuatro años la cirugía cardíaca pediátrica en Guatemala, conlleva a operar niños y adultos con cardiopatías congénitas que debieron ser operados idealmente desde que eran infantes. Esta población ha “adquirido” otro tipo de patologías secundarias a la anomalía cardíaca original; ej: Hipertensión pulmonar, fallo en el crecimiento, hipertrofia miocárdica con déficit en la angiogénesis, insuficiencia renal, hepatopatías congestivas, endocarditis, etc.(2).

Se ha descrito en la literatura médica mundial pocos casos de Acidosis Tubular Renal en el paciente con Cardiopatía Congénita Cianógena. La población reportada, han sido niños de 7 años en adelante (1). Esto hace suponer que la Acidosis Tubular Renal es un problema tardío que se presenta en los niños cianóticos con Cardiopatías Congénitas, o que no se ha investigado en grupos etáreos de menor edad. En UNICAR a todo paciente con Cardiopatía Congénita Cianógena, no se le realiza ningún examen de función tubular renal preoperatoriamente; por lo tanto, los pacientes pediátricos son sometidos a operación sin que se tenga algún conocimiento previo de su estado ácido- base y función renal.

La investigación caracterizó y evidenció que los pacientes sometidos a cirugía cardiovascular tienen Acidosis Tubular Renal y que debe corregirse previo al acto quirúrgico.

Al respecto, la población con Cardiopatía Congénita Cianógena en UNICAR en el año 2000 fue de 269 pacientes de un total de 3589 pacientes vistos en la consulta externa pediátrica (3).

- 
1. *Rodríguez, J. et al., Proximal Renal Tubular Acidosis in Tetralogy of Fallot, acta pediatric scand 64: 671-674, 1975*
  2. *Castañeda, Aldo, et.al. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant .USA:1994.*

### III. JUSTIFICACIÓN

Las malformaciones cardíacas congénitas son entidad de alta prevalencia mundial, lo cual oscilan entre 5 y 8 por cada 1000 nacidos vivos. (1,3) Dicha población va en aumento debido a que actualmente existen tratamientos correctivos que los han llevado a una mayor esperanza de vida.

En Guatemala, un país en “vías de desarrollo” cuenta con una unidad cardiovascular en la cual, la cirugía cardiovascular de problemas congénitos inició hace 4 años (Febrero 1997).

Al pensar acerca de qué factores influyen en la calidad de vida de éstos pacientes y la evolución que tienen antes y después de la cirugía; muchos pacientes pediátricos que acuden a dicha unidad, debieran ser operados idealmente antes del primer año de vida e incluso antes del primer mes de vida para evitar futuras complicaciones o “adquirir” otros tipos de patologías que no están comúnmente descritas en la enfermedad original.

La Acidosis Tubular Renal pareciera ser un problema adquirido en los pacientes con Cardiopatía Congénita Cianógena, según la literatura médica (1). En simples observaciones realizadas en algunos pacientes postoperados en el Intensivo de UNICAR con cardiopatía congénita cianógena se ha visto algún tipo de prevalencia de esta entidad. (2) A raíz de estas observaciones, esta investigación se hizo necesaria debido a que, como se mencionó anteriormente, que existen complicaciones secundarias en la Cardiopatía Congénita Cianógena como lo es la Acidosis Tubular Renal, se evidenció que en UNICAR, pacientes con Cardiopatía Congénita Cianógena son sometidos a cirugía cardiovascular con Acidosis Tubular Renal y deben ser estudiados sistemáticamente previamente al acto quirúrgico.

Además, se desconoce el curso de esta entidad en los pacientes pediátricos cianóticos, por lo que esta investigación podrá ser una base para futuras investigaciones.

Es importante detectar y prevenir desde muy temprana edad la acidosis tubular renal en el paciente con cardiopatía congénita cianógena, ya que conforme el paciente siga creciendo y su problema persista puede llegar a tener efectos secundarios tales como: retardo en el crecimiento, alteraciones en la capacidad de concentración urinaria y en casos más severos nefrocalcinosis (depósitos de calcio en los riñones), litiasis renal (cálculos renales) y deterioro del funcionamiento del riñón. (3)

---

1. Vélez A., Hernán *Et al.* *Fundamentos de Medicina Cardiología. 5ta. Edición. Colombia 1997. pp 124-125.*

2. *Libro de Registro de la Unidad de Terapia Intensiva pediátrica UNICAR.*

#### **IV. OBJETIVOS**

##### **GENERAL**

- a. Evidenciar que los pacientes sometidos a cirugía cardiovascular pueden tener Acidosis Tubular Renal que debe corregirse previo al acto quirúrgico.

##### **ESPECIFICOS**

- b. Determinar la localización anatómica de la Acidosis Tubular Renal Distal (tipo I) como de la Proximal (tipo II) en los pacientes con Cardiopatía Congénita Cianógena.
- c. Caracterizar a los pacientes con cardiopatía congénita cianógena, que presenten saturaciones de oxígeno < 80%.

## V. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

### A. FISIOLOGÍA RENAL.

#### 1. ESTRUCTURA DEL RIÑÓN

Los riñones son órganos pares, ubicados fuera de la cavidad peritoneal, en la pared abdominal posterior, uno a cada lado de la columna vertebral. El borde interno del riñón tiene una profunda escotadura (hilio) a través del cual pasan los vasos y nervios renales y en el cual está situada la **pelvis renal**; en el borde externo de la pelvis están los **cállices mayores** y a su vez se subdivide en **cállices menores**. Cada uno está en forma de taza alrededor del ápice formando una **pirámide renal**.(1,2)

Cuando se corta el riñón longitudinalmente se divide en 2 regiones: **una médula renal** interna y **una corteza renal** externa.(1,2)

#### 2. LA NEFRONA

Cada riñón está formado por un millón de unidades llamadas **Nefronas** y cada una consta de un “componente de filtración” llamado **glomérulo** y un **túbulo** que se extiende a partir del glomérulo.(1)

**El glomérulo** consiste en asas capilares interconectadas (capilares glomerulares) y una cápsula hueca (cápsula de Bowman), esta parte tiene a cargo la etapa inicial en la formación de orina, que es la separación de un filtrado libre de proteínas a partir del plasma. Existe el espacio de Bowman entre cada cápsula y la superficie sirve de barrera para la filtración del líquido. (1)

La importancia funcional de esta disposición anatómica es: la sangre está separada del espacio de Bowman sólo por un finísimo conjunto de membranas que permiten la filtración del líquido desde los capilares hasta dicho espacio. (1)

El túbulo se compone de una sola capa de células epiteliales que descansan sobre una membrana basal con uniones muy apretadas entre sí. El segmento del túbulo que drena la cápsula de Bowman es el túbulo proximal seguido de una parte recta que desciende hacia la médula. El siguiente segmento en el cual desemboca la porción recta es la rama ascendente del Asa de Henle, a la vuelta en forma de horquilla de pelo, empieza la rama ascendente del Asa de Henle, al final de la rama ascendente del Asa de Henle el túbulo pasa entre las arteriolas que suministran sangre a su glomérulo de origen y este segmento se llama mácula densa, luego el túbulo forma espirales y se llama tubo contorneado distal, el cual drena en el túbulo colector inicial. El túbulo colector y la porción inicial del túbulo colector se denominan túbulo distal final. (1,2)

#### 3. SUMINISTRO DE SANGRE A LAS NEFRONAS

La sangre entra en cada riñón por una arteria renal. Normalmente, el 20% del plasma que entra al capilar glomerular, es filtrado hacia la cápsula de Bowman, luego los capilares glomerulares se recombinan para formar las arteriolas eferentes, teniendo en cuenta que los riñones representan el 0.4% del peso total del cuerpo; el resto (80%) se divide entre los demás órganos corporales. (2) La sangre sale del glomérulo a través de una arteriola, que a su vez se subdivide en capilares peritubulares distribuidos por todos los túbulos, el cual permite el movimiento de agua y solutos entre la luz tubular y los

capilares. Estos vuelven a juntarse para formar los canales venosos a través de los cuales la sangre abandona el riñón. (1)

1. Vander, Arthur. Fisiología renal.
2. Guyton, Arthur. Tratado de Fisiología Médica. 9ed. México: Interamericana, 1997. Pags. 345-347

#### 4. PROCESOS RENALES BÁSICOS

La formación de orina comienza con la filtración de plasma libre de proteínas a través de los capilares glomerulares hacia la cápsula de Bowman. Cuando la dirección del transporte va desde la luz tubular hacia el plasma del capilar peritubular, el proceso se llama **resorción tubular**. El movimiento en la dirección opuesta, es decir, del plasma del capilar peritubular hacia la luz del túbulo, se llama **secreción tubular**.

**El riñón trabaja sólo con el plasma; los eritrocitos suministran oxígeno al riñón** pero no cumplen ninguna otra función en la formación de la orina.(1)

#### 5. FILTRACIÓN GLOMERULAR

En una persona normal de 70 Kg, el volumen promedio de líquido filtrado, desde el plasma hacia la cápsula de Bowman es de 180 L/día. El volumen total de plasma en el ser humano es aproximadamente de 3 L, se supone que la totalidad del mismo se filtra en los riñones unas 60 veces al día. Un sujeto promedio excreta entre 1 y 2 L de orina por día, como se filtraron 180 L de líquido, el 99% del agua filtrada debe resorberse hacia los capilares peritubulares y el restante 1% es lo único que sale del organismo como orina.(1)

#### 6. REGULACIÓN DEL EQUILIBRIO ACIDO-BASE

La homeostasis ácido-base requiere la integración de 3 sistemas orgánicos incluyendo el hígado, los pulmones y los riñones. En este caso, el hígado metaboliza proteínas que produce iones hidrógeno, los pulmones remueve el dióxido de carbono, y con eso el hidrógeno del bicarbonato es un amortiguador extracelular, y los riñones generan nuevo bicarbonato para reemplazar el bicarbonato consumido durante el proceso amortiguador. (3)

Para recordar, definiremos un **ácido** es un compuesto capaz de donar protones y una **base** es un compuesto capaz de aceptar protones.

Los ácidos son divididos en 2 categorías: **ácidos metabólicos** que son metabolizados a nivel del hígado y los pulmones, y **ácidos no metabólicos** que son excretados por los riñones.(3)

La acidificación de los líquidos del cuerpo puede ser expresado en términos de la concentración de ión  $H^+$  ( $40 \times 10^{-9}$  mEq/L) o un pH (7.36-7.44). (3)

Un **amortiguador** es una sustancia que sirve para minimizar cambios en la concentración del ión  $H^+$  y del pH convertidos en ácidos y bases fuertes y ácidos y bases débiles, respectivamente. Un  $H^+$  libre se combina con el amortiguador para formar un ácido débil que puede permanecer como una molécula no disociada o volver a disociarse. (2,3)

Los riñones sirven para 2 propósitos en la regulación del balance ácido-base. Como regulador del bicarbonato en el plasma por reabsorción del bicarbonato filtrado y efectos de la excreción del ión hidrógeno en la formación de ácidos titulables y amonio. Los riñones mantienen la concentración sistémica del bicarbonato. La concentración sérica del bicarbonato es mantenida por la distribución de más bicarbonato dentro del líquido extracelular del riñón. La regulación del bicarbonato reciclado está acompañada por la vía Na/H a nivel del túbulo proximal, en la cual el 85% es reabsorbido. En el túbulo distal, la

secreción de iones hidrógeno es un proceso activo que está acompañado por H-ATPasa, en la cual el 15% es excretado.(3)

1. Vander, Arthur. Fisiología renal.
2. Guyton, Arthur. Tratado de Fisiología Médica. 9ed. México: Interamericana, 1997. Pags. 349-350
3. Clínicas Pediátricas de Norteamérica. Nefrología. México: Interamericana, 1995. Vol. 42. No 6. Pags.1363-1371

## **7. CONTROL RENAL DEL EQUILIBRIO ACIDO-BASE**

Los riñones controlan el equilibrio ácido-base excretando una orina ácida o básica. La excreción de una orina ácida reduce la cantidad de ácido en el líquido extracelular, mientras que la excreción de una orina básica elimina bases de dicho líquido.

El mecanismo que presenta los riñones para excretar estas 2 orinas es que hacia los túbulos se filtran continuamente grandes cantidades de iones de bicarbonato; su paso a la orina causa una pérdida de bases en la sangre. Por otro lado, las células epiteliales de los túbulos también secretan hacia los lúmenes tubulares grandes cantidades de iones hidrógeno, lo que supone una extracción de ácido de la sangre. Si se filtran más iones hidrógeno que de bicarbonato, se produce una pérdida neta de ácidos en los líquidos extracelulares, si es viceversa entonces se perderán bases. Cada día, el riñón filtra alrededor de 4.320 miliequivalentes de bicarbonato (180 litros/día x 34 mEq/litro). Los iones de bicarbonato amortiguan normalmente a los iones hidrógeno en el líquido extracelular, por lo tanto en la **acidosis**, los riñones no excretan bicarbonato hacia la orina sino que reabsorben todo el que ha sido filtrado y producen bicarbonato nuevo que es enviado de vuelta hacia el líquido extracelular. (2)

## **8. SECRECIÓN DE IONES DE HIDRÓGENO Y REABSORCIÓN DE IONES DE BICARBONATO EN LOS TÚBULOS RENALES**

La secreción de iones hidrógeno y la reabsorción de iones de bicarbonato tienen lugar en casi todas las porciones de los túbulos, salvo en las ramas finas ascendente y descendente del asa de Henle. Hay que recordar, que por cada ión de bicarbonato que se reabsorbe ha de secretarse un ión de hidrógeno. Alrededor del 80% al 90% de la reabsorción de bicarbonato se produce en los túbulos proximales, de forma que la cantidad de bicarbonato que fluye hacia los túbulos distales es pequeña. El 10% de bicarbonato filtrado se reabsorbe en la parte gruesa ascendente del asa de Henle y el resto se reabsorbe en los túbulos distales y colectores.

Las células del túbulo proximal, el segmento grueso ascendente del asa de Henle y el túbulo distal secretan iones de hidrógeno hacia la luz tubular mediante un contratransporte de sodio-hidrógeno. Esta secreción activa está unida al transporte de sodio hacia el interior de la célula a través de la membrana luminal, y la energía para este transporte se extrae del gradiente del ión sodio que se establece por la bomba ATPasa sodio-potasio.

El proceso secretor inicia cuando el CO<sub>2</sub> se difunde hacia las células tubulares, bajo la influencia de la enzima anhidrasa carbónica, y el CO<sub>2</sub> se combina con el H<sub>2</sub>O para formar H<sub>2</sub>CO<sub>3</sub>, este a su vez se disocia en HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> y H<sup>+</sup>. Los iones de hidrógeno pasan desde las células hacia la luz tubular gracias al contratransporte sodio-hidrógeno. El ión bicarbonato generado en la célula atraviesa la membrana basolateral hacia el líquido del intersticio renal y a la sangre de los capilares peritubulares. (2)

## **9. SECRECION EN LOS TÚBULOS PROXIMALES**

Los iones bicarbonato no penetran fácilmente en las membranas lumbales de las células de los túbulos renales; por tanto, estos iones que han sido filtrados por el glomérulo son reabsorbidos mediante un proceso en donde primero se combina con iones de hidrógeno para formar  $H_2CO_3$  que después se disocia en  $CO_2$  y  $H_2O$ . El primero atraviesa con facilidad la membrana tubular, por lo que se difunde hacia las células tubulares, donde se recombina con  $H_2O$ , gracias a la anhidrasa carbónica generando nuevamente  $H_2CO_3$ . Este a su vez se disocia para formar un ión bicarbonato y un ión hidrógeno, el primero se difunde a través de la membrana basolateral hacia el líquido intersticial donde es captado por la sangre de los capilares peritubulares. (2)

## **10. SECRECION EN LOS TÚBULOS DISTALES Y COLECTORES**

A partir de la porción final de los túbulos distales, el epitelio tubular secreta iones hidrógeno mediante transporte activo. Tiene lugar en la membrana luminal de la célula tubular, donde existe un transportador activo de iones de hidrógeno que se produce por una proteína específica, una ATPasa transportadora de hidrógeno. La energía necesaria para bombear los iones hidrógeno procede de la degradación de ATP a difosfato de adenosina. La secreción de iones hidrógeno se hace en 2 etapas: en donde el  $CO_2$  disuelto en la célula se combina con  $H_2O$  para formar  $H_2CO_3$  y el  $H_2CO_3$  se disocia en iones bicarbonato que se reabsorben hacia la sangre e iones hidrógeno que son secretados hacia el túbulo por la bomba ATPasa-hidrógeno. La diferencia del mecanismo del túbulo proximal es que el hidrógeno se mueve a través de la membrana luminal mediante un bombeo activo de  $H^+$  (1,2)

## **11. EXCRECION DE IONES HIDRÓGENO Y GENERACIÓN DE BICARBONATO MEDIANTE EL SISTEMA AMORTIGUADOR DE AMONIO**

Los iones amonio se sintetizan a partir de la glutamina transportada activamente a las células epiteliales de los túbulos proximales, porción gruesa ascendente del asa de Henle y túbulos distales. Dentro de la célula, cada molécula de glutamina se metaboliza para formar dos iones  $NH_4$  y dos  $HCO_3$ . El  $NH_4$  se secreta hacia la luz tubular mediante un mecanismo de contratransporte que lo intercambia por sodio, con reabsorción de éste. El  $HCO_3$  pasa la membrana basolateral con el ion de sodio reabsorbido y alcanza el líquido intersticial donde es captado por los capilares peritubulares. El bicarbonato generado es nuevo. En los túbulos colectores es distinto, ya que el ión hidrógeno pasa la membrana celular en dirección a la luz tubular, donde se combina con amoniaco para formar amonio, que es excretado.(2,4)

- 
1. Vander, Arthur. Fisiología renal.
  2. Guyton, Arthur. Tratado de Fisiología Médica. 9ed. México: Interamericana, 1997. Pags. 433-437
  4. Gluck, SL Acido-Base En su: Trastornos del equilibrio ácido-base, problemas frecuentes en la clínica provocados por gran cantidad de condiciones fisiológicas adquiridas y congénitas. The Lancet 352: 474-79 Ref: 55 Agosto 1998.

## **B. ACIDOSIS METABÓLICA**

### **1. DEFINICIÓN**

Tras describir los mecanismos renales normales, estudiaremos ahora el reajuste renal del pH de los líquidos extracelulares cuando éste se altera, principalmente enfocado a la acidosis metabólica.

La acidosis aparece cuando disminuye la relación entre el bicarbonato y el dióxido de carbono en el líquido extracelular, lo que se traduce en una disminución del pH. Si esta relación disminuye a causa del descenso del bicarbonato será acidosis metabólica. Por lo tanto, en la acidosis, los riñones reabsorben todo el bicarbonato filtrado y contribuyen a la generación de bicarbonato nuevo mediante la formación de  $\text{NH}_4$  y ácido titulable.

En la acidosis metabólica, el exceso de iones hidrógeno sobre los de bicarbonato presenten en el líquido tubular se produce a causa de la menor filtración de iones de bicarbonato; esta disminución se debe a la reducción de su concentración en el líquido extracelular. La acidosis metabólica se debe al fracaso de los riñones en la excreción de los ácidos metabólicos que normalmente se producen en el organismo, lo cual se debe a la formación de grandes cantidades de estos ácidos y/o a la pérdida de bases de los líquidos orgánicos.(2)

La retención neta de ión hidrógeno que aparece, ya sea por la ingesta y formación de ácido o por la pérdida de bicarbonato, activa tres respuestas fisiológicas adaptativas: el taponamiento, el aumento de la ventilación y el aumento de la reabsorción renal y generación de bicarbonato. (4)

### **2. ETIOLOGÍA DE LA ACIDOSIS METABOLICA**

La causa de la acidosis metabólica puede ser: por hipoxia tisular, pérdida de álcalis por diarreas y fístulas, insuficiencia renal, acidosis tubular renal, cetoacidosis diabética, pancreatitis, fallo hepático, sepsis, etc. (5) Además por adición de ácidos que consuman bicarbonato y disminuyan el sistema de amortiguamiento y el hecho de no excretar hidrogeniones, que también consume o agota las reservas de bicarbonato.(2)

### **3. MANIFESTACIONES CLINICAS**

Podemos observar en estos pacientes profundidad respiratoria o de Kussmaul, frecuencia respiratoria aumentada, letargia, desorientación, estupor, vasodilatación (piel caliente enrojecida), taquicardia. (5)

### **4. TRATAMIENTO DE LA ACIDEMIA**

Se calcula como primer paso el déficit de bicarbonato a partir de la siguiente fórmula: Déficit de Bicarbonato= espacio de distribución de bicarbonato x (bicarbonato deseado- bicarbonato hallado) (5)

(el espacio de distribución es igual al 40% del peso).

- 
2. Guyton, Arthur. Tratado de Fisiología Médica. 9ed. México: Interamericana, 1997. Pags. 438-440
  4. Gluck, SL Acido-Base En su: Trastornos del equilibrio ácido-base, problemas frecuentes en la clínica provocados por gran cantidad de condiciones fisiológicas adquiridas y congénitas. The Lancet 352: 474-79 Ref: 55 Agosto 1998.
  5. Mathews, Peter et al. Arterial blood gases and acid-base balance. British Medical Journal .Vol. 318 No 7185 March, 13 1999

En la infusión de Bicarbonato Sódico sin diluir existe una preparación de 1N (contiene 1000 mmol de bicarbonato sódico por litro) el cual se utiliza para corregir la acidemia en casos severos pero presenta riesgos tales como hipernatremia e hiperosmolaridad, el cual puede evitarse añadiendo 2 ampolla de 50 ml de bicarbonato sódico a 1 litro de 0.25 N de cloruro sódico o 3 ampollas a 1 litro de dextrosa en agua al 5%. (24)

En casos leves se administra el bicarbonato sódico a razón de 1-2 mEq/Kg . (25)

El bicarbonato debe administrarse con cautela. Sólo sustituir en forma ciega el 50% del déficit, el resto según resultados de gases en sangre, Un frasco de bicarbonato contiene 83.3 mEq de HCO<sub>3</sub> y 83.3 mEq de Na. (5)

Otros tratamientos alternativos están el THAM (Tromethamine o Aminomethane) es una amina orgánica que se combina con iones hidrógeno. En contraste con el bicarbonato, THAM es combinado con ácido carbónico y el resultado será disminución del CO<sub>2</sub>.

El Carbonato Sódico es un amortiguador capaz de disminuir el PCO<sub>2</sub>. Es una solución alcalina que consume el CO<sub>2</sub> generado por el Bicarbonato Sódico.(25)

- 
3. Guyton, Arthur. Tratado de Fisiología Médica. 9ed. México: Interamericana, 1997. Pags. 438-440

4. Gluck, SL Acido-Base En su: Trastornos del equilibrio ácido-base, problemas frecuentes en la clínica provocados por gran cantidad de condiciones fisiológicas adquiridas y congénitas, The Lancet 352: 474-79 Ref: 55 Agosto 1998.
5. Mathews, Peter et al. Arterial blood gases and acid-base balance, British Medical Journal .Vol. 318 No 7185 March, 13 1999
24. Adroque, Horacio y Madias Nicolás. Management of life-threatening Acid-Base disorders, New England Journal of Medicine January 1, 1998 Vol. 338 No 1.
25. Chang, Anthony et al. Pediatric Cardiac Intensive Care, Canadá 1999

## **C. ACIDOSIS TUBULAR RENAL**

### **1. DEFINICION**

Este tipo de acidosis se debe a un defecto de la excreción renal de iones de hidrógeno, de la reabsorción de iones de bicarbonato o de ambas. Estos trastornos suelen ser de dos tipos: uno por alteración de la reabsorción de bicarbonato en los túbulos, que se traduce por pérdida de bicarbonato en la orina, y el otro por la incapacidad del mecanismo de secreción tubular de iones de hidrógeno para producir una orina ácida normal, lo que provoca una excreción de orina alcalina. En estos casos se excreta cantidades insuficientes de ácido titulable y de  $\text{NH}_4$  y hay acumulación neta de ácido en los líquidos orgánicos.(2) Muchas veces no se puede precisar la causa del trastorno por lo cual se le denomina primaria, o puede ser secundaria a enfermedades generalizadas o intoxicaciones.

Las células de nuestro cuerpo usan reacciones químicas para llevar y convertir energía y reparar los tejidos. Estas reacciones químicas generan ácidos, pero también mucho ácido en la sangre puede dar lugar a la acidosis, lo cual puede causar disfunciones en nuestro cuerpo. Los riñones son los responsables de mantener el balance ácido-base, excretando ácidos por la orina y formando nuevamente bicarbonato en la sangre. Cuando los riñones falla en esta excreción, provoca que la sangre de la persona se convierta ácida también.(7)

Existen dos tipos principales de acidosis tubular renal pero ambas conducen a pérdida de bicarbonato, potasio y calcio por la orina y disminución de los niveles sanguíneos de acidez (pH), bicarbonato, potasio y calcio séricos.(7)

### **2. MANIFESTACIONES CLINICAS**

Las manifestaciones son diversas y dependen de la causa que originan la acidosis. En algunos casos hay antecedentes de vómitos en los primeros meses de vida. Entre los síntomas más comunes podemos observar: Retardo del crecimiento, aumento del volumen urinario y en los casos más severos: Sed, deshidratación, respiración rápida, vómitos, fiebre, debilidad o calambres musculares, depósito de calcio en los riñones (nefrocalcinosis) o en las vías urinarias (litiasis) que ocasionan dolor y/o infecciones urinarias recurrentes.(7)

Un ilustre investigador como lo fue Charles Dickens, describió a un niño con Acidosis Tubular Renal, donde el niño era el pequeño Tim en su famosa historia “ a Christmas Carol”. Tim era de baja estatura, brazos deformes, con períodos de debilidad, todo esto debido a posibles consecuencias de un desequilibrio químico causado por la Acidosis Tubular. En esta obra, la evidencia citada mantiene esta teoría por la condición de Tim, con un escenario fatal, Scrooge paga por sus tratamientos médicos tales como bicarbonato sódico y citrato sódico, el cual son agentes alcalinos que podían neutralizar los ácidos de la sangre del niño. (7)

- 
2. Guyton, Arthur. Tratado de Fisiología Médica. 9ed. México: Interamericana, 1997. Pp. 440
  7. National Kidney and Urologic Disease Information Clearinghouse. Renal Tubular Acidosis Publication No 00-4696, June 2000

### **3. DIAGNOSTICO**

El diagnóstico de la Acidosis Tubular Renal se realizará en el momento que el médico verifique su balance ácido-base en simples muestras de sangre y orina. Si se sospecha Acidosis Tubular Renal, se llevará a cabo niveles de sodio, potasio y cloro en orina y niveles de potasio en sangre, el cual ayudarán para identificar el tipo de Acidosis Tubular existente. En todos los casos, es necesario terapia para neutralizar el ácido en la sangre con diferentes tratamientos.

La excreción urinaria diaria de sodio, potasio y cloro es dependiente de muchas variables, como lo es la dieta que se tenga, el estado del líquido extracelular. Los valores normales en el plasma de sodio y potasio son 135 a 145 mEq/L y 3.5 a 5 mEq/L respectivamente, pero en algunos infantes y niños a término la concentración de potasio puede llegar hasta 6 mEq/L. En la dieta normal, se excreta 3 a 4 mEq/Kg/día de sodio por la orina. (9)

### **4. EXAMENES ESPECIALES PARA DETECTAR FUNCIONALIDAD DEL TUBULO:**

Carga de Bicarbonato.

Este examen de reabsorción tubular de bicarbonato es tan eficaz como la capacidad que tiene la nefrona distal en la secreción del ión hidrógeno, favorable para el gradiente químico.

Pasos a realizar el examen. La diferencia entre la cantidad de bicarbonato en la filtración inicial glomerular y la excreción final urinaria representa la reabsorción de bicarbonato a nivel del túbulo renal. En presencia de bicarbonatemia normal, la fracción filtrada de bicarbonato eliminada al final de la orina, podrá distinguirse: un desorden renal proximal de uno distal, debido a que el volumen de bicarbonato reabsorbido toma lugares principalmente en el túbulo proximal. Luego de la carga de bicarbonato, se espera que la orina se torne alcalina, con un pH urinario más alto que en la sangre. Para poder llevar a cabo este examen es necesario dar tomado al paciente una carga de bicarbonato a razón de 3 a 5 mEq/Kg, luego determinar que la orina se alcalinice, sabiendo previamente la concentración de bicarbonato en sangre. Por último, se calcula la excreción de bicarbonato a través de la siguiente fórmula:

$$\frac{\text{Bicarbonato en orina} \times \text{Creatinina en plasma}}{\text{Bicarbonato en plasma} \times \text{Creatinina en orina}} \times 100$$

Bicarbonato en plasma x Creatinina en orina

Es necesario realizar gases en orina y gases arteriales. Este test servirá para clasificar a la acidosis tubular renal. Si el resultado es menor del 5% será ATR Distal, pero si es mayor del 15% será una ATR proximal. Estos porcentajes son la fracción excretada de bicarbonato. (9)

- 
8. Santos, Fernando et al. Diagnostic Workup of Renal Disorders. En: Current Problems in pediatrics. Norteamérica Febrero 1991. Pags. 67-68

Otro examen que se puede llevar a cabo es la Administración de ácido Exógeno (9), éste explora la habilidad del túbulo distal para eliminar iones hidrógeno en una forma libre, combinado con amonio y fosfato. Este examen se basa en un pH urinario bajo y una máxima excreción de ácido, induciendo a Acidosis Metabólica y representa un estímulo renal para secretar iones hidrógeno. Para esta prueba se utiliza Clorhidrato de Amonio a razón de 75 mEq/m<sup>2</sup>; con esto, se provoca en el paciente náusea y vómitos, luego, 1 hora más tarde se le dará cápsulas gelatinosas. Se determinará el pH y la excreción neta de ácidos en orina simple; después de 8 horas el resultado deberá ser un pH de 7.4, el cual deberá ir disminuyendo y la concentración de bicarbonato será de 16 mEq/L. Este examen establece un diagnóstico de acidosis tubular renal distal o tipo I.

Otro examen parecido al anterior y con la misma finalidad es la Carga de Fosfato, en donde se administra oralmente 50 mg/Kg/día, luego se extrae una muestra de gases arteriales para medir el PCO<sub>2</sub> (superior a 20 a 25 mmHg)

El último examen que se ha estudiado es la administración de Furosemida a razón de 1 mg/Kg. Se hará un examen de pH urinario el cual debe descender hasta llegar por debajo de 5.5, esto significa que el potasio se está eliminando por la orina. La Furosemida incrementa el cloro y el sodio a nivel de la nefrona distal, estimula la secreción de potasio y de iones hidrógeno provenientes del intercambio con el sodio. Este examen investiga el desorden de acidificación y la hipercalcemia que el paciente experimenta en la ATR tipo I y tipo IV.(9)

## **5. CLASIFICACION DE LA ACIDOSIS TUBULAR RENAL**

Para su estudio se dividen en 4 tipos: (4)

Tipo I o ATR Distal

Tipo II o ATR Proximal

Tipo III o ATR distal y proximal

Tipo IV o ATR Hipercalémica o Amoniogénesis defectuosa.

### **D. ACIDOSIS TUBULAR RENAL DISTAL**

**1. Definición.** Es la incapacidad del túbulo distal de la nefrona de mantener el gradiente transepitelial de la concentración de iones hidrógeno. Condiciona una disminución de la excreción de iones hidrógeno con pH alcalino en la orina, que no se puede reducir tras una sobrecarga ácida. Este defecto de acidificación de la orina cursa con acidosis metabólica, hipocalcemia, frecuente hipercalciuria, pérdida de la capacidad de concentración de orina, etc. (4)

Estos desórdenes pueden llegar a ser de tipo primario o secundarios a alguna enfermedad que afecte alguna parte del cuerpo. Otras enfermedades que se asocian con ATR distal incluyen el hiperparatiroidismo, una forma hereditaria, nefropatía analgésica, transplante de riñón, enfermedad quística medular del riñón, uropatía obstructiva, infecciones crónicas del tracto urinario, etc.

- 
4. Gluck, SL. Acido-Base. En su: Trastornos del equilibrio ácido-base son problemas frecuentes en la clínica provocados por una gran variedad de condiciones fisiológicas adquiridas y congénitas. The Lancet 352: 474-79 Ref: 55 Agosto 1998.
  9. Santos, Fernando et al. Diagnostic Workup of Renal Disorders. En: Current Problems in pediatrics. Norteamérica Febrero 1991. Pags. 68-70

La mayor consecuencia de la ATR es el bajo nivel de potasio en sangre. El riñón excreta potasio en la orina tan rápido como retorna por la sangre. La ATR distal no tratada causa retardo en el crecimiento, enfermedades progresivas en el riñón y los huesos en el adulto.

**2. Tratamiento.** La acidosis es corregida con bicarbonato de sodio o citrato de sodio y suplemento de potasio.(7)

## **E. ACIDOSIS TUBULAR RENAL PROXIMAL**

**1. Definición.** La dificultad proximal de reabsorber bicarbonato provoca que éste llegue al túbulo colector en cantidades que superan la capacidad de reabsorción. Tras la inicial bicarbonaturia disminuyen la cantidad de bicarbonato en el plasma y el bicarbonato filtrado, con lo que se alcanza un nuevo estado de equilibrio en unas horas y una orina sin bicarbonato. La ATR proximal se confirma por la presencia de bicarbonaturia importante con pH superior a 6.5 en presencia de concentraciones plasmáticas bajas de bicarbonato. Esta patología puede aparecer como parte del Síndrome de Fanconi, defectos en el transporte del túbulo proximal provocados por nefropatías de cadenas ligeras del mieloma, por nefrotoxinas y enfermedades genéticas. (4)

**2. Fisiopatología.** a) Disminuye el umbral de excreción.

b) El umbral de excreción de bicarbonato condiciona su concentración plasmática 22-25 mEq/L en lactante.

c) Umbral de excreción disminuido → bicarbonaturia → N. Plasmático  $\text{HCO}_3$  bajo → Acidosis Metabólica

**3. Cuadro Clínico.** No existen complicaciones por la acidosis, en lactantes varones puede aparecer acidosis metabólica y retardo del crecimiento, hiperaldosteronismo secundario, debilidad muscular, poliuria y polidipsia, caliuresis, aminoaciduria, glucosuria.

Si la ATR proximal es secundaria pueden aparecer las enfermedades citadas en ATR distal.

**4. Diagnóstico.** Tomar pH urinario y plasmático ( será ácido)

**5. Tratamiento.** Administración de bicarbonato a razón de 10 mEq/Kg/día y suplemento de potasio. (7)

4. Gluck, SL. Acido-Base. En su: Trastornos del equilibrio ácido-base son problemas frecuentes en la clínica provocados por una gran variedad de condiciones fisiológicas adquiridas y congénitas. The Lancet 352: 474-79 Ref: 55 Agosto 1998.
7. National Kidney and Urologic Disease Information Clearinghouse Renal Tubular Acidosis. Publication No 00-4696 June 2000.

## 6. Clasificación de Acidosis Tubular Renal:

	ATR DISTAL	ATR PROXIMAL	ATR MIXTA	ATR TIPO IV
PH < 7.3	Existe	Existe	Existe	Existe
K sérico	Normal o ligero bajo	Normal o bajo	Normal	Mayor
Bicarbonaturia	< 3-5%	> 15%	5-10%	<2-15%
Ac. Titulable y NH4	Reducida	Reducida	Reducida	Reducida
HCO3 (tx)	1-3	2 > 10	5-10	1-2
Tm para HCO3	Normal	Disminuida		
Perdida Urin. HCO3	Escasa	Importante		
Conc. Sérica HCO3	< 16 mEq/L	16-22 mEq/L		
Respuesta al Tx con álcalis	Buena	Deficiente		
Conc.sérica K	Reducida	Muy reducida		
Resp. al Tx con K	Buena	Deficiente		
Citrato urinario	Reducida	Normal		
Síndrome Fanconi	Ausente	Presente		
Nefrocalcinosis	Frecuente	Rara		

(4)

## F. ACIDOSIS TUBULAR RENAL TIPO IV O HIPERCALEMIA O AMONIGÉNESIS DEFECTUOSA.

Esta forma de ATR ocurre cuando los niveles de la hormona aldosterona en la sangre están bajos o cuando los riñones no responden a este. Esta hormona regula los niveles de sodio, potasio y cloro en la sangre. Este tipo se distingue porque los niveles de potasio en sangre son altos. Puede ser secundario a drogas tales como: Espironolactona, ECA, Trimetoprim, Heparina, Pentamidina, Inmunosupresores. Al tratarla se recomienda los agentes alcalinos para corregir la acidosis y medicamentos para disminuir el potasio.(7)

## G. ACIDOSIS TUBULAR RENAL CON ANION GAP NORMAL

La acidosis que surge con pérdida de agua y bicarbonato como la observada en la depleción del volumen extracelular, disminuye la carga filtrada de bicarbonato y se conserva el cloruro distribuyéndose en un espacio ECF menor, todo lo cual culmina en hipercloremia. Hay contracción del volumen ECF, se intensifica la secreción de aldosterona, y se agrava la pérdida de potasio, todo lo cual culmina en hipopotasemia. La acidosis tubular renal ocasiona acidosis con diferencia aniónica normal, que no guarda proporción con la hiperazoemia, o incluso sin que exista esta última. El segmento tubular afectado incluye incapacidad de resorber el bicarbonato filtrado (Proximal) o incapacidad de excretar cada día la carga de ácido metabólico endógeno (Distal). Se conoce 4 formas de Acidosis Tubular Renal ya mencionadas anteriormente y se pueden identificar en el paciente con una evaluación de la excreción fraccionada de bicarbonato durante el lapso de acidosis, y corregir los niveles de bicarbonato sistémicos y devolverlos a lo normal. Puede realizarse una evaluación de la velocidad de excreción de amonio durante el lapso de la acidosis, y evaluación de la velocidad de secreción de hidrogeniones desde la porción distal de la nefrona, en presencia de una orina alcalina (pH > 7.4). (3)

3. Clínicas Pediátricas de Norteamérica. Nefrología. México: Interamericana, 1995. Vol. 42. No 6. Pags.1291-1297
4. Gluck, SL. Acido-Base. En su: Trastornos del equilibrio ácido-base son problemas frecuentes en la clínica provocados por una gran variedad de condiciones fisiológicas adquiridas y congénitas. The Lancet 352: 474-79 Ref: 55 Agosto 1998.
7. National Kidney and Urologic Disease Information Clearinghouse Renal Tubular Acidosis. Publication No 00-4696 June 2000.

La velocidad de excreción de amonio es esencial para saber si la acidosis es causada por los riñones; si la excreción de dicho metabolito es pequeña en presencia de acidosis, o si es probable que sea de origen renal. Pocos laboratorios miden de manera directa el amonio en orina, por tal razón se puede contar con otro procedimiento, que es el cálculo de la carga neta en orina. Se basa en la norma de que la suma neta de las cargas de cationes y aniones constituyentes en la orina, debe ser cero (Principio de Electronegatividad). Algunos de los cationes están en concentración baja, y otros aniones varían muy poco en su concentración diaria. En la acidosis metabólica, la orina normalmente no tiene bicarbonato, y en esta situación necesita que el cloro se transforme en el principal anión que acompañe el amonio durante la excreción. La amoniogénesis y la excreción ulterior de amonio aumentan en caso de acidosis crónica a condición de que existan hidrogeniones para atrapar el NH<sub>3</sub>. Por tal razón, es posible conocer la excreción de amonio por orina a través de la siguiente fórmula:

$(\text{Na en orina} + \text{K en orina}) - (\text{Cl en orina}) = \text{carga neta de orina}$

Dado que el cloro urinario acompaña la excreción de amonio, la concentración de cloro por orina debe exceder la de sodio y potasio, si ha habido intensificación adecuada de la excreción de amonio.

La velocidad con que se secreta el ion hidrógeno de la nefrona distal puede conocerse al medir la diferencia de PCO<sub>2</sub> orina/sangre en presencia de bicarbonato en la orina. El ion hidrógeno secretado en el interior del túbulo colector reacciona con el bicarbonato para formar ácido carbónico. La deshidratación para llegar a dióxido de carbono y agua es lenta porque no se cuenta con anhidrasa carbónica. La falta de secreción de hidrogeniones o la disminución en este fenómeno en presencia de bicarbonato suficiente, ocasiona diferencia de PCO<sub>2</sub> orina/sangre subnormal (< 20 mmHg).

Para poder medir el anión gap se toma en cuenta la siguiente fórmula:

$\text{Na} - (\text{Cl} + \text{HCO}_3) \text{ que en circunstancias normales es de } 12 \text{ a } 18 \pm 4 \text{ mEq/L. (3)}$

## H. ACIDOSIS CON ANION GAP ALTO

La acidosis metabólica con diferencia aniónica (> 14 mEq/L) puede ser consecuencia de una mayor producción de ácido, de errores innatos del metabolismo, ingestión de ácido y una menor excreción de estas sustancias como consecuencia de insuficiencia renal aguda o crónica. (3)

La deficiencia de insulina hace que el organismo utilice sus lípidos y surja cetoacidosis, lo que induce a diferencia aniónica. Otra causa muy frecuente de acidosis con diferencia aniónica grande en niños es la ingestión de dosis tóxicas de ácido acetilsalicílico (aspirina) e ingestión de metanol o etilenglicol o anticongelante. Y por último, la acidosis con incremento de la diferencia aniónica en el niño es resultado de una menor capacidad de excretar hidrogeniones en casos de insuficiencia renal aguda o crónica. La disminución de la función renal, impide que se excrete amonio y ácidos titulables como para que se regenere el bicarbonato, con lo cual hay consumo lento de las reservas de este anión.(3)

## I. ANATOMIA Y FISIOLÓGÍA DEL CORAZÓN

El corazón humano es en realidad el resultado de la unión de 2 corazones, el **derecho** que envía la sangre sin oxígeno (azul) al pulmón para que se oxigene y el **izquierdo** que envía la sangre oxigenada (roja) a todo el cuerpo.

Cada corazón tiene a su vez 2 cavidades:

La **aurícula** (AD = **Aurícula Derecha** y AI = **Aurícula Izquierda**) que es la antesala y el **ventrículo** (VD = **Ventrículo Derecho** y VI = **Ventrículo Izquierdo**) que es el verdadero motor que con su potente contracción muscular (el músculo cardíaco se llama **Miocardio**) impulsa la sangre hacia el pulmón (**corazón derecho**) o hacia todo el cuerpo (**corazón izquierdo**). La contracción del ventrículo derecho (VD) es de menor fuerza que la del izquierdo (VI) ya que al primero le basta una pequeña contracción para impulsar la sangre al pulmón (el corazón derecho es de baja presión) mientras que el izquierdo tiene que impulsar la sangre a gran presión para que esta llegue a todos los órganos incluido el sistema nervioso central (el corazón izquierdo es de alta presión).

Las aurículas están separadas de los ventrículos por las **válvulas auriculoventriculares**, la **tricúspide** en el lado derecho y la **mitral** en el izquierdo que impiden que la sangre de los ventrículos (VD y VI) retroceda a las aurículas (AD y AI) cada vez que los ventrículos se contraigan. Ambos corazones están totalmente separados por dos tabiques: el **interatrial** (separa las aurículas) y el **interventricular** (separa los ventrículos) de forma que la sangre no oxigenada no se mezcla con la oxigenada. (11)

### 1. CIRCULACIÓN GENERAL

La sangre sin oxígeno (azul) llega a la **Aurícula derecha** a través de las **venas cavas (Superior e Inferior)**; de la **Aurícula derecha** pasa al **Ventrículo izquierdo** a través de la **válvula Tricúspide**. El **Ventrículo derecho** se contrae y envía la sangre a la **arteria Pulmonar** a través de otra **válvula (la Pulmonar)**, que evita que la sangre retroceda hacia el ventrículo. La **arteria Pulmonar** se bifurca en dos arterias una para el pulmón derecho y otra para el izquierdo. En el pulmón se oxigena la sangre y regresa ya oxigenada (roja) a la **Aurícula Izquierda** a través de las **venas Pulmonares**. De la **Aurícula izquierda** pasa al **Ventrículo Izquierdo** a través de la **válvula Mitral** y del **Ventrículo izquierdo** a la **Aorta** a través de otra **válvula Aórtica**. De la **Aorta** nacen innumerables ramas que llevan la sangre a todos los órganos y tejidos. Las primeras de estas ramas son las **arterias Coronarias** que llevan la sangre oxigenada (roja) al propio corazón, a la masa muscular cardíaca o miocardio de la que extrae el oxígeno necesario para seguir latiendo. Los demás órganos también extraen el oxígeno. La sangre ya sin oxígeno (azul) regresa al corazón, a la **Aurícula derecha**, a través de las **venas Cavas** cerrándose así el ciclo. (28,13)

- 
11. Villagran, Fernando. Cardiopatías Congénitas. Anatomía y Fisiología cardiaca. Publicación de Cardio.Cong. 2000.
  13. Vélez, Hernán. et al. Fundamentos de medicina Cardiología. 5ed. Medellín: 1997.
  28. Berhman, Richard. et al. Tratado de Pediatría de Nelson. Editorial Mc Grill. 15ª edición. Vol. 2 1997.

## **2. CIRCULACIÓN FETAL**

Luego de la oxigenación en la placenta (incrementa la afinidad de la hemoglobina fetal con el oxígeno), la sangre venosa umbilical (PO<sub>2</sub> 35 mmHg y una saturación 80%) (11) procedente del paso del hígado a través del conducto venoso, entrando por la aurícula derecha directamente, o atravesando el hígado antes de entrar a la vena cava inferior. La sangre de la vena cava inferior y la sangre de la vena porta, representan aproximadamente 70% del retorno venoso sistémico total al corazón. Luego de la Aurícula derecha aproximadamente el 25% de la sangre de la vena cava inferior pasa directamente a la aurícula izquierda por el foramen oval, donde esto se mezcla con la sangre venosa pulmonar. La sangre del atrio izquierdo (PO<sub>2</sub> 27 mmHg y saturación 65%) pasa al ventrículo izquierdo, pasando por las arterias coronarias, la cabeza y las extremidades. Solamente el 10% de esta sangre que proviene del ventrículo izquierdo cruza la aorta y contribuye al flujo que desciende por la aorta torácica. La sangre de la vena cava superior contribuye al 25% del retorno venoso total que llega al corazón y que es baja en PO<sub>2</sub> y saturación (14 mmHg y 40% respectivamente). La sangre de la vena cava superior entra al ventrículo derecho y al tronco pulmonar.(12,13,26,27)

El crecimiento cardiaco del feto se da cuando aumenta el número de miocitos (hiperplasia), luego de que nace el niño, los miocitos preexistentes crecen aún más (hipertrofia), este incremento se dará por lo menos durante las 3 primeras semanas de vida.(12)

## **J. CARDIOPATIAS CONGENITAS**

### **1. GENERALIDADES y DEFINICIÓN.**

Son anomalías en la estructura cardiocirculatorio o en el funcionamiento, que se manifiesta en el nacimiento debido a desarrollos embriológicos anormales o persistencia después del nacimiento de estructuras que en la vida fetal se consideran normales.(27)

### **2. FRECUENCIA y ETIOLOGÍA.**

Se estima que de cada mil niños nacidos vivos, tres presentan defectos en el corazón o en sus vasos.(26) Según Braunwald se calcula que  $\pm 0.8\%$  de nacidos presentan una malformación cardiovascular, pero es indeterminada la incidencia.(27) Aún es muy poco lo que se sabe sobre el factor etiológico, pero la radiación, enfermedades virales en el primer trimestre del embarazo, se han invocado como causas de cardiopatía congénita. Los matrimonios consanguíneos pueden tener más posibilidad de engendrar hijos con cardiopatías. Existe un 2% de defectos cardiacos en hijos de pacientes con anomalías congénitas del corazón. El 50% de los niños con síndrome de Down presentan cardiopatías y los que tienen síndrome de Turner.(13)

---

11. Villagran, Fernando. Cardiopatías Congénitas. Anatomía y Fisiología cardiaca. Publicación de Cardio.Cong. 2000.
12. Castañeda, Aldo et al. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. USA: 1994. pp 3-7
13. Vélez, Hernán. et al. Fundamentos de medicina Cardiología. 5ed. Medellín: 1997.
26. Nadas, Alexander. et al. Nadas Pediatric Cardiology. Mosby-year book Inc. USA 1992. pp 769
27. Braunwald, Eugene et al. Heart disease. A textbook of cardiovascular medicine. Vol 2 USA 1992. pp 1856

Se dice que las cardiopatías se presentan en el 1% de los recién nacidos vivos.(27) Este porcentaje no incluye la comunicación interventricular muscular, las válvulas aórticas bicúspides sin alteración funcional, el prolapso de la válvula mitral, del ductus, ni trastornos del ritmo cardiaco secundarios al síndrome de Wolf Parkinson White, diagnósticos que en algunas series superan la incidencia mencionada. Del total de niños que presentan una cardiopatía congénita, cerca de la mitad van a ser sintomáticos durante el primer año de vida y la mayor parten de estos van a requerir procedimiento quirúrgico corrector o paliativo.(27)

La mayor parte de las cardiopatías congénitas tienen una etiología multifactorial, con una compleja interacción entre factores genéticos y ambientales.(27) Aproximadamente el 5% de los niños que presentan cardiopatía congénita, son portadores de una anomalía cromosómica, existiendo también numerosos síndromes genéticos con herencia autosómica recesiva o dominante. El 25% de los portadores con cardiopatía congénita presentan alguna otra malformación en algún otro sistema. Un matrimonio que tiene un primer hijo con cardiopatía congénita tiene una probabilidad aproximada de un 3% que un segundo hijo nazca con cardiopatía y un padre o madre portador de una cardiopatía congénita tiene una probabilidad entre el 2 y el 10% que su hijo nazca con una cardiopatía similar.(27)

Por otra parte existen factores ambientales conocidas que se asocian a una mayor incidencia de cardiopatías congénitas. Es así, como fetos expuestos al alcohol y otras drogas, como talidomida, difenilhidantoína, litio, tienen una mayor incidencia de cardiopatías congénitas. La exposición fetal a infecciones virales principalmente del virus de Rubéola en el primer trimestre de embarazo se asocia a una mayor incidencia de cardiopatía congénita y finalmente, la exposición fetal a enfermedades maternas tales como Diabetes, Lupus Eritematoso pueden inducir a que el niño nazca con una cardiopatía congénita. (27)

### **3. CLASIFICACIÓN DE LAS CARDIOPATIAS CONGÉNITAS**

Existen varias clasificaciones propuestas por diversos autores, algunas de ellas muy complejas; Braunwald (27) clasificó a las Cardiopatías Congénitas en:

1. Comunicación entre la circulación sistémica y pulmonar sin cianosis con Shunt izquierda a derecha
2. Obstrucción valvular y lesiones vasculares con o sin shunt de derecha a izquierda
3. Anormalidades de las grandes arterias y venas
4. Malposición del corazón y el ápex cardiaco

Chang (25) clasifica a las Cardiopatías Congénitas en:

1. Lesiones con shunt de izquierda a derecha.
2. Obstrucción del tracto valvular del ventrículo izquierdo
3. Obstrucción del tracto valvular del ventrículo derecho
4. Lesiones Conotruncales
5. Lesiones miscelánea.

---

25. Chang, Anthony. et al. Pediatric Cardiac Intensive Care. Canadá 1999.

27. Braunwald, Eugene et al. Heart disease. A textbook of cardiovascular medicine. Vol 2 USA 1992. pp 1856

Paul Wood (28) las clasificó en 4 grupos:

1. Acianóticas sin cortocircuito
2. Acianóticas con cortocircuito de izquierda a derecha
3. Cianóticas con cortocircuito de derecha a izquierda con 2 subgrupos:
  - a. Con flujo pulmonar normal o disminuido
  - b. Con flujo pulmonar aumentado
4. General: encierra las malposiciones cardíacas, los bloqueos congénitos y transposición de los grandes vasos.

Vélez (13) menciona 3 grupos:

1. Por cortocircuito: CIA, CIV, ductus, transposición de grandes vasos, tronco común, desembocadura anómala de venas pulmonares.
2. Por obstrucción al flujo: estenosis aórtica, estenosis pulmonar, coartación de la aorta, etc.
3. Mixta: Tetralogía de Fallot, trilogía y pentalogía, atresia tricuspídea. (13)

#### **4. MANIFESTACIONES CLINICAS**

Más frecuentemente se dará insuficiencia cardíaca, cianosis, arritmias, síntomas secundarios a hipertensión pulmonar y en algunas endocarditis bacteriana, lo cual se presentaran dependiendo la cardiopatía que se tenga.

En las cardiopatías congénitas la hipoxia, que es de origen central, puede deberse a dos factores: el cortocircuito derecha a izquierda (venoarterial), la disminución del flujo pulmonar (oligoemia) con disminución del flujo de cámaras izquierdas. Además de la cianosis, como principal manifestación de la hipoxia, se halla disnea, las crisis sincopales, la hipoactividad, el acucillamiento, las infecciones frecuentes sobre todo a nivel cerebral, la poliglobulia, y el hipodesarrollo.

La hipertensión pulmonar es una complicación que empeora el pronóstico y en muchos casos no permite brindar al paciente el beneficio de la cirugía.(13)

#### **5. METODOS DE DIAGNOSTICO**

El ecocardiograma, electrocardiograma, el estudio radiológico y el hemodinámico son las ayudas para el diagnóstico de las cardiopatías congénitas, siendo el cateterismo cardíaco con angiografía el más preciso.

- 
13. Vélez, Hernán. et al. Fundamentos de medicina Cardiología. 5ed. Medellín: 1997.  
27. Braunwald, Eugene et al. Heart disease. A textbook of cardiovascular medicine. Vol 2 USA 1992. pp 1856  
28. Wood, Paul. Enfermedades del corazón y de la circulación. Edición 1981.

## **K. CARDIOPATIA CONGENITA CIANOTICA CIANOSIS**

**1.Definición.** Es la coloración azulada de la piel, mucosas y lechos ungueales, usualmente debida a la existencia de por lo menos 5g % de hemoglobina reducida en la sangre circulante o de pigmentos hemoglobínicos anómalos en los glóbulos rojos. (15,27)

**2.Clínica.** La cianosis se clasifica como Central o Periférica.

**Cianosis Central** resulta de la hipoxemia arterial causada por alteración de la función pulmonar (hipoventilación alveolar, alteraciones de la ventilación-perfusión, trastornos de difusión de oxígeno) o por la existencia de cortocircuitos intracardiacos derecha-izquierda (defectos septales), entre los grandes vasos (conducto arterioso) o en los pulmones. También puede observarse en la policitemia vera en ausencia de desaturación arterial de oxígeno, debido al incremento de hemoglobina reducida en la sangre, En la cianosis central tanto en la piel como las mucosas tienen el color azulado.(15,27)

**Cianosis Periférica** aparece como resultado de la disminución del flujo sanguíneo periférico y de vasoconstricción. El flujo sanguíneo lento permite que cada hematíe dure en contacto con los tejidos durante más tiempo; en consecuencia se extrae más oxígeno de la sangre arterial con el posterior incremento de hemoglobina reducida en la sangre venosa. Se observa en los tejidos periféricos (manos, orejas, nariz y pies), pudiendo ser generalizada o localizada. Las causas principales son la exposición al frío, la insuficiencia cardiaca y la obstrucción venosa.

**3.Diagnóstico.** Se fundamenta en la historia clínica, el examen físico y los exámenes de laboratorio.

### **4. Cardiopatías Congénitas Cianóticas.**

Estas cardiopatías constituyen un grupo heterogéneo, siendo su característica común la presencia de cortocircuito de derecha a izquierda a nivel cardiaco, con la consiguiente hipoxemia, manifestada clínicamente por cianosis marcada en piel y mucosas.

Desde el punto de vista fisiopatológico las cardiopatías con cortocircuito de derecha a izquierda se pueden dividir en 3 grupos:(13,27)

- ✓ Cardiopatías obstructivas del lado derecho con comunicación al lado izquierdo del corazón, como ocurren en la estenosis pulmonar severa asociada a CIV
- ✓ Cardiopatías con mezcla total, en que retornos venosos sistémico y pulmonar se mezclan en una cavidad común como ocurre en un ventrículo único

- ✓ Cardiopatía por falta de mezcla, con circuitos pulmonar y sistémico en paralelo, como ocurre en la transposición de grandes arterias.

---

13. Vélez, Hernán. et al. Fundamentos de medicina Cardiología. 5ed. Medellín: 1997.

15.. Sánchez, Carlos. Cianosis FEPAFEM Colombia: 2000

27. Braunwald, Eugene et al . Heart disease. A textbook of cardiovascular medicine. Vol 2 USA 1992. pp 1856

En el primer grupo, el más numeroso, se encuentran todos los defectos cardiacos simples o complejos asociados a obstrucción al flujo pulmonar y con un defecto septal que permite el cortocircuito de derecha a izquierda que lleva a hipoxemia. Esta obstrucción al flujo pulmonar no ocurre necesariamente a nivel valvular pulmonar, pudiendo ocurrir a nivel de una CIV en un paciente con atresia tricuspídea, o a nivel subpulmonar por tejido conal en un ventrículo único o doble salida del ventrículo derecho. Así esta fisiopatología es común para un defecto simple como una CIA con estenosis valvular pulmonar severa, como para un complejo ventrículo único con mal posición de grandes arterias y atresia pulmonar, constituyendo la tetralogía de Fallot. Estas cardiopatías tienen flujo pulmonar disminuido, y en sus formas más severas requieren de la permeabilidad del ductus con cortocircuito de izquierda a derecha para mantener un flujo pulmonar compatible con la vida. Este ductus al permanecer ampliamente permite buen flujo pulmonar, y cianosis leve en el recién nacido, y si el ductus tiende a cerrarse el flujo pulmonar disminuye y la cianosis aumenta.(13)

En el segundo grupo se encuentran todas las cardiopatías complejas sin obstrucción al flujo pulmonar como atresia tricuspídea, ventrículo único, doble salida de ventrículo derecho, tronco común, aurícula única, drenaje venosos anómalo total no obstructivo. En este grupo al existir mezcla total entre retornos venosos pulmonares y sistémico sin obstrucción al flujo pulmonar, existe hiperflujo pulmonar marcado el que resulta en mayor retorno pulmonar que sistémico, por lo que la mezcla entre los retornos venosos resulta en saturaciones sistémicas sobre 80-90%, por lo que hay cianosis leve.(13,14)

El tercer grupo corresponde a fisiología de transposición de grandes arterias, en que la falta de mezcla entre las circulaciones pulmonar y sistémica se produce porque la sangre desaturada que retorna por las venas cavas a la aurícula derecha vuelve a la aorta y circulación sistémica sin haber pasado por la circulación pulmonar, y la sangre oxigenada que retorna por las venas pulmonares a la aurícula izquierda, vuelve a dirigirse a los pulmones a través de la arteria pulmonar sin alcanzar la circulación sistémica. Así se produce dos circuitos independientes, uno sistémico con sangre desaturada que lleva a hipoxemia severa, y uno pulmonar con sangre oxigenada que no es utilizada. Obviamente esta situación es incompatible con la vida, salvo que exista algún nivel de mezcla entre dos circulaciones, como el foramen oval y el ductus arterioso, donde se produzca cortocircuito bidireccional que permite mezcla entre las dos circulaciones y la supervivencia del neonato por al menos unas horas.

**5.Manifestación Clínica:** La característica clínica principal de la cianosis por cardiopatía congénita a diferencia de la de origen respiratorio, es que no se asocia a dificultad respiratoria, sino que sólo a una respiración profunda. Se ha preconizado el uso de la prueba de hiperoxia para diferenciar cianosis pulmonar de cardiaca, esta consiste en medir saturación de oxígeno de la hemoglobina respirando aire y luego respirando oxígeno a una concentración del 100%. Por existir un cortocircuito fijo en las cardiopatías la saturación no se eleva mas de un 10%, ocurriendo así alzas de 15% cuando el cortocircuito es intrapulmonar. Los pacientes con cianosis de larga data presentan dedos en palillo de

tambor (hipocratismo) y alteraciones cutáneas como chapas eritematosas en los pómulos y lóbulos de las orejas. El manejo de estos pacientes dependerá del tipo de anomalía cardíaca que presenten el cual se estudiará a continuación.(14)

---

13. Vélez, Hernán. et al. Fundamentos de medicina Cardiología. 5ed. Medellín: 1997.

14. Heusser, Felipe. Manual de pediatría. Publicaciones de Cardio.Cong. 2001.

## **L. CLASIFICACIÓN DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS(1,2)**

### **COMUNICACIÓN ENTRE CIRCULACIÓN SISTÉMICA Y PULMONAR SIN CIANOSIS CON SHUNT DE IZQUIERDA A DERECHA:**

**Comunicación Interauricular** → se divide en: ostium secundum, seno venoso, ostium primum

**Comunicación Interventricular** → se divide en: muscular, infundibular, perimembranosa, malalineada, múltiple.

### **Ductus Arteriosos Permeable**

**Canal Atrioventricular** → se asocia con anomalía de la vena cava superior izquierda, con anomalías de las venas pulmonares, con CIA ostium secundum, con CIV muscular, con PDA, con Tetralogía de Fallot, con anomalía del Arco Aórtico, con doble salida de Ventrículo Derecho, y con transposición de grandes vasos.

### **OBSTRUCCIÓN VALVULAR Y LESIONES VASCULARES CON O SIN SHUNT DE DERECHA A IZQUIERDA:**

**Tetralogía de Fallot** (Estenosis infundibular, CIV, cabalgamiento de la Aorta, hipertrofia del ventrículo derecho) → puede asociarse con Atresia Pulmonar y CIV, con ausencia de valva pulmonar, o con canal A-V

**Atresia Tricuspídea** → se asocia con o sin D-Transposición de grandes vasos , con Atresia pulmonar o Estenosis pulmonar.

**Anomalía de Ebstein** → se asocia con estenosis pulmonar, con atresia pulmonar, con Tetralogía de Fallot o con CIV.

**Doble salida de Ventrículo Derecho** → puede asociarse a CIV, Tetralogía de Fallot, Transposición de grandes vasos, ventrículo único, atresia atrioventricular, con estenosis pulmonar, con atresia pulmonar, con canal A-V, o con retorno venoso anómalo pulmonar total.

**Ventrículo Único** → se asocia con atresia mitral, con atresia tricuspídea, con transposición de grandes vasos, con atresia o estenosis pulmonar.

**Estenosis aórtica. Estenosis pulmonar. Coartación de la Aorta. Etc**

## **ANORMALIDADES DE LAS GRANDES ARTERIAS Y VENAS:**

**Tronco Común** → asociado a Tetralogía de Fallot o atresia pulmonar.

Se divide en 4 : I o A1--- el tronco proveniente de la Aorta

II o A2--- se asemeja a la tetralogía de fallot estructuralmente.

III o A3--- tronco con atresia pulmonar

IV o A4--- tronco con interrupción del arco aórtico

**Transposición de grandes Vasos** → se encuentra la Aorta saliendo del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo.

Se asocia con CIV, con atresia o estenosis pulmonar, con coartación de la aorta, con septum ventricular intacto mas estenosis pulmonar, con defecto ventricular mas estenosis pulmonar, con atresia mitral y atresia aórtico.

**Retorno Venoso Anómalo Total** → se divide en: Supracardiaco

Cardiaco

Infracardiaco

Mixta

**Ventana Aorto – pulmonar**

---

Fuente: (1) Braunwald, Eugene. et al Fundamentos de medicina cardiológica. 5ed. Medellín: 1997

(2) Chang, Anthony. et al. Pediatric cardiac Intensive Care. Canadá 1999.

## **L. OBSTRUCCIÓN VALVULAR Y LESIONES VASCULARES CON SHUNT DE DERECHA A IZQUIERDA.**

### **M. TETRALOGIA DE FALLOT**

Constituye el 10% de todas las cardiopatías congénitas y el 70% de las cardiopatías congénitas cianóticas. Fallot la llamó Morbo Cerúleo o Mal Azul.

Consta de cuatro malformaciones: estenosis pulmonar, CIV, hipertrofia del ventrículo derecho y aorta con origen biventricular (aorta cabalgante).

La estenosis es infundibular, generalmente acompañada de estenosis valvular pulmonar. La válvula pulmonar en la gran mayoría es hipoplásica, lo mismo la arteria pulmonar principal y sus dos ramas.

El infundíbulo está estrecho por desplazamiento anterior del septum infundibular e hipertrofia del brazo anterior y posterior de la trabécula septomarginal.

La CIV casi siempre es perimembranosa. El ventrículo derecho se hipertrofia por la CIV y la estenosis pulmonar. La aorta cabalgante se debe a la amplitud de la CIV, dilatación de la aorta y algo de dextro-rotación de la misma.(11,13)

Antes se hablaba del Fallot extremo o pseudotronco, en donde existe una atresia valvular pulmonar con CIV, las arterias pulmonares severamente hipoplásicas y se prefunden por colaterales a partir de las arterias bronquiales, de la arteria subclavia o de colaterales aorta pulmonares nacidas de la aorta descendente. Hoy el pseudotronco es considerado una entidad aparte denominada Atresia valvular pulmonar con CIV.

De igual manera, el antiguamente llamado Fallot rosado, para muchos autores no existe, ya que la TF es una entidad estrictamente cianótica.(12,16)

### **Defectos asociados.**

Arco aórtico a la derecha (25%), foramen oval permeable, ductus arterioso, estenosis periférica de las arterias pulmonares, etc.

## **1. HISTORIA**

Fue descrita en 1788 por el médico francés Louis Arthur Fallot. Se han realizado cirugías paliativas, a través de la creación de una anastomosis entre la arteria subclavia y la arteria pulmonar, se debe única y exclusivamente a la tenacidad de la Dra. Helen Taussig. Ella ha observado por clínica niños portadores de la referida cardiopatía cianótica, que ocurre espontáneamente con un canal arterial, y esto alerta la posibilidad de criar quirúrgicamente una comunicación sistémico-pulmonar. Chegou viajó a Boston en busca de ayuda al Dr. Robert Gross, que practicaba dicho procedimiento. El Dr. Alfred Blalock progresó con experiencia en la realización de anastomosis entre la subclavia y la arteria pulmonar en pacientes con hipertensión pulmonar.

La primera cirugía fue realizada el 29 de noviembre de 1944, la segunda operación fue realizada el 3 de febrero de 1945 y en 1949 ya se habían realizado 1000 cirugías. (13,17)

- 
11. Villagran, Fernando. Cardiopatías Congénitas I Anatomía y Fisiología cardíaca. Publicaciones Cardio.Cong 2000
  12. Castañeda, Aldo et al. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. USA: 1994. pp 273-279
  13. Vélez, Hernán. et al. Fundamentos de medicina Cardiología. 5ed. Medellín: 1997. pp 150-152
  16. American Heart Association. Defectos Cardiacos Congénitos. Publicación 1998
  17. Kury, Mario. Historia libro I Polibios. Brasilia: Universidad de Brasilia, 1985

## 2. FISIOPATOLOGIA

La hipoxemia es la principal anomalía fisiológica. Es directamente proporcional a la estenosis pulmonar. Existe un cortocircuito de derecha a izquierda favorecido por la estenosis pulmonar, la CIV amplia y el cabalgamiento de la aorta.

El ventrículo derecho tiene una sobrecarga de presión y de volumen. Trabaja contra resistencias sistémicas y algo de flujo recibe del ventrículo izquierdo a través de la CIV. La aorta está muy dilatada, pues recibe flujo de los dos ventrículos y a mayor estenosis pulmonar habrá más dilatación de la misma.

Por la severidad de la estenosis infundibular el flujo que pasa a las arterias pulmonares es pobre, existiendo oligoemia pulmonar. De ahí que esta entidad sea ductus dependiente. La sangre que se oxigena en los pulmones es mínima, por lo tanto el retorno venoso pulmonar es pobre. Esto hace que las venas pulmonares, la aurícula y el ventrículo izquierdos tengan disminuido su tamaño.

Cuando el cortocircuito derecha- izquierda se acentúa por la severidad de la estenosis infundibular pulmonar la hipoxemia se agrava y hay isquemia cerebral con pérdida del conocimiento y convulsiones.

En este momento el flujo sanguíneo hacia el pulmón puede ser nulo. Este fenómeno puede ser desencadenado por el ejercicio, el llanto, la ingestión de alimentos, lo que favorecería una liberación de adrenalina con espasmo del infundíbulo.

La hipoxemia favorece a la elevación de la hemoglobina y el hematocrito con aumento de la viscosidad sanguínea. La policitemia de estos pacientes altera la coagulación sanguínea por deficiencia de algunos factores de la coagulación.

El acuclillamiento que adoptan estos pacientes disminuye la hipoxemia por reducir el cortocircuito venoarterial y aumentarse el flujo al pulmón, todo esto favorecido por un aumento en las resistencias sistémicas y disminución del retorno venoso de la sangre altamente desaturada que viene de las piernas. La policitemia es una manera de compensar la hipoxemia y es probable que sea causa de trombosis.(12,13,18)

En la estenosis pulmonar con CIV la sangre no oxigenada (azul) del ventrículo derecho apenas puede salir hacia los pulmones a oxigenarse debido a la estrechez del infundíbulo (zona del ventrículo derecho cercana a la arteria pulmonar), de la válvula pulmonar o de las arterias pulmonares, desviándose hacia la aorta a través de CIV.

La aorta recibe la escasa sangre oxigenada (roja) del ventrículo izquierdo (escasa porque es la que procede del pulmón que a su vez es escasa por la estenosis pulmonar) y la no oxigenada (azul) del ventrículo derecho que pasa por la CIV mezclándose y resultando una sangre final con escasa oxigenación que ocasiona el color azulado de estos niños (cianosis) al distribuirse por todo el cuerpo.

Si la estenosis pulmonar es severa puede ocasionar la muerte del niño por falta de oxigenación. (11, 13)

- 
11. Villagran, Fernando. Cardiopatías Congénitas I Anatomía y Fisiología cardíaca. Publicaciones Cardio.Cong 2000
  12. Castañeda, Aldo et al. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant USA: 1994. pp 215-233
  13. Vélez, Hernán. et al. Fundamentos de medicina Cardiología. 5ed. Medellín: 1997. pp 137-143
  18. Ammon, Rosebthal. The New England Journal of Medicine, Vol, 329 No 9 Agosto 26 1993.

### 3. CUADRO CLINICO

Varía según la severidad de la estenosis pulmonar infundibular. Se manifiesta por una cianosis, resultado de la hipoxemia y puede ser leve, moderada o severa. Puede estar desde el momento del nacimiento, o más frecuentemente hacer su aparición después de los tres meses. Esto último podría ser debido, al cierre del ductus y aumento de la actividad del niño ya que en los 2 o 3 primeros meses el niño pasa la mayor parte del tiempo dormido, y después de esta época se le aumentaría el consumo de oxígeno, aparecería más hipoxemia y vendría la cianosis.

La hipoxemia severa puede desencadenar las crisis anóxicas las cuales pueden ser mortales. Un estado premonitor es la hipermea, seguido por agitación, cianosis intensa que luego pasa a un estado de palidez o color grisáceo, convulsiones y pérdida del conocimiento. Puede haber daño cerebral. Son más frecuentes en la mañana. Se debe a un espasmo del infundíbulo lo cual aumenta la obstrucción. La hipoxemia profunda trae una acidosis metabólica.

El niño aprende a mejorar su hipoxemia colocándose en posición de acucillamiento.

Además de la cianosis hay inyección conjuntival por la poliglobulia y dedos en palillo de tambor. La palpación del área precordial es negativa. En la auscultación puede revelar un soplo sistólico de expulsión de poca intensidad en el segundo espacio intercostal izquierdo con disminución del 2P.(12,13)

### 4. METODOS DE DIAGNOSTICO

En el electrocardiograma muestra hipertrofia de ventrículo derecho manifestada por la onda R en V1. En V2 aparece RS. Los trazos de R en V1, RS en V2 fueron descritos por los franceses D'Allaines y Donzelot. Eje eléctrico a la derecha.

En el estudio radiológico muestra disminución de la vascularidad pulmonar, disminución del número y tamaño de las arterias y venas pulmonares. La hipoplasia de la vasculatura pulmonar se manifiesta por la ausencia del botón pulmonar en la placa simple debido a la hipoplasia del tronco de la arteria pulmonar. Existe hipertrofia del ventrículo derecho que le da una imagen de corazón en bota o corazón zueco. La aorta ascendente y el botón aórtico se observan aumentados debido a que la aorta maneja los dos fluidos, derecho e izquierdo.(12,13)

En el ecocardiograma se observa la CIV, el cabalgamiento de la aorta sobre el defecto interventricular, la estenosis infundibular, la hipoplasia el tronco de la arteria pulmonar y de sus dos ramas.

En el estudio hemodinámico, muestra las presiones sistémicas en el ventrículo derecho y paso del catéter desde esta cavidad a la aorta ascendente y el ventrículo izquierdo. Se registra el gradiente sistólico entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar principal. Las oximetrías muestran disminución de la saturación aórtica y del ventrículo izquierdo.

Con la angiografía se puede observar el grado de estenosis pulmonar, la hipoplasia de la arteria pulmonar y de sus dos ramas, el paso del contraste de un ventrículo a otro por la CIV y el cabalgamiento de la aorta. (12,13)

---

12. Castañeda, Aldo et al. *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant* USA: 1994. pp 215-233

13. Vélez, Hernán. et al. *Fundamentos de medicina Cardiología*. 5ed. Medellín: 1997. pp 137-143

## 5. TRATAMIENTO

Las crisis sincopales o anóxicas frecuentes, indicación urgente de fístula, se tratan con medicamentos intubando al paciente, corregirse la acidosis con bicarbonato, administración de morfina muscular a una dosis de 0.1-0.2 mg/Kg y dando betabloqueadores por su efecto inotrópico negativo sobre el infundíbulo, y se recomienda propanolol IV 0.01 mg/Kg.(26) En forma preventiva se puede usar el mismo producto vía oral en dosis de 1 mg/Kg cada 6 horas.

Las flebotomías se realizan cuando el hematocrito es  $> 60$ .(13)

Tratamiento quirúrgico es: corrección total.

La corrección consiste en ampliar la estenosis pulmonar directamente, con parche infundibular o transanular o con un conducto valvulado y en cerrar la CIV con parche de forma que la aorta quede conectada con el ventrículo izquierdo. Casi el 70% de los pacientes con Fallot necesitan cirugía en el primer año de vida debido a las crisis hipóxicas.(13)

## 6. PRONOSTICO

Es variable y depende del grado de estenosis infundibular y valvular pulmonar. Muchos mueren por la crisis anóxicas.

## N. ATRESIA TRICUSPIDEA

Representa el 3% de todas las cardiopatías congénitas y es la tercera en frecuencia de las cianóticas. Consiste en la ausencia de la válvula tricúspide, lo cual impide el paso de la sangre de la aurícula derecha hacia el ventrículo derecho. En su forma pura es incompatible con la vida y solamente la presencia de un defecto septal interauricular (foramen oval permeable) permite la supervivencia. Se puede hallar con frecuencia una CIV y ductus.

Embriológicamente la atresia tricuspídea se debe a defecto de nacimiento en el lado derecho de los cojines endocárdicos del canal atrioventricular. La atresia tricuspídea se puede presentar normalmente relacionada con los grandes vasos, o puede presentarse con vasos transpuestos.(13)

En la atresia tricuspídea no se identifica tejido valvular, ni un remanente. Existe un tejido fibroadiposo en el surco aurículo-ventricular. Hay ausencia de la porción de entrada del ventrículo derecho, ausencia parcial o total de la porción trabeculada y generalmente existe el infundíbulo, aunque en muchas ocasiones también puede faltar.

## 1. HISTORIA

Fue descrita después del siglo XIX por Helen Taussing. Van Praagh realizó una contribución cuando definió la fisiología de esta patología y en 1971, Fontan y Baudet describieron una operación de la atresia tricuspídea, lo cual fue la definitiva operación para este grupo de pacientes.(12)

---

12. Castañeda, Aldo et al. *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant* USA: 1994. pp 215-233  
13. Vélez, Hernán. et al. *Fundamentos de medicina Cardiología*. 5ed. Medellín: 1997. pp 137-143  
26. Nadas, Alexander. et al. *Nadas Pediatric Cardiology*. Mosby-year book Inc. USA 1992. pp 769

## **2. FISIOPATOLOGÍA**

La atresia tricuspídea produce cortocircuito venoarterial desde la aurícula derecha hacia las cámaras izquierdas a través de un defecto septal interauricular. El ventrículo izquierdo maneja las dos circulaciones por lo cual el paciente es cianótico desde el nacimiento. La aurícula derecha está crecida, así mismo ambas cámaras izquierdas. El ventrículo derecho es muy hipoplásico, lo mismo la válvula pulmonar y las arterias pulmonares. Los pulmones se hallan oligémicos debido a la falta de circulación. La aorta está dilatada y la hipoxemia es la regla. La sangre sistémica es muy insaturada debido al cortocircuito derecha-izquierda y a la oligoemia pulmonar.(12,13)

## **3. CUADRO CLINICO**

Son pacientes cianóticos y en mal estado general secundario al cortocircuito venoarterial y a la oligoemia pulmonar. Por la instauración arterial sistémica pueden presentar crisis hipóxicas sincopales y adoptar la posición de acuclillamiento. Con frecuencia, lo mismo que en la transposición de grandes vasos, desarrollan en forma temprana insuficiencia cardíaca. Las ondas A son muy visibles en los vasos del cuello y se pueden hallar latido hepático. No existe latido paraesternal izquierdo bajo, lo que denota ausencia de crecimiento del ventrículo derecho pero el latido apexiano es fuerte. A la auscultación se puede oír un soplo sistólico grado II a III/VI, a nivel del tercer o cuarto espacio intercostal izquierdo, indicativo de una CIV o estenosis pulmonar baja. Si existe ductus el soplo continuo estará presente. En muchos casos no hay soplos. El segundo ruido pulmonar es inaudible. En casi todos se puede auscultar un galope auricular. Existe hipocratismo digital.

Estos pacientes pueden desarrollar abscesos cerebrales, ya que el cortocircuito de derecha a izquierda, al evadir el paso por el pulmón y evitar la acción de filtro fagocitaria de este órgano, puede permitir durante una bacteremia transitoria la formación de abscesos cerebrales en un órgano previamente lesionado por la hipoxemia. En estos pacientes cianóticos con dolores de cabeza, llanto, inestabilidad, signos focales neurológicos, letargo y convulsiones, hay sospecha de un absceso cerebral.

La trombosis cerebral, por la hiperglobulia, es otra complicación. Las crisis anóxicas pueden ser debido al cierre espontáneo de CIV, o del ductus o aumento de una estenosis infundibular. Los pacientes con atresia tricuspídea desarrollan disfunción ventricular izquierda tanto sistólica como diastólica debido a la prolongada sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo.(12,13)

## **4. METODOS DE DIAGNOSTICO**

El electrocardiograma es sugestivo de atresia tricuspídea, el eje eléctrico de QRS se halla a la izquierda. En todo paciente cianótico con eje a la izquierda se debe pensar en atresia tricuspídea. La onda P es alta y picuda (P congenital). Hay crecimiento de aurícula derecha y ventrículo izquierdo.

El examen radiológico en posición PA muestra crecimiento de aurícula derecha, arteria pulmonar excavada y oligoemia pulmonar. La punta del corazón se halla redondeada y ligeramente elevada dándose apariencia ovoide a la silueta cardíaca.(12)

---

12. Castañeda, Aldo et al. *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant*. USA: 1994. pp 157-165

13. Vélez, Hernán. et al. *Fundamentos de medicina Cardiología*, 5ed. Medellín: 1997. pp 128-130

El cateterismo cardiaco muestra la imposibilidad de pasar el catéter de la aurícula derecha al ventrículo derecho, pasando muy fácilmente a cavidades izquierdas a través de un defecto interauricular. Las oximetrías muestran instauración de la sangre en cavidades izquierdas. La presión auricular derecha se halla elevada y se observa una onda A importante. La inyección del medio de contraste en la aurícula derecha muestra paso de esta sustancia a la aurícula izquierda, ventrículo izquierdo y aorta. Ante una CIV aparece llenado de un ventrículo derecho hipoplásico y una arteria pulmonar disminuida de calibre. Se puede observar estenosis pulmonar. Ante un ductus se observa llenado de la arteria pulmonar a partir de la aorta. En un auriculograma derecho PA se observa en la parte inferior de la silueta cardiaca un defecto de llenado denominado Ventana Tricuspídea. Corresponde a la ausencia de cámara de entrada del ventrículo derecho.(12)

## 5. PRONOSTICO

El 75% fallecen en el primer año de vida y la mayoría por insuficiencia cardiaca, abscesos cerebrales, crisis anóxicas y lesiones cerebrovasculares.

## 6. TRATAMIENTO

Si se identifican arterias pulmonares hipoplásicas y el paciente está haciendo crisis anóxicas su estado mejorará por medio de fístulas arteriovenosas, lo cual aumentará el flujo de sangre hacia los pulmones y dará mayor oxigenación sistémica. El manejo de la Atresia Tricuspídea es operación Fontán (anastomosis entre aurícula derecha y arteria pulmonar), no es tolerable en la infancia temprana, ya que en los primeros meses de vida, el músculo arteriolar pulmonar se constriñe y causa elevación de la resistencia pulmonar. Es importante operar a los niños hasta la edad de 4 a 5 años, dando una corrección funcional a la atresia tricuspídea. Se debe cerrar la CIA. Este procedimiento da una mortalidad en centros con buena experiencia menor del 7%. En la actualidad, neonatos con severa hipoxia, en quienes el flujo sanguíneo pulmonar depende en parte o completamente del ductus, se beneficiará de una infusión de prostaglandinas E a una dosis de 0.05-0.1 microgramos/Kg/min. Esto dilatará el ductus, aumentará el flujo pulmonar y mejorará la oxigenación sanguínea sistémica mientras se le hace en forma urgente una fístula. (26)

Si el paciente entra en falla necesita digital, diurético y si la función ventricular está deprimida usar inhibidores de ECA: captopril o enalapril.(13)

---

12. Castañeda, Aldo et al. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. USA: 1994. pp 157-165

13. Vélez, Hernán. et al. Fundamentos de medicina Cardiología. 5ed. Medellín: 1997. pp 128-130

## **O. ANOMALIA DE EBSTEIN**

Cardiopatía que puede tener una anomalía de la válvula tricúspide. En ella se observa que las valvas septal y posterior, que nacen del sitio habitual, vienen muy adheridas al septum la primera y a la pared libre la segunda, recubriendo en algunos casos los músculos papilares. La valva anterior, que también nace en el sitio habitual, es redundante, y libre, pero frecuentemente multifestoneada, o multiperforada.

En otros, las 3 valvas pueden estar fusionadas y formar un embudo y en casos severos actúa como una tricúspide imperforada. Por lo tanto, debido a la adherencia fina de las valvas septal y posterior sobre el septum y sobre la pared libre del ventrículo, se observa una falsa implantación del anillo tricuspídeo, pues la porción libre de las 2 valvas dan esa errónea impresión. Pero el anillo está en el sitio usual.

Es una cardiopatía generalmente cianótica con ventrículo derecho pequeño y aurícula derecha mayor de lo normal, disminución del flujo pulmonar y por lo general, un cortocircuito venoarterial a través de un defecto interauricular. Existe estenosis valvular pulmonar y las arritmias supraventriculares en forma paroxística son la principal sintomatología. Es de mal pronóstico y la muerte ocurre entre la segunda y tercera década.(12,13)

### **1. HISTORIA**

Fue descrita por Wilhelm Ebstein en 1864, el diagnóstico fue hecho hasta 1949, descritos solo por autopsia. En 1963 el manejo de esta cardiopatía por un reemplazo de la válvula tricúspide fue descrito por Barnard y Schrire. Luego Danielson y colegas la perfeccionaron hasta llegar a Carpienter que contribuyó a mostrar nuevas penetraciones al manejo de esta anomalía. (12)

### **2. FISIOPATOLOGÍA**

La falsa implantación baja de la tricúspide con valvas que no cierran bien en la sístole, traerá una aurícula derecha dilatada y una parte inferior de ella corresponde a un ventrículo derecho atrializado. El ventrículo derecho se halla hipoplásico y su contractibilidad deficiente. La válvula tricúspide es en la mayoría de los casos insuficiente, aumentándose la presión auricular derecha a 15 o 20 mmHg, por lo cual la mitad de los pacientes presentan foramen oval permeable que favorece un cortocircuito venoarterial provocando cianosis. Por la regurgitación tricuspídea y la estenosis pulmonar que se asocia, se presenta oligoemia pulmonar que aumenta la cianosis. El gasto pulmonar se halla disminuido y existe ligera sobrecarga de volumen en ventrículo izquierdo.(12)

### **3. CUADRO CLINICO**

La casi totalidad de estos pacientes son cianóticos y presentan arritmias supraventriculares o ventriculares, predominando las primeras. Hay disnea de esfuerzo y crisis anóxicas.

La exploración física, además de la cianosis, muestra ritmo de cuatro tiempos, el cual se debe en gran parte, a desdoblamiento del primer ruido por retraso del cierre tricuspídeo y galope auricular debido a un cuarto ruido enérgico. El segundo ruido se halla desdoblado por retraso en el cierre de la válvula pulmonar. A veces existe un soplo sistólico en mesocardio que se refuerza con la maniobra de Rivero Carballo y se debe a insuficiencia tricuspídea.(12)

---

12. Castañeda, Aldo *et al.* Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. USA: 1994. pp 157-165  
13. Vélez, Hernán. *et al.* Fundamentos de medicina Cardiología. 5ed. Medellín: 1997.

#### **4. METODOS DE DIAGNOSTICO**

El electrocardiograma muestra arritmias de tipo auricular, en especial crisis de taquicardia paroxística supraventriculares y arritmias ventriculares. La onda P es picuda y en muchos casos mayor que el complejo QRS denotando crecimiento de aurícula derecha. Existe bloqueo completo de la rama derecha del haz de His y en algunos casos bloqueo AV de primer grado. Algunos presentan síndrome de Wolf-Parkinson-White.

El estudio radiológico muestra una silueta cardiaca de aspecto ovoide con disminución del flujo pulmonar y desplazamiento de borde derecho del corazón por crecimiento de la aurícula derecha. En algunos la silueta cardiaca tiene aspecto de derrame cardiaco.

El cateterismo que puede provocar arritmias mortales, muestra crecimiento de la aurícula derecha con foramen oval permeable. Entre el tronco de la arteria pulmonar y el ventrículo derecho hay un ligero gradiente. El angiograma revela una aurícula derecha muy dilatada y un ventrículo derecho de tamaño reducido.

La Ecocardiografía es el examen ideal para el diagnóstico del Ebstein: anatomía de la tricúspide, tamaño del ventrículo derecho.

#### **5. PRONOSTICO**

Las arritmias cardiacas son causa de muerte súbita, la cual ocurre entre la segunda y tercera décadas de la vida. Otros mueren por las complicaciones que se dan en cateterismos o cirugías.

#### **6. TRATAMIENTO**

Los pacientes deben recibir antibiótico en forma profiláctica. Las arritmias se controlan con fármacos o con cardioversión. La anomalía de la tricúspide se corregirá resecaando la válvula y remplazándola por una bioprótesis o prótesis valvular con plegadura de a porción atrializada del ventrículo. Otros han recomendado el Fontán (anastomosis de la aurícula derecha con la arteria pulmonar). Se cierra la CIA. (12,13)

#### **P. DOBLE SALIDA DEL VENTRÍCULO DERECHO**

Es una cardiopatía congénita en la cual los dos grandes vasos (aorta y arteria pulmonar) nacen del ventrículo derecho, o también cuando del ventrículo derecho nace uno de los grandes vasos y el 50% o más del otro vaso (Kirklin). No siempre, los pacientes serán cianóticos, ya que dependerá de la cardiopatía que se asocie (Tetralogía de Fallot, transposición de grandes vasos, ventrículo único, estenosis pulmonar, canal A-V) Siempre existe una CIV. El Taussing-Bing es una variedad que incluye la anatomía d los TGA en donde ambas arterias provienen del ventrículo derecho y la arteria pulmonar cabalga sobre una CIV.(26)

#### **1. HISTORIA**

Entidad descrita por primera vez en 1949 por Taussing y Bing. Más tarde fue descrita por Barratt-Boyes y asociados quienes introdujeron la reparación del mismo.(12)

---

12. Castañeda, Aldo et al. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant USA: 1994. pp 157-165
13. Vélez, Hernán. et al. Fundamentos de medicina Cardiología. 5ed. Medellín: 1997.
26. Nadas, Alexander. et al. Nadas Pediatric Cardiology. Mosby-year book Inc. USA 1992. pp 769

## 2. FISIOPATOLOGÍA

Ella depende de muchos factores: del tipo de CIV, si hay estenosis pulmonar y si existe enfermedad vascular pulmonar. Hay sobrecarga sistólica y de volumen del ventrículo derecho, ya que debe trabajar contra resistencias sistémicas y recibe el flujo del ventrículo izquierdo. El ventrículo izquierdo puede ser de tamaño normal o moderadamente crecido cuando hay estenosis subpulmonar o la CIV es restrictiva. La saturación sistémica está disminuida y el flujo pulmonar se encuentra aumentado. Si no hay estenosis pulmonar todos los casos cursan con hipertensión pulmonar y algunos pueden tener vasculopatía pulmonar. (12,13)

## 3. CUADRO CLÍNICO

Todos los pacientes desarrollan en edad temprana insuficiencia cardiaca y si el flujo pulmonar está muy aumentado desarrollan cuadros bronquíticos a repetición. Ante una severa estenosis pulmonar se pueden presentar crisis anóxicas. En la variedad de Taussing-Bing hay cianosis desde el nacimiento, dedos en palillo de tambor, poliglobulia, retardo en el desarrollo pondoestatural, latido paraesternal izquierdo y bajo por crecimiento del ventrículo derecho. Cuando hay estenosis subpulmonar o CIV restrictiva se encuentra un soplo sistólico grado II/VI en la base. (12,13)

## 4. METODOS DE DIAGNOSTICO

En el electrocardiograma, no hay trazo característico. Se observa un eje eléctrico a la derecha con crecimiento del ventrículo derecho. En el Taussig-Bing puede haber crecimiento biventricular. El ecocardiograma da toda la anatomía de la anomalía.

En el estudio radiológico, cuando hay CIV y estenosis pulmonar las características son similares a las de la Tetralogía de Fallot. Cuando la CIV es subpulmonar, el cuadro radiológico semeja al de la transposición completa de los grandes vasos. Si existe vasculopatía pulmonar obstructiva se observa poco flujo pulmonar con arterias pulmonares amputadas y crecimiento del ventrículo derecho con arteria pulmonar dilatada.

El estudio hemodinámico nos informa de la saturación sistémica que se halla disminuida, desde el ventrículo derecho se cateterizan los dos grandes vasos. Las presiones sistólicas de los 2 ventrículos, aorta y arteria pulmonar son uniformes a excepción de los casos donde hay estenosis pulmonar. La angiografía nos informa sobre la situación de los dos grandes vasos. El tipo de CIV y si existen otros defectos asociados como CIA, ductus, interrupción del arco aórtico, coartación aórtica, canal A-V, etc.

## 5. TRATAMIENTO

Médico: se refiere al control de la insuficiencia cardiaca con digital, diuréticos, dieta hiposódica y las medidas generales habituales.

Quirúrgico: **Paliativo**- si existe una estenosis importante pulmonar se hace una derivación, tipo Blalock-Taussing. Si el paciente es muy pequeño y aún no se puede hacer la corrección total se hace un cerclaje para disminuir el flujo pulmonar y evitar la vasculopatía pulmonar por hipertensión.

- 
12. Castañeda, Aldo et al. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. USA: 1994. pp 157-165
  13. Vélez, Hernán. et al. Fundamentos de medicina Cardiología. 5ed. Medellín: 1997.

**Corrección definitiva**- debe establecer la continuidad entre el ventrículo izquierdo y la aorta, así como entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. Si el paciente tiene vasculopatía pulmonar con resistencias pulmonares altas debe ser rechazado para la cirugía. También se puede presentar doble salida del ventrículo izquierdo pero es una entidad extremadamente rara. (12,13)

12. Castañeda, Aldo et al. *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant*. USA: 1994. pp 157-165
13. Vélez, Hernán. et al. *Fundamentos de medicina Cardiología*. 5ed. Medellín: 1997.

## **Q. ANORMALIDADES DE LAS GRANDES ARTERIAS Y VENAS DRENAJE ANOMALO DE VENAS PULMONARES**

Se denomina drenaje anómalo de venas pulmonares al defecto congénito en que las venas pulmonares no van a la aurícula izquierda sino a la derecha o a venas tributarias de ésta. Se estima que el 15% de los defectos interauriculares se hallan acompañados de drenaje anómalo de venas pulmonares.

Según Duling el drenaje anormal de venas pulmonares se puede dividir en cuatro grupos: (13,14)

1. Supracardiacos: se presenta en el 55% de los casos de drenaje anómalo. Puede ocurrir a los siguientes sitios: vena cava superior izquierda, vena subclavia izquierda, vena innominada izquierda, vena ácigos, vena cava superior derecha.
2. Cardiacos: se da en el 30%. Ocurre a nivel de la aurícula derecha o del seno coronario.
3. Infracardiacos: representa el 12% de los retornos venosos pulmonares anómalos. Se puede hacer a: vena cava inferior, vena porta, venas suprahepáticas, y el ductus venoso. Son de mal pronóstico por producir severa hipertensión venosa pulmonar desde el nacimiento.
4. Mixto: ocupa el porcentaje restante y es una combinación de los grupos anteriores. El supracardiacos, el cardíaco y a veces el mixto presenta en el paciente cianosis (26)

### **1. HISTORIA**

El primero en describir sobre el drenaje anómalo de venas pulmonares fue Wilsonen 1798. Fue corregido por Lewis en 1956 y más tarde Burroughs y Kirklin.(12)

### **2. FISIOPATOLOGÍA.**

El drenaje anómalo se comporta en el tipo parcial como una comunicación interauricular dando crecimiento de las cavidades cardíacas derechas con sobrecarga de volumen y no hay cianosis.

En todos los casos de drenaje anómalo parcial existe una comunicación interauricular y en el caso del drenaje total, la comunicación interauricular es obligatoria para que el paciente pueda sobrevivir. Existe por consiguiente un aumento de la oxigenación de la sangre a nivel de cavidades derechas debido al cortocircuito de izquierda- derecha. (12)

En el drenaje total existe también cortocircuito venoarterial a través de la comunicación interauricular presentándose ligera a moderada cianosis. Debido al aumento del flujo a través de la tricúspide y de la pulmonar, estas dos válvulas se comportan en forma funcional como estenóticas, pudiéndose oír un retumbo tricuspídeo y un soplo sistólico de expulsión a nivel pulmonar. Las cavidades izquierdas se hallan disminuidas de tamaño y el gasto sistémico está disminuido. El gasto pulmonar se halla aumentado.(12) El nivel de saturación de oxígeno arterial depende del tamaño del flujo sanguíneo pulmonar. Si el flujo pulmonar está alto, el porcentaje de saturación será alto y si es viceversa, esto provocará cianosis al paciente. (26)

---

12. Castañeda, Aldo *et al.* Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. USA: 1994. pp 157-165
13. Vélez, Hernán. *et al.* Fundamentos de medicina Cardiología. 5ed. Medellín: 1997.
14. Heusser, Felipe. Manual de pediatría. Publicaciones de Cardio.Cong. 2001.
26. Nadas, Alexander. *et al.* Nadas Pediatric Cardiology. Mosby-year book Inc. USA 1992. pp 769

### **3. CUADRO CLINICO**

Algunos pacientes con drenaje anómalo parcial pueden ser asintomáticos, pero otros manifiestan palpitaciones, disnea de grandes esfuerzos, cuadros bronquiales a repetición y disminución en el desarrollo pondoestatural. Aquellos con drenaje anómalo total presentan un marcado retraso en el desarrollo físico, disnea de esfuerzo y cianosis.

Al examen físico se encuentra un latido paraesternal izquierdo bajo, por crecimiento del ventrículo derecho. A la auscultación existe un soplo sistólico de expulsión grado II a III/VI en el foco pulmonar con un 2P desdoblado y fijo. Cuando el retorno venoso pulmonar está severamente obstruido se presentará cianosis. (26)

### **4. METODOS DE DIAGNÓSTICO**

En los niños con serias obstrucciones, en el análisis de gases arteriales se revela severa hipoxia (PO<sub>2</sub> menor 20 mmHg), asociado a acidosis metabólica.

El electrocardiograma muestra un bloqueo incompleto de la rama derecha y crecimiento de las cavidades derechas.

El examen radiológico muestra aumento del flujo pulmonar, dilatación de la arteria pulmonar, crecimiento de aurícula y ventrículo derecho.

Cuando las venas pulmonares desembocan a la cava superior, ésta se observa dilatada en el borde superior derecho de la silueta cardiaca. Cuando el drenaje se hace a cava inferior, la vena pulmonar se observa en la región cardiaca derecha como una sombra vascular en forma de Cimitarra. En una variedad puede existir hipoplasia pulmonar derecha y dextroposición cardiaca. (12)

Cuando hay drenaje pulmonar anómalo total y éste se hace a través de una cava superior izquierdo y vena innominada se observa en la parte superior del corazón una formación vascular que junto con la silueta cardiaca da un aspecto de Muñeco de Nieve o Figura de ocho.(12,13)

En el cateterismo cardiaco, el catéter puede pasar a las venas pulmonares que desembocan en la forma anómala a cava superior o aurícula derecha. Existe aumento de la saturación de la sangre a nivel de cavidades derechas. Las presiones pueden estar moderadamente elevadas.

El angiograma, con inyecciones de medio de contraste en el tronco de la arteria pulmonar puede mostrar, en la fase tardía, el drenaje anómalo de venas pulmonares.

### **5. PRONOSTICO**

En caso de drenaje total, el 80% de los pacientes que no se operan, mueren en el primer año de vida de cuadros de bronconeumonía o insuficiencia cardiaca. El 20% restante puede sobrepasar esta edad y lo hacen aquellos que tienen una gran comunicación interauricular.

### **6. TRATAMIENTO**

Es quirúrgico. La mortalidad quirúrgica en drenajes anómalo parcial es muy baja, menor al 2%. En el drenaje anómalo total la mortalidad es mayor al 7%.(12,13)

- 
12. Castañeda, Aldo et al. *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant*. USA: 1994. pp 157-165  
13. Vélez, Hernán. et al. *Fundamentos de medicina Cardiología*. 5ed. Medellín: 1997.  
26. Nadas, Alexander. et al. *Nadas Pediatric Cardiology*. Mosby-year book Inc. USA 1992. pp 769

## **R. TRANSPOSICIÓN COMPLETA DE GRANDES VASOS**

Es una discordancia ventrículo arterial con concordancia aurículo-ventricular.

Representa el 5% de todas las cardiopatías congénitas y el segundo lugar en las cardiopatías cianóticas. La aorta nace del ventrículo derecho, la arteria pulmonar se origina en el ventrículo izquierdo. Esta cardiopatía en su forma pura es incompatible con la vida debido a la falta de mezcla de las dos circulaciones: solamente la presencia de defectos interauriculares o interventriculares o de un ductus hace posible la supervivencia. Embriológicamente se debe a que el tabique troncoconal no toma la forma en espiral faltando la rotación de 180° que hace dicho tabique, de lo cual resulta una aorta que sale del ventrículo derecho y una arteria pulmonar que sale del ventrículo izquierdo. No existe entrecruzamiento de los dos grandes vasos, los cuales adoptan entre sí una forma paralela o de cañón de escopeta. En casi todos los pacientes existen un defecto interauricular o un foramen oval permeable; en el 30% de los casos hay comunicación interventricular y el 50% se encuentra un ductus.

### **1. HISTORIA**

Este tipo de cardiopatía congénita fue descrito por primera vez por Willy Baillie en 1797. Van Praagh y asociados introdujeron los términos conexión concordante y discordante.(12)

### **2. FISIOPATOLOGÍA**

La transposición de los grandes vasos en forma pura no permite el cruzamiento de la circulación, lo cual la hace incompatible con la vida. Solamente la presencia de defectos que permitan el intercambio de las dos circulaciones puede hacer posible la supervivencia. La sangre no oxigenada procedente de las venas cavas llega a la aurícula y ventrículo derechos para luego ser expulsadas a través de la aorta a todo el sistema no cumpliendo la hematosis a nivel pulmonar.

Así mismo, la sangre de las venas pulmonares completamente oxigenada que llega a la aurícula y ventrículo izquierdos es lanzado a través de la arteria pulmonar nuevamente al pulmón sin haber sido utilizada por el organismo.

Esto hace indispensable la presencia de otros defectos que permitan el intercambio de las dos circulaciones.

El ventrículo derecho tiene sobrecarga de volumen y de presión, y trabaja contra resistencias sistémicas. El ventrículo izquierdo tiene presión elevada por hiperflujo y por transmisión de presión del ventrículo derecho a través de una comunicación interventricular. Si se presenta aumento de resistencias pulmonares aparece sobrecarga de presión ventricular izquierda.(12,13)

---

12. Castañeda, Aldo et al. *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant*. USA: 1994. pp 157-165
13. Vélez, Hernán. et al. Fundamentos de medicina Cardiología. 5ed. Medellín: 1997.

El factor importante de esta entidad es la gran hipoxia con cianosis desde el nacimiento que lleva en forma rápida a insuficiencia cardíaca. Hay una transposición que se halla fisiológicamente corregida, la sangre venosa sistémica es llevada a la aurícula derecha y luego a un ventrículo que tiene características anatómicas de izquierdo y da origen a la arteria pulmonar. Así mismo, la sangre oxigenada procedente de las venas pulmonares llega a la aurícula izquierda y a un ventrículo con características anatómicas de derecho del cual nace la aorta. Se le denomina **Transposición corregida de los grandes vasos**. Es una discordancia ventrículo arterial con discordancia atrioventricular.

Se le considera la causante de la enfermedad vascular pulmonar tan acelerada aun en ausencia de CIV, de ductus y hasta con presiones pulmonares normales al principio.

La hipoxemia tanto sistémica como pulmonar favorece la hipertensión arterial pulmonar por vasoconstricción arteriolar pulmonar. La hipoxemia sistémica esta presente en TGV. La hipoxemia pulmonar se presenta por aumento de los vasos arteriales bronquiales y anastomosis broncopulmonar que llevan sangre sistémica hipoxémica a las arteriolas pulmonares.

Factores que influyen en la enfermedad vascular pulmonar precoz en TGV: el aumento del flujo pulmonar y de la presión arterial pulmonar, PO<sub>2</sub> aumentado en la arteria pulmonar, hipoxemia sistémica y disminución de la saturación de oxígeno, aumento de la viscosidad sanguínea, microtrombos pulmonares, vasoespasmo pulmonar.(12,13)

### 3. CUADRO CLÍNICO

Cianosis desde nacimiento con insuficiencia cardíaca precoz. La disnea es fácil, hay crisis sincopales e hipodesarrollo pondoestatural. La alimentación es difícil por la disnea. En la exploración física, muestra un latido paraesternal izquierdo bajo por crecimiento del ventrículo derecho, dedos en palillo de tambor, y soplo sistólico de baja tonalidad a nivel del tercer o cuarto espacio intercostal izquierdo por comunicación interventricular. A nivel del segundo espacio intercostal izquierdo, el segundo ruido fuerte es de origen aórtico. Hay hepatomegalia y estertores pulmonares. (12)

### 4. METODOS DE DIAGNOSTICO

El electrocardiograma muestra crecimiento biventricular, más notorio el del ventrículo derecho el cual presenta sobrecarga sistólica. Hay crecimiento en la aurícula derecha. En algunos, bloqueo AV de primer grado.

En el estudio radiológico, muestra un pedículo vascular estrecho en posición PA. El flujo pulmonar esta aumentado. Un paciente cianótico con pulmonar excavada y flujo pulmonar aumentado es sugestivo de TGV. La silueta cardíaca se halla aumentada por crecimiento biventricular con predominio del lado derecho.

El estudio hemodinámico, muestra paso del catéter desde el ventrículo derecho hacia la aorta. La saturación aórtica está disminuida y la presión del ventrículo derecho es sistémica. La Ecocardiografía muestra la conexión del ventrículo derecho con la aorta, y la del ventrículo izquierdo con la arteria pulmonar.(12)

- 
12. Castañeda, Aldo et al. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. USA: 1994. pp 157-165  
13. Vélez, Hernán. et al. Fundamentos de medicina Cardiología. 5ed. Medellín: 1997.

## 5. PRONOSTICO

La TGV en forma pura es incompatible con la vida. Los casos que logran sobrevivir tienen CIA, CIV o Persistencia del ductus. El 60% fallecen en el primer mes de vida y el 90% en el primer año. Los pacientes pueden fallecer por crisis hipóxicas, insuficiencia cardiaca, accidentes cerebrovasculares trombóticos, o abscesos cerebrales.(12)

## 6. TRATAMIENTO

Es quirúrgico y puede ser de dos formas: Paliativo y la Corrección definitiva. (12)

### S. TRONCO COMÚN

Representa el 2% de todas las cardiopatías congénitas y ocupa el cuarto lugar entre las cianóticas.(13) Consiste en la presencia de un solo vaso arterial que sale del corazón, debido embriológicamente a la persistencia del troncocono, existente en la vida embrionaria y la falta de desarrollo del tabique troncoconal por ausencia de las crestas dextrodorsal y sinistroventral; existe además, una CIV alta. El tronco común se divide en 4 variedades según Van Praagh (12,26):

- \* Tipo I: El tronco común se origina de un solo vaso y luego aparece un vaso pulmonar principal que se bifurca en ramificaciones.
- \* Tipo II: Las ramas arteriales pulmonares suben directamente y continúan desde el tronco común sin segmento principal de la arteria pulmonar.
- \* Tipo III: Las ramas arteriales pulmonares suben desde la parte más estrecha que separan los orificios del tronco común.
- \* Tipo IV: La arteria pulmonar originada del tronco común está ausente, con suplemento de sangre pulmonar proveniente de la aorta descendente. (12)

Comúnmente no es considerado tronco común, pero es una forma de tetralogía de Fallot con atresia pulmonar y arteria pulmonar central inconfluente. (12)

Nadas (26) menciona que se puede dividir en 3 variedades:

- \* Aquella en la cual después de originarse un solo vaso aparece un vaso pulmonar principal que luego se ramifica.
- \* Cuando en la cara posterior del tronco común, nacen en forma separada dos arterias pulmonares.
- \* Aquella en la cual a ambos lados del tronco común nacen las dos arterias pulmonares.

Según Edwards(26),para hacer el diagnóstico de tronco común se deben tener dos criterios:

- \* Que solamente un vaso principal emerja del corazón.
  - \* Que a partir de este único vaso nazca la circulación coronaria, la circulación sistémica y la pulmonar.
-

12. Castañeda, Aldo et al. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. USA: 1994. pp 157-165
13. Vélez, Hernán. et al. Fundamentos de medicina Cardiología. 5ed. Medellín: 1997.
26. Nadas, Alexander. et al. Nadas Pediatric Cardiology. Mosby-year book Inc. USA 1992. pp 769

Debido a su mismo origen embriológico, solamente existe una válvula sigmoidea que puede tener 3, 4 y 5 valvas. El tronco común verdadero se debe diferenciar de los pseudotroncos en los cuales existe una atresia de la válvula pulmonar o atresia de la válvula aórtica, entidad ésta que es prácticamente incompatible con la vida.(13)

## **1. HISTORIA**

El tronco común fue manejado por primera vez con banding de la arteria pulmonar y descrito por Armer y asociados en 1961 y Smith y asociados en 1964. El primer documento sobre la reparación del tronco común fue escrito en 1962 y reportado por Behrendt y colegas en 1974. En 1960 a 1970 los resultados de las reparaciones tempranas en la infancia fueron pobres, con una mortalidad por arriba del 50%. Pero en 1984 Ebert reportó 100 infantes que le repararon su problema antes de los 6 meses de vida y la mortalidad disminuyó un 11%.(12)

## **2. FISIOPATOLOGÍA**

El tronco común da crecimiento biventricular con sobrecarga mixta: de volumen y de presión, a nivel de ambos ventrículos. Ello se debe a la CIV y al aumento de volumen sobre las cavidades izquierdas. El aumento de volumen en los campos pulmonares aumenta las resistencias. En la gran mayoría, la válvula del tronco común es incompetente, aumentándose la sobrecarga de volumen en ambos ventrículos. La saturación de la sangre a nivel sistémico se halla disminuida debido al cortocircuito venoarterial existente.(13)

## **3. CUADRO CLINICO**

Estos pacientes son cianóticos a edad temprana, lo cual se acompañan con frecuencia de insuficiencia cardiaca global, hipodesarrollo y crisis anóxicas. La exploración cardiaca muestra latido paraesternal izquierdo bajo y desplazamiento del ápex hacia la izquierda, signos de crecimiento biventricular. La auscultación por lo general es muy pobre y en algunos casos se puede encontrar un soplo diastólico que corresponde a insuficiencia valvular del tronco. El segundo ruido es único y enérgico.

## **4. METODOS DE DIAGNOSTICO**

El electrocardiograma mostrará los defectos de la CIV, presentando crecimiento biventricular.

El estudio radiológico del tórax mostrará en PA cardiomegalia por crecimiento biventricular con pedículo vascular ancho y el sitio que ocuparía el tronco pulmonar se halla excavado.

El flujo pulmonar está aumentado. Los pacientes con tronco común y transposición de grandes vasos son cianóticos a pesar de tener aumentado el flujo pulmonar.

El cateterismo cardíaco mostrará presiones ventriculares iguales y paso del catéter desde el ventrículo derecho a un gran vaso de donde el catéter puede avanzar tanto a la aorta descendente como a las arterias pulmonares. El catéter por vía arterial puede llegar tanto al ventrículo izquierdo como al derecho. Las saturaciones del tronco y de las arterias pulmonares son iguales.

- 
12. Castañeda, Aldo et al. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. USA: 1994. pp 157-165  
13. Vélez, Hernán. et al. Fundamentos de medicina Cardiología. 5ed. Medellín: 1997.

Las resistencias pulmonares se pueden hallar aumentadas. El estudio angiográfico mostrará, con inyección de medio de contraste en el ventrículo derecho, llenado de dos ventrículos y da origen a las arterias pulmonares. Una inyección hecha en lo que se supone es tronco, confirma la presencia de este vaso y en algunos muestra insuficiencia de la válvula del tronco.(12)

## **5. PRONOSTICO**

El 70% mueren en los 6 primeros meses de vida por insuficiencia cardiaca.

## **6. TRATAMIENTO**

Consiste en sección de las arterias pulmonares del tronco común, el cual quedará funcionando como aorta. LCIV se cierra por medio de un parche de teflón. A continuación se hace una incisión en la parte alta del ventrículo derecho en forma ovalada creando un orificio. Posteriormente se anastomosa, de este orificio un conducto o tubo que contiene en uno de sus extremos una bioprótesis de válvula aórtica humana o de cerdo (conducto de Hancock) y del cual se anastomosan las arterias pulmonares (Rastelli).

Los casos con resistencias pulmonares altas deben ser excluidos de la cirugía. El reparo quirúrgico precoz del Tronco común disminuye fuertemente la hipertensión vascular pulmonar.(12,13)

- 
12. Castañeda, Aldo et al. *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant* USA: 1994. pp 157-165  
13. Vélez, Hernán. et al. *Fundamentos de medicina Cardiología*. 5ed. Medellín: 1997.

## **T. ACIDOSIS TUBULAR RENAL EN NIÑOS CON CARDIOPATIAS CONGENITAS DEL CORAZON**

La Acidosis Tubular Renal en pacientes con Cardiopatía Congénita Cianógena ha sido poco estudiado, ya que los casos que se encuentra registrados datan desde 1963 (19,20) a 1975 (22) y en la actualidad solamente existe un estudio realizado en 1999.(23) Dichos casos se han llevado a cabo en pacientes niños mayores de 7 años y adultos.

Varios investigadores como Gootman, Hall, Rodríguez, Aperia y Burlet (19,20,21,22,23) han estudiado aspectos sobre el balance ácido-base en niños grandes con cardiopatía congénitas cianóticas. Debido a la alteración metabólica (acidosis) y del mecanismo respiratorio que presentaban los pacientes consultantes en sus pruebas, conllevó a la realización de estudios sobre el control ácido-base a los infantes que mostrarán compromiso severo del flujo pulmonar.(19)

En el primer estudio realizado por Gootman y colaboradores (19), cateterizaron niños con acidosis metabólica, déficit del flujo pulmonar y problemas cardiacos, entre los 6 meses a 4 años. Los diagnósticos que se encontraron fue Tetralogía de Fallot, Atresia pulmonar, defecto del septum ventricular, transposición de grandes vasos, estenosis pulmonar más foramen oval. Decidieron tomar muestras sanguíneas en las venas pulmonares con aguja heparinizada. Analizando las pruebas sanguíneas y los gases arteriales observaron un grado de hipoxia extremadamente severa en todos los pacientes, hallando acidosis sistémica (pH disminuido, bicarbonato marcadamente disminuido también); los niños cursaron con saturaciones de  $\pm 60\%$ . Cuatro de los pacientes reportados eran muy hipóxicos, se cree que este acontecimiento influyó en la acidosis. Demostraron que al iniciar el metabolismo anaeróbico tisular, los niveles de  $PO_2$  arterial estaban por debajo de 35 mmHg, la relación de los niveles de los ácidos pirúvico-láctico estaban alterados, resultando producción de gran cantidad de ácido láctico. El trabajo en cuestión concluye que la causa de la acidosis es la hipoxemia que existe en los pacientes con cardiopatía congénita cianótica; al haber intercambio de gas respiratorio puede compensar las alteraciones en el equilibrio ácido-base por el incremento en la eliminación de  $CO_2$ .

El sistema respiratorio no mantuvo un balance normal de ácido-base en el niño cianótico debido a la disminución del flujo sanguíneo pulmonar. El pH arterial y la concentración de bicarbonato indicaron que en la ausencia de la eficiencia respiratoria, no había una adecuada compensación renal. Histológicamente, se observaron cambios tisulares a nivel del glomérulo y la filtración glomerular estaba alterada. (19) Hall demostró que la respuesta respiratoria por hipoxia es grande y que el oxígeno es bajo habiendo incremento del dióxido de carbono. (20)

- 
19. Gootman, Norman et al. Pediatrics: Metabolic Acidosis in children with severe cyanotic congenital heart disease. College of Medicine, New York: February 1963. pp 251-254
  20. Hall, F. Carbon dioxide and respiratory regulation al altitude. J. Appl. Physiol. 1963

En otro estudio realizado por Rodríguez y colegas (21), en un paciente de 9 años con diagnóstico de Tetralogía de Fallot ,en sus pruebas sanguíneas se encontró hematocrito elevado (73%) y en los gases arteriales presencia de acidosis metabólica. Rodríguez explica que la acidosis metabólica que el paciente mostraba es un evento común que está asociado a cardiopatías congénitas cianóticas; indicó que la acidosis no láctica puede ser secundaria al defecto de la reabsorción de bicarbonato a nivel renal. El bicarbonato renal de esta paciente fue bajo y la orina estaba normalmente acidificada, lo cual la definieron como una acidosis tubular renal proximal. Dichos resultados encontrados en esta paciente, mostraron que luego de la corrección quirúrgica desaparecieron completamente. La naturaleza de este desorden renal encontrado en la paciente previo a la cirugía, Aperia et al.(22) enfatizó que existe  $PCO_2$  bajo, hiperventilación, lo cual es la causa de depresión secundaria de la reabsorción renal de bicarbonato. Se concluyó que los niveles de sodio altos por retención en el plasma conducen a una respuesta natriurética.(21) El riñón es el único órgano que suministra sangre para determinar la carga de trabajo en la filtración glomerular. Se sospecha que al alterarse el patrón circulatorio general, en una cardiopatía congénita, la función renal será afectada también. Los cambios circulatorios en las enfermedades del corazón pueden incrementar la demanda del riñón como órgano homeostático. El incremento del hematocrito (policitemia) fue reportado por influencia hemodinámica renal.

En otro estudio de 19 pacientes,(22) de diferentes sexos, con varios grados de hipoxemia y poliglobulia, sin historia de enfermedades renales, se les realizó una prueba para examinar la filtración glomerular, balance de sodio y regulaciones del balance ácido-base. Se les llevó a cabo exámenes de sangre y orina, luego de administrarles cloruro de sodio. Dentro de los resultados, los pacientes tuvieron  $PO_2$  y  $PCO_2$  bajos. El valor de los hematocritos fueron anormalmente altos e inversamente correlacionados con el grado de desaturación arterial. En 5 de 10 pacientes en quienes fue examinada la filtración glomerular, los valores fueron moderadamente reducidos y en 7 pacientes se examinó la regulación renal del balance ácido-base, proporcionándoles previamente cloruro de amonio, en la gráfica se demostró pérdida de bicarbonato urinario, lo cual significa la causa de un defecto de acidificación.

La desaturación arterial es el principal denominador de la policitemia e hiperventilación. El hematocrito elevado se debe a la adaptación de los mecanismos de hipoxia. La pérdida de  $PO_2$  en el riñón se debe a la vasoconstricción renal y la pérdida de  $PCO_2$  se debe a la hiperventilación lo cual fue comúnmente encontrado en pacientes con Tetralogía de Fallot. Una caída de  $PCO_2$  se sabe que deprime la reabsorción de bicarbonato (22)

En el último estudio encontrado de Burlet y colaboradores,(23) se observó que en 18 niños entre las edades de 1.8 a 14.6 años, con cardiopatía congénita cianótica; al principio la filtración glomerular fue normal pero luego el flujo plasmático renal fue descendiendo y la fracción de filtración fue aumentando. La hiperviscosidad de la sangre se puede observar en pacientes con cardiopatías congénitas cianóticas causando incremento en la resistencia vascular con una elevada presión sanguínea intraglomerular. Burlet y colaboradores indicaron que los niños tienen anion gap normal y acidosis metabólica debido al bajo umbral tubular proximal por bicarbonato. (23)

- 
21. Rodríguez-Soriano, J et al. Proximal Renal Tubular Acidosis in Tetralogy of Fallot. Acta Pediatric Scand 64: Hospital Infantil de Seguridad Social, Bilbao: 1975. pp 671-674
  22. Aperia, A. et al. Renal function in Fallot's Tetralogy. Acta Pediatric Scand 63: Hospital Infantil Karolinska, Estocolmo: 1974. pp 389-404
  23. Burlet, A. et al. Renal function in Cyanotic Congenital Heart disease. Nephron, Vol. 3 No 81. 1999. pp 296-300

## **VI. METODOLOGIA**

### **A. TIPO DE ESTUDIO:**

El presente trabajo es un estudio de tipo descriptivo, prospectivo en el cual se determinó la caracterización y la prevalencia de acidosis tubular renal en pacientes con cardiopatía congénita cianógena.

### **B. SUJETO DE ESTUDIO:**

El estudio se llevó a cabo en todo paciente con Cardiopatía Congénita Cianógena que ingresó al servicio de consulta externa de UNICAR.

### **C. POBLACIÓN O MUESTRA DEL ESTUDIO:**

Se tomó en cuenta a todos los pacientes con cardiopatía congénita cianógena y con historia de más de 6 meses de cianosis, con saturación de Oxígeno < 80% medido con oxímetro de pulso, y que presentó en los gases arteriales Acidosis Metabólica con Brecha Aniónica normal, durante 7 meses.

### **D. CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN DE SUJETOS DEL ESTUDIO:**

#### **Criterios de Inclusión:**

- ✓ Pacientes con más de 6 meses de cianosis
- ✓ Saturación de Oxígeno menor del 80%
- ✓ En los gases arteriales presenten acidosis metabólica
- ✓ Al efectuarle los exámenes de Na, K, Cl y luego realizar Anion Gap el cual debe ser normal ( $12 \pm 4$ ).

#### **Criterios de Exclusión:**

- ✓ Pacientes que presenten antecedentes de diarrea en las últimas 2 semanas o procesos catarrales.
- ✓ A todo paciente que utilice cualquier tipo de diurético.
- ✓ Presenten alcalosis metabólica, respiratoria, acidosis respiratoria y normales, aunque presente anion gap normal.
- ✓ Pacientes con cardiopatía congénita y que muestren cianosis secundaria.
- ✓ Pacientes cianóticos solo con diagnóstico clínico, sin ecocardiograma y/o cateterismo.

## E. VARIABLES A ESTUDIAR:

NOMBRE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	ESCALA DE MEDICIÓN	UNIDAD DE MEDIDA
Edad	Tiempo transcurrido desde el nacimiento	Dato obtenido del expediente clínico	Númerica	Años y/o meses
Sexo	Constitución biológica que diferencia al hombre de la mujer	Dato obtenido del expediente clínico	Nominal	Masculino y Femenino
Enfermedad Asociada	Paciente con Cardiopatía Congénita que presente adicionalmente alteración del estado fisiológico en una o varias partes del cuerpo, que se manifiesta por síntomas o signos y que persista.	Dato obtenido del diagnóstico de un médico especialista en el expediente clínico.	Nominal	Signos, síntomas y diagnósticos encontrados que no correspondan a cardiopatías congénitas.
Cardiopatía Congénita	Malformaciones del corazón o sus vasos, presentes desde el nacimiento, debido a desarrollos embriológicos anormales o persistentes después del nacimiento.	Dato obtenido del expediente clínico en la historia clínica del paciente, diagnosticado por un cardiólogo.	Nominal	Tetralogía de Fallot, Atresia Tricuspidéa, Doble salida de Ventrículo Derecho, Transposición de grandes vasos, Tronco Común, Estenosis Pulmonar, Ventrículo único, retorno venoso anómalo total.
Cianosis	Coloración azulada de la piel, mucosas y lechos ungueales.	Datos obtenidos del expediente clínico	Nominal	Leve, moderado y severo.
Cianosis Central	Coloración azulada de la piel y las mucosas que se debe a la hipoxemia arterial por alteración de la función pulmonar o por cortocircuitos intracardiacos derecha-izquierda.	Datos obtenidos en el expediente clínico	Nominal	Cianosis leve, moderada o severa
Cianosis Periférica	Coloración azulada de partes distales tales como manos, pies, nariz y orejas, aparece como resultado de la disminución del flujo sanguíneo periférico.	Datos obtenidos en el expediente clínico	Nominal	Cianosis leve, moderada o severa
Hipoxemia	Oxigenación deficiente de la sangre, debido a la disminución del flujo pulmonar y cortocircuito venoarterial.	Datos obtenidos en los exámenes de sangre y saturación de oxígeno	Intervalo y Numérico	Mm de Hg %
Tetralogía de Fallot	Cardiopatía congénita cianótica que se debe a 4 malformaciones intracardiacas.	Dato obtenido del expediente clínico y diagnosticado por cardiólogo	Nominal	Hallazgos en el ecocardiograma o cateterismo: estenosis pulmonar, comunicación interventricular, hipertrofia del ventrículo derecho y cabalgamiento de aorta.
Transposición de	Cardiopatía Congénita	Dato obtenido del	Nominal	Hallazgos en el

Grades Vasos	Cianógena que se manifiesta por discordancia ventrículo arterial con concordancia aurículo-ventricular..	expediente clínico y diagnosticado por cardiólogo		ecocardiograma o cateterismo: La aorta nace del ventrículo derecho y la arteria pulmonar nace del ventrículo izquierdo.
Doble salida del Ventrículo Derecho con estenosis pulmonar	Cardiopatía Congénita Cianógena, en el cual los dos grandes vasos (aorta y arteria pulmonar) nacen del ventrículo derecho o viceversa.	Dato obtenido del expediente clínico y diagnosticado por cardiólogo	Nominal	Hallazgos en el ecocardiograma o cateterismo: aorta y arteria pulmonar nacen del ventrículo derecho o cuando del ventrículo derecho nace uno de los grandes vasos.
Tronco Común con estenosis pulmonar	Cardiopatía Congénita Cianógena, que se debe embriológicamente a la persistencia del troncocono y la falta de desarrollo del tabique troncoconal por ausencia de las crestas dextrodorsal y sinistroventral.	Datos obtenidos del expediente clínico	Nominal	Hallazgos en el ecocardiograma o cateterismo: un solo vaso arterial que sale del corazón, con arteria pulmonar obstruida.
Atresia Tricuspeida	Cardiopatía Congénita Cianógena, que se debe a la ausencia de la válvula tricúspide lo cual impide el paso de la sangre de la aurícula derecha hacia el ventrículo derecho.	Datos obtenidos del expediente clínico	Nominal	Hallazgos en el ecocardiograma o cateterismo: Ausencia de válvula tricúspide.
Anomalía de Ebstein	Cardiopatía Congénita Cianógena que se debe a anomalía de la válvula tricúspide.	Datos obtenidos del expediente clínico	Nominal	Hallazgos en el ecocardiograma o cateterismo: anomalía de la válvula tricúspide, se observa a las valvas septal y posterior vienen adheridas al septum y a la pared libre. Las tres valvas están fusionadas
Ecocardiograma	Grafica de posición y movimiento de los límites de la silueta cardíaca y válvulas del corazón, registrada en ondas ultrasónicas transmitidas a través de las paredes torácicas.	Datos obtenidos del informe de la prueba	Nominal	Hallazgos encontrados Intracardiaco.
Cateterismo	Introducción de una sonda especial por un conducto o cavidad cardíaca para exploración o diagnóstico.	Datos obtenidos del informe de la prueba	Nominal	Hallazgos encontrados intracardiaco.
Acidosis Metabólica	Se define como $\text{pH} < 7.35$ y $\text{HCO}_3 < 25 \pm 3$	Datos obtenidos en los exámenes de sangre	Intervalo	$\text{CO}_2$ en Mm de Hg $\text{HCO}_3$ Mn y pH.
Acidosis Tubular Renal	Alteración en la capacidad de los riñones de mantener los niveles normales de bicarbonato o del ión hidrógeno o de ambos en la sangre.	Datos obtenidos en los exámenes de sangre y orina	Intervalo y Numérico	$\text{CO}_2$ en Mm de Hg $\text{HCO}_3$ Mn pH . Na, K y Cl.
Acidosis Tubular Renal Proximal o tipo II	Disminución del umbral de excreción de Bicarbonato	Datos obtenidos en los exámenes de sangre y orina	Intervalo y Numérico	$\text{CO}_2$ en Mm de Hg $\text{HCO}_3$ Mn pH, Na, K y Cl.
Acidosis Tubular Renal Distal o Tipo I	Incapacidad del túbulo distal de la nefrona de mantener el gradiente transepitelial de la concentración de iones	Datos obtenidos en los exámenes de sangre y orina	Intervalo y Numérico	$\text{CO}_2$ en Mm de Hg $\text{HCO}_3$ Mn pH, Na, K y Cl.

	hidrógeno.			
Fármaco	Medicamento indicado para los problemas cardíacos	Datos obtenidos del expediente clínico	Nominal	Digoxina, diuréticos

## F. PLAN PARA LA RECOLECCION Y MEDICION DE LOS DATOS:

Se contó con la autorización por escrito de la institución y de los padres, para recaudar los datos generales del paciente y realizar las pruebas de sangre y de orina para su análisis con el permiso de los pacientes. Se registró la información en una boleta diseñada para el efecto. Los datos recabados se tabularon en cuadros.

## G. EJECUCIÓN DE LA INVESTIGACIÓN:

Se admitieron inicialmente al estudio todo paciente que ingresó a la consulta externa de UNICAR con:

- ⇒ Cardiopatía Congénita Cianógena (diagnosticado en UNICAR por cardiólogos pediatras con Ecocardiografía y/o Cateterismo Cardíaco)
- ⇒ Con SPO<sub>2</sub> (Oxímetro de pulso marca BCI international 3301) menor de 80%.
- ⇒ Pacientes mayores de 6 meses de vida
- ⇒ Sin antecedente de diarrea o vómitos en las últimas 2 semanas
- ⇒ Sin historia de uso de diuréticos.

A los pacientes que reunieron las anteriores características se les realizó una medición de Gases Arteriales y Na, K (Laboratorio de UNICAR con una máquina CIBA-Corning 248 y AVL 9120 respectivamente) y Cl (Laboratorio de UNOP con un aparato de Química Selectra 2 que utiliza reactivo colorimético)

Acidosis Metabólica es definido como pH < 7.35 y HCO<sub>3</sub> < 25 ±3. (1)

El paciente tuvo acidosis metabólica y se midió Anion Gap

$$(\text{Na} + \text{K}) - (\text{Cl} + \text{HCO}_3) = 12 \text{ a } 16 \pm 4 \text{ (normal)}$$

y se clasificó de acuerdo a su valor en: **Anion Gap Normal o Anion Gap Alto (2)**

Los pacientes con Anion Gap normal, sin antecedente de diarrea ni uso de diuréticos, se le confirmó la pérdida primaria de HCO<sub>3</sub> por riñón y el paciente pasó a la segunda fase del estudio.

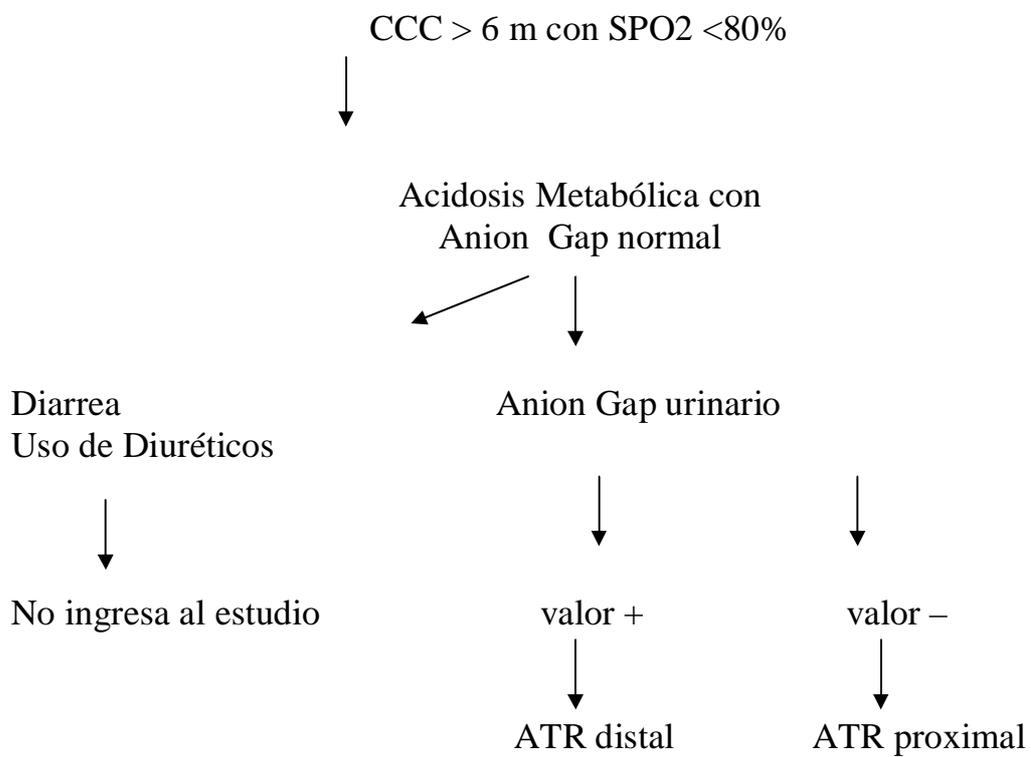
A los pacientes con acidosis metabólica y anion Gap normal se les realizó un anion Gap urinario, para determinar si el defecto renal de acidificación es de origen proximal o distal: **(Na + K) - Cl = Anion Gap Urinario.**

En pacientes con Acidosis Metabólica y Anion Gap sérico normal, se observó en condiciones fisiológicas normales y que el Anion Gap Urinario fue Positivo y Negativo.

El valor fue positivo e indicó que el paciente tiene Acidosis Tubular Renal distal, ya que en este trastorno está alterada la secreción de ion hidrógeno en el túbulo colector del riñón; y no se forma NH<sub>4</sub>. Los pacientes con Anion Gap Urinario negativo fueron considerados para descartar Acidosis Tubular Renal Proximal.

---

(1)(2) Clínicas Pediátricas de Norteamérica, Nefrología, Volumen 6. Editorial Interamericana McGraw Hill, México 1995. pp 1282-1312.  
Clínicas Pediátricas de Norteamérica, Nefrología, Volumen 42 Número 6. Editorial Althausa S.A. Athens Greece. USA, Diciembre 1995. pp 1363-1387.





## VII. RESULTADOS.

### DESCRIPCIÓN DE LA POBLACIÓN:

Durante el período estudiado (07 meses) se encontró un total de 104 pacientes con cardiopatía congénita cianógena. De ellos, el 45.2% fueron pacientes del sexo masculino y el 54.8% fueron pacientes del sexo femenino (*Cuadro No 1*), la edad promedio fue de 7 años con una desviación estándar de 8.5.

CUADRO No 1  
Distribución de pacientes de acuerdo a edad y sexo con Cardiopatía congénita Cianógena  
UNICAR, AGOSTO A FEBRERO 2002

Edad	Masculino	Femenino	Total	% Del total de la población	
				Masculino	Femenino
5 - 8 m.	5	8	13	4.80	7.70
9 - 12 m.	12	11	23	11.50	10.60
1.1- 4.0 a.	10	13	23	9.60	12.50
4.1 - 7.0 a.	5	6	11	4.80	5.80
7.1 - 10.0 a.	5	5	10	4.80	4.80
10.1 - 13.0 a.	3	3	6	2.90	2.90
13.1 - 16.0 a.	3	2	5	2.90	1.90
16.1 - 19.0 a.					
19.1 - 40.0 a.	4	9	13	3.90	8.60
<b>Totales</b>	<b>47</b>	<b>57</b>	<b>104</b>	<b>45.20</b>	<b>54.80</b>
% Del total de la población	45.20	54.80	100.00		

Fuente: Boletas de recolección de datos

La distribución por edad y diagnóstico de cardiopatía congénita cianógena se muestra en el cuadro No 2.

CUADRO No 2  
Distribución de pacientes según edad con Diagnóstico de Cardiopatía Congénita Cianógena en un período de 07 meses  
UNICAR, AGOSTO A FEBRERO 2002

Edad	Diagnóstico										Total	% Por grupo de edad /104
	TOF*	AT*	VU*	DSVD*	Ebstein*	EP*	TC*	TGA*	CVAT*	Eisemnegger		
5 - 8 m.	2	2	2	3	1	1		1	1		13	12.50
9 - 12 m.	8	3	1	1	1	3		4	2		23	22.10
1.1- 4.0 a.	8	3	4	3			1	1	3		23	22.10
4.1 - 7.0 a.	2	1	1	1	2	1		2	1		11	10.60
7.1 - 10.0 a.	2	2	2	2	1			1			10	9.60
10.1 - 13.0 a.	1	1				2		1	1		6	5.80
13.1 - 16.0 a.	2		1			1	1				5	4.80
16.1 - 19.0 a.												
19.1 - 40.0 a.	5		1			1		2	3	1	13	12.50
<b>Totales</b>	<b>30</b>	<b>12</b>	<b>12</b>	<b>10</b>	<b>5</b>	<b>9</b>	<b>2</b>	<b>12</b>	<b>11</b>	<b>1</b>	<b>104</b>	<b>100.00</b>

% Por grupo de diagnóstico /104	28.90	11.50	11.50	9.70	4.80	8.60	1.90	11.50	10.60	1.00	100.00
---------------------------------	-------	-------	-------	------	------	------	------	-------	-------	------	--------

Nota: \* TOF=Tetralogía Fallot, AT=Atresia tricuspídea, DSVD=Doble salida ventrículo derecho, VU=Ventrículo único, EP=Estenosis pulmonar, TC=Tronco común, TGA= Transposición de grandes arterias, CVAT=Conexión venoso anómalo total  
Fuente: Boletas de recolección de datos

De los 104 pacientes que fueron estudiados en la Unidad de Cirugía Cardiovascular (UNICAR), 72 de ellos llenaron los criterios de inclusión (69.2% del total) (Cardiopatía congénita cianógena, saturación de oxígeno <80% y no uso de diuréticos). El *cuadro No 3* compara al grupo de pacientes estudiados y los excluidos del estudio en base a la edad, sexo y diagnóstico de cardiopatía congénita cianógena.

#### CUADRO No 3

Comparación de los pacientes estudiados con Cardiopatía Congénita Cianógena y Saturación Oxígeno < 80% y los pacientes excluidos por presentar saturación oxígeno > 80% y diuréticos según promedio de la edad, sexo, y cardiopatía congénita cianógena  
UNICAR, AGOSTO A FEBRERO 2002

		Incluidos grupo A**	Excluidos grupo B**	P(T<=t)**
		Promedio	Promedio	
Sexo	Masculino	32 (44%)	15 (47%)	
	Femenino	40 (56%)	17 (53%)	
Edad promedio		6.4 años	8.3 años	0.3
Cardiopatía	TOF*	23 (32%)	7 (21.9%)	
	AT*	10 (14%)	2 (6.25%)	
	VU*	10 (14%)	2 (6.25%)	
	DSVD*	6 (8.3%)	4 (12.5%)	
	Ebstein		5 (15.4%)	
	EP*	6 (8.3%)	3 (9.4%)	
	TC*	2 (2.8%)		
	TGA*	11 (15.3%)	1 (3.12%)	
	CVAT*	3 (4.2%)	8 (25%)	
	Eisemneger	1 (1.4%)		
Total		72	32	

Nota: \* TOF=Tetralogía Fallot, AT=Atresia tricuspídea, DSVD=Doble salida ventrículo derecho, VU=Ventrículo único, EP=Estenosis pulmonar, TC=Tronco común, TGA= Transposición de grandes arterias, CVAT=Conexión venoso anómalo total

\*\* A=Pacientes con cardiopatía congénita cianógena y saturación oxígeno <80% (72), B=Pacientes excluidos por presentar diuréticos y saturación oxígeno >80% (32), P(T<=t)=Probabilidad a base de la T Student

Fuente: Boletas de recolección de datos

#### DESCRIPCIÓN DEL GRUPO DE ESTUDIO:

De los 72 pacientes incluidos en el estudio, se encontraron 32 (44%) pacientes masculinos y 40 (56%) pacientes femeninos, con una edad promedio de 6.4 años y su desviación estándar de 8.31. Las cardiopatías cianóticas más frecuentes fueron Tetralogía de Fallot 23 (32%) pacientes, Atresia Tricuspídea 10 (14%) pacientes, Transposición de grandes arterias 11 (15.3%) pacientes y Ventrículo Único 10 (14%) pacientes (*cuadro No 3*).

La distribución de pacientes de acuerdo a su saturación, se describe en el cuadro No 4, mostrando que la mayoría de pacientes (53) tiene saturaciones de oxígeno >60%.

**CUADRO No 4**  
**Distribución de pacientes estudiados con Cardiopatía Congénita Cianógena y Saturación Oxígeno < 80% según saturación de oxígeno.**  
**UNICAR, AGOSTO A FEBRERO 2002**

Sat. O <sub>2</sub> *	No*	%*
<50	5	7
50-60	14	19
61-70	11	15
71-80	42	59

Nota: \* Sat.O<sub>2</sub>=Saturación de oxígeno, No=Número de pacientes estudiados (72), %=Porcentaje de pacientes estudiados  
Fuente: Boletas de recolección de datos

Los 72 pacientes con cardiopatía congénita cianógena, saturación de oxígeno <80% e historia ausente del uso de diuréticos, fueron subdivididos en dos grupos en base a la existencia o ausencia de acidosis metabólica con brecha aniónica normal. Cuarenta y nueve pacientes del grupo de estudio (44/72) presentaron el hallazgo de acidosis metabólica con anion gap normal. La comparación de los subgrupos se presenta en el *cuadro No 5*.

**CUADRO No 5**  
**Comparación de pacientes estudiados con Acidosis metabólica con brecha aniónica normal y pacientes con otras anomalías ácido-base según promedio y desviación estándar de edad, sexo, saturación de oxígeno, tiempo de cianosis y función renal\***  
**UNICAR, AGOSTO A FEBRERO 2002**

		Acidosis Metabólica con brecha aniónica normal (1)				P(T<=t)**
		Presente		Ausente		
		Promedio	D.S.**	Promedio	D.S.**	
Sexo	Masculino	19 (43%)		13 (46%)		
	Femenino	25 (57%)		15 (54%)		
Edad promedio		6.78 a.	9	5.7 a.	7.2	0.6
Sat. O <sub>2</sub> **		69%	10%	68%	12%	0.7
Hematocrito		52%	10%	48%	8%	0.3
pH		7.37	0.05	7.38	0.06	0.4
PCO <sub>2</sub>		30.02	5.60	35	6.60	0.001
Bicarbonato (HCO <sub>3</sub> )		18.28	1.62	21	2.24	0.000007
T. Cianosis**		6.64 a.	9.04	5.3 a.	7.21	0.5
Función renal promedio*		108ml/min/1.73m <sub>2</sub>		104ml/min/1.73m <sub>2</sub>		0.7
% de GFR <80(2)		10 pacientes		11 pacientes		
Total		44		28		

Nota: \* Función renal = se obtuvo de la fórmula de Schwartz ( K x talla en cms. / creatinina = filtrado glomerular en ml/min/1.73 m<sub>2</sub>)  
K=constante de < 1 año 0.45, 1-13 años 0.55, > 13 años 0.65 masculino o 0.55 femenino

\*\* Sat O<sub>2</sub>= saturación oxígeno, T. Cianosis= tiempo de cianosis referido por algún familiar, D.S.= desviación estándar, P(T<=t)=Probabilidad a base de la T Student

(1) Acidosis Metabólica con Brecha Aniónica normal Presente = 44 pacientes, Ausente = 28 pacientes con otras anomalías ácido-base.

(2) GFR= filtración renal glomerular. De los 44 pacientes, 10 (23%) presentan función renal % <80 y de los 28 pacientes, 11 (39%) presentan función renal % <80.

Fuente: Boletas de recolección de datos

Las anomalías electrolíticas que se encontraron dentro del grupo con acidosis metabólica ausente incluyeron: acidosis metabólica con anion gap alto (7 pacientes), acidosis respiratoria (4 pacientes) y gases normales (17 pacientes).

Se identificaron 21 pacientes con insuficiencia renal, definido como el aclaramiento estimado por la fórmula de Schwartz < de 80ml/min/1.73m<sup>2</sup>. De estos pacientes 10 pertenecen al grupo de acidosis metabólica con anion gap normal.

En el *cuadro No 6* se comparan los diagnósticos de los 2 grupos (Pacientes con existencia o ausencia de acidosis metabólica con anion gap normal).

**CUADRO No 6**  
Comparación de pacientes estudiados con Acidosis metabólica con brecha aniónica normal y pacientes con otras anomalías ácido-base según diagnóstico de cardiopatía congénita cianógena  
UNICAR, AGOSTO A FEBRERO 2002

		Acidosis Metabólica con Brecha Aniónica normal <sup>(1)</sup>	
		Presente	Ausente
Cardiopatía	TOF*	14 (32%)	8 (29%)
	AT*	7 (16%)	4 (14%)
	VU*	6 (14%)	4 (14%)
	DSVD*	4 (9%)	2 (7%)
	Ebstein		
	EP*	3 (7%)	3 (11%)
	TC*	2 (4%)	
	TGA*	5 (11%)	6 (21%)
	CVAT*	3 (7%)	
	Eisemneger		1 (4%)
	<b>Total</b>		<b>44</b>

Nota: \* TOF=Tetralogía Fallot, AT=Atresia tricuspídea, DSVD=Doble salida ventrículo derecho, VU=Ventrículo único, EP=Estenosis pulmonar, TC=Tronco común, TGA= Transposición de grandes arterias, CVAT=Conexión venoso anómalo total

(1) Acidosis Metabólica con Brecha Aniónica normal Presente = 44 pacientes, Ausente = 28 pacientes con otras anomalías ácido-base.

Fuente: Boletas de recolección de datos

De los 44 pacientes que presentaron acidosis metabólica con anion gap normal, 37 (84%) pacientes mostraron anion gap en orina positiva y 7 (16%) pacientes mostraron anion gap en orina negativa (ver comparación en el *cuadro No 7*).

CUADRO No 7

Comparación de pacientes estudiados con Acidosis metabólica con brecha aniónica normal con orina + y orina - según promedio y desviación estándar de edad, sexo, saturación de oxígeno, tiempo de cianosis y función renal\* UNICAR, AGOSTO A FEBRERO 2002

		Acidosis Metabólica con brecha aniónica normal (1)				P(T<=t)**
		Orina +		Orina -		
		Promedio	D.S.**	Promedio	D.S.**	
Sexo	Masculino	18 (49%)		1 (14%)		
	Femenino	19 (51%)		6 (86%)		
Edad promedio		6.7 a.	8.9	7.22 a.	10.35	0.9
Sat. O2 **		70%	10%	65%	11%	0.2
T. Cianosis**		6.53 a.	8.9	7.15 a.	10.41	0.9
Hematocrito		51%	11.09%	54%	5.41%	0.5
Ph		7.37	0.05	7.37	0.03	0.8
PCO2		29.90	5.80	30.50	4.75	0.8
Bicarbonato (HCO3)		18.20	1.74	18.71	0.66	0.4
Función renal promedio*		108 ml/min/1.73m2		105 ml/min/1.73m2		0.8
% de GFR <80(2)		9 pacientes		1 paciente		
Total		37		7		

Nota: \* Función renal = se obtuvo de la fórmula de Schwartz ( K x talla en cms. / creatinina = filtrado glomerular en ml/min/1.73 m2)

K= onstante de < 1 año 0.45, 1-13 años 0.55, > 13 años 0.65 masculino o 0.55 femenino

\*\* Sat O2= saturación oxígeno, T. Cianosis= tiempo de cianosis referido por algún familiar, D.S.= desviación estándar, P(T<=t)=Probabilidad a base de la T Student

(1) Acidosis metabólica con brecha aniónica normal con orina + = 37 pacientes, con orina - = 07 pacientes . Población total del estudio mencionado anteriormente 44 paciente.

(2) GFR = Filtración renal glomerular. De los 44 pacientes, 37 tienen orina +, de los cuales 9 (24%) tienen función renal % <80 y 7 tienen orina -, de los cuales 1 (14%) tienen función renal % <80

Fuente: Boletas de recolección de datos

En el *cuadro No 8* se describe la comparación de pacientes con acidosis metabólica con anion gap normal en orina positiva y en orina negativa según sus diagnósticos.

CUADRO No 8

Comparación de pacientes estudiados con Acidosis metabólica con brecha aniónica normal con orina + y orina - según diagnóstico de cardiopatía congénita cianógena UNICAR, AGOSTO A FEBRERO 2002

		Acidosis Metabólica con Brecha Aniónica normal (1)	
		Orina +	Orina -
Cardiopatía	TOF*	12 (32%)	2 (29%)
	AT*	6 (16%)	1 (14%)
	VU*	6 (16%)	
	DSVD*	3 (8%)	1 (14%)
	Ebstein		
	EP*	3 (8%)	
	TC*	2 (6%)	

	TGA*	3 (8%)	2 (29%)
	CVAT*	2 (6%)	1 (14%)
	Eisemneger		

Total 37 7

Nota: \* TOF=Tetralogía Fallot, AT=Atresia tricuspídea, DSVD=Doble salida ventrículo derecho, VU=Ventrículo único, EP=Estenosis pulmonar, TC=Tronco común, TGA= Transposición de grandes arterias, CVAT=Conexión venoso anómalo total

(1) Acidosis Metabólica con Brecha Aniónica normal con orina positiva = 37 pacientes, con orina negativa = 07 pacientes

Fuente: Boletas de recolección de datos

#### CUADRO No 9

Distribución de pacientes con Acidosis metabólica y anion gap normal según cardiopatía congénita cianógena y saturación de oxígeno. /44ptes  
UNICAR, AGOSTO A FEBRERO 2002

	Diagnóstico	Saturación de Oxígeno				Totales	% / 44	% Total de población estudiada /72
		<50%	50-60%	61-70%	71-80%			
	TOF*		2	2	11	15	34.20	20.80
	AT*	1	4		1	6	13.60	8.30
	VU*		1	2	3	6	13.60	8.30
	DVSD*	1			3	4	9.10	5.60
	Ebstein							
	EP*		2		1	3	6.80	4.20
	TC*				2	2	4.50	2.80
	TGA*			1	4	5	11.40	6.90
	CVAT*		1	1	1	3	6.80	4.20
	Eisemneger							
Totales		2	10	6	26	44	100%	61.10
% / 44		4.50	22.70	13.60	59.20	100%		
% Total de población estudiada /72		2.80	13.90	8.30	36.10	61.10		

Nota: \* TOF=Tetralogía Fallot, AT=Atresia tricuspídea, DSVD=Doble salida ventrículo derecho, VU=Ventrículo único, EP=Estenosis pulmonar, TC=Tronco común, TGA= Transposición de grandes arterias, CVAT=Conexión venoso anómalo total

Fuente: Boletas de recolección de datos

#### CUADRO No 10

Distribución de pacientes según tiempo de Cianosis\*\* y altura SNM\* de acuerdo a la procedencia  
Estudio 44/72

UNICAR, AGOSTO A FEBRERO 2002

T cianosis	No.	Altura sobre el nivel del mar			% Del total de la población
		Cálido 200-1000	Templado 1000-2000	Frío >2000	
1 – 6 m	7	1	4	2	9.70
6 – 12 m	8	2	5	1	11.10
1 – 3 a	9	3	4	2	12.60
3 – 6 a	6	1	5		8.30
6 - 12 a	6	2	3	1	8.30
> 12 a	8	2	6		11.10
Totales	44	11	27	6	61.10

% Del total de la población	61.10	15.30	37.50	8.30
-----------------------------	-------	-------	-------	------

Nota: \* Sat.Ox=Saturación de oxígeno, T=Tiempo, SNM=Sobre el nivel del mar

\*\* Tiempo de cianosis referido por algún familiar

Fuente: Boletas de recolección de datos

**CUADRO No 11**  
Distribución de pacientes descartados según tiempo de Cianosis\*\* y altura SNM\* de acuerdo a la procedencia 28/72  
UNICAR, AGOSTO A FEBRERO 2002

T cianosis	No.	Altura sobre el nivel del mar			% Del total de la población
		Cálido 200-1000	Templado 1000-2000	Frío >2000	
1 - 6 m	4	1	2	1	5.60
6 - 12 m	10	3	5	2	13.90
1 - 3 a	5	1	4		6.90
3 - 6 a	1	1			1.40
6 - 12 a	4		4		5.60
> 12 a	4	2	1	1	5.60
<b>TOTALES</b>	<b>28</b>	<b>8</b>	<b>16</b>	<b>4</b>	<b>39.00</b>
% Del total de la población	39.00	11.20	22.20	5.60	

Fuente: Boletas de recolección de datos

**CUADRO No 12**  
Distribución de pacientes según edad y estado nutricional (Adecuación P/T) con Acidosis Tubular Renal  
Estudio 44/72  
UNICAR, AGOSTO A FEBRERO 2002

Edad	Estado Nutricional							Total	% Del total de la población
	Normal 90-100%	DPC* leve 80-89%	DPC mod* 70-79%	DPC sev* <69%	Sobrep.lev* 120-169%	Sobrep. M* 170-199%	Sobrep.S.* >200		
5 - 8 m.	4	1	1					6	8.30
9 - 12 m.	2	3	3	1				9	12.50
1.1- 4.0 a.	6	2	1	1				10	13.90
4.1 - 7.0 a.	1	2			2	1		6	8.30
7.1 - 10.0 a.	1	1	1					3	4.20
10.1 - 13.0 a.	1	2						3	4.20
13.1 - 16.0 a.	1	2						3	4.20
16.1 - 19.0 a.									
19.1 - 40.0 a.	1	3						4	5.50
<b>Totales</b>	<b>17</b>	<b>16</b>	<b>6</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>44</b>	<b>61.10</b>

% Del total de la población	23.60	22.20	8.30	2.80	2.80	1.40		61.10
-----------------------------	-------	-------	------	------	------	------	--	-------

Nota: \* SNM=Sobre el nivel del mar, T=Tiempo, DPC=Desnutrición protéica-calórica, mod y M = Moderado, sev y S = Severo, Sobrep.=Sobrepeso

\*\* Tiempo de cianosis referido por algún familiar

Fuente: Boletas de recolección de datos

**CUADRO No 13**  
**Distribución de pacientes descartados según edad y estado nutricional (Adecuación P/T) 28/72**  
**UNICAR, AGOSTO A FEBRERO 2002**

Edad	Estado Nutricional							Total	% Del total de la población
	Normal 90-100%	DPC* leve 80-89%	DPC mod* 70-79%	DPC sev* <69%	Sobrep.lev* 120-169%	Sobrep. M* 170-199%	Sobrep.S.* >200		
5 - 8 m.	3	1						4	5.60
9 - 12 m.	2	5	3					10	13.90
1.1- 4.0 a.	3	1	1					5	6.90
4.1 - 7.0 a.		1						1	1.40
7.1 - 10.0 a.	1	2				1		4	5.60
10.1 - 13.0 a.		1						1	1.40
13.1 - 16.0 a.	1							1	1.40
16.1 - 19.0 a.									
19.1 - 40.0 a.	1	1						2	2.80
Totales	11	12	4	0	0	1	0	28	39.00
% Del total de la población	15.30	16.70	5.60			1.40		39.00	

Nota: \* DPC=Desnutrición protéica-calórica, mod y M = Moderado, sev y S = Severo, Sobrep.=Sobrepeso

Fuente: Boletas de recolección de datos

**ACIDOSIS TUBULAR RENAL EN PACIENTES CON CARDIOPATIA CONGÉNITA  
CIANÓGENA**

**CONTROL DE PACIENTES POSTOPERADOS QUE CURSARON CON ACIDOSIS  
METABÓLICA, BRECHA ANIÓNICA NORMAL Y ACIDOSIS TUBULAR RENAL PREVIO AL  
ACTO QUIRÚRGICO.**

**UNICAR, AGOSTO A FEBRERO 2002.**

De los 44 pacientes que ingresaron al estudio, solamente 8 se han operado.

1. M.A.Q. Femenina-- 7 meses -- Diagnóstico de Atresia Tricuspeida + Hipoplasia del Tronco Pulmonar. Carnet No 01-211

Día de Operación 09-05-01 Hematocrito postoperatorio: 37.8

Gases Arteriales Postoperatorios

	1re. Día				
pH	7.38	7.38	7.36	7.33	7.4
PCO2	38	41.9	39.2	45.4	38
PO2	36	41	42.1	37.2	40
HCO3	21	23.3	21.6	21.9	22
Na	146	143	141	14	137
K	3.2	3	3.5	3.9	4.2

2. L. S. P. Femenina-- 1 año -- Diagnóstico Tetralogía de Fallot. Carnet No 00-933

Día de Operación 03-09-01 Hematocrito postoperatorio: 40

Gases Arteriales Postoperatorios

	1re. Día					2do. Día
pH	7.43	7.39	7.41	7.43	7.4	7.41
PCO2	36.3	44	44	86	35.8	38.7
PO2	178.4	99.5	89.9	110	107	112.7
HCO3	24.3	30	28.6	25.9	22.8	24.8
Na	142	142	143	142	141	136
K	3	3.2	3.6	3.6	2.9	2.7

3. D. J. Femenina -- 12 años -- Diagnóstico Tetralogía de Fallot+ Estenosis Infundibular+ Anillo pulmonar hipoplásico. Carnet No 01-370

Día de Operación 01-08-01 Hematocrito postoperatorio: 42.3

Gases Arteriales Postoperatorios

	1re. Día					2do. Día
pH	7.35	7.36	7.46	7.43	7.42	7.43
PCO2	43.5	42	35	35	33	37.8

PO2	67.5	70.9	49.9	53	49	54.8
HCO3	24	24.7	25	24	22	25.9
Na	139	140	138	138	138	137
K	4.8	4.9	3.9	3.4	4.1	4.1

4. O. S. Masculino -- 10 años -- Diagnóstico DSVD+TGA+ CIV+EP. Carnet No 99812  
 Día de Operación 30-07-01 Hematocrito postoperatorio: 39.5  
 Permaneció con HemoDíalisis iniciando al 2do. Día postoperatorio y concluye al 40 día postoperado (06-09-01)

Gases Arteriales Postoperatorios

1re. Día								
pH	7.34	7.3	7.31	7.28	7.38	7.21	7.18	7.34
PCO2	37.2	41	44	43	33	44	50	32
PO2	67.2	59.9	45	50	65	66.8	55	55
HCO3	20.1	19.6	22	20	19	18.3	19	19
Na	145	145	148	146	146	147	149	149
K	3.5	3.8	3.1	5.9	4.6	3.9	5	4.7

Gases Arteriales Postoperatorios

2do. Día					
pH	7.34	7.3	7.3	7.35	7.36
PCO2	40	41.6	40	37	33
PO2	62.9	51.3	54	53.3	59
HCO3	22	20.7	19.9	21	19
Na	146	149	145	149	149
K	5.3	4	4.5	4	4.2

Gases Arteriales Postoperatorios

3re. Día						25a. Día
PH	7.33	7.31	7.29	7.32	7.31	7.48
PCO2	37.9	40	44	39.5	45	30
PO2	54.5	56	63	64	43	62
HCO3	20.3	20.4	22	20.9	23.3	22.7
Na	144	145	146	142	144	163
K	5	4.5	4.5	4.2	4.7	4.5

Se observó IRA con Anion gap alto

Cloro 81.6 (31-07-01)

96.2 (01-08-01)

90.4 (05-08-01)

92.8 (23-08-01)

5. G. N. Masculino -- 11 años -- Diagnóstico L-TGV+DSVD+EP (Fontan). Carnet No 00-1036

Día de Operación 10-09-01 Hematocrito postoperatorio: 38.1

Gases Arteriales Postoperatorios

	1re. Día					2do. Día
PH	7.31	7.33	7.41	7.48	7.43	7.47
PCO2	39	38	30	29.9	35	26
PO2	105	91	115	81	80	50
HCO3	20	20	19	22.6	23	20
Na	142	142	143	144	140	135
K	3.4	3.7	3.7	3.7	3.2	3.7

6. D. M. Q. Femenino -- 1 año -- Diagnóstico Tetralogía de Fallot. Carnet No 01-397

Día de Operación 28-06-01 Hematocrito postoperatorio: 41.9

Gases Arteriales Postoperatorios

	1re. Día					2do. Día	3re. Día			9o Día
pH	7.41	7.36	7.45	7.41	7.41	7.39	7.47	7.51	7.47	7.47
PCO2	32.7	45	36.9	49	25	43	30	30	31	37
PO2	60.9	63	78	71.6	47	45.3	56	39	44	35
HCO3	21.6	23.9	26	31.5	22	24.9	22	25	22	28
Na	148	146	146	147	148	143	143	146	146	136
K	3.4	3.3	3.5	2.5	2.6	3.2	3.3	2.9	2.8	3.8

7. T. M. Femenino-- 5 meses -- Diagnóstico de Tetralogía de Fallot. Carnet No 01-503

Día de Operación 03-05-01 Hematocrito postoperatorio: 38.4

Inicia con Diálisis Peritoneal en el primer Día postoperado.

Gases Arteriales Postoperatorios

	1re. Día					2do. Día				
pH	7.48	7.42	7.37	7.35	7.35	7.36	7.33	7.36	7.32	7.37
PCO2	29	31	38	35.8	36	39	34.6	35.8	38	35.3
PO2	143	149	127	122	97	103	98.7	112	124	109
HCO3	22.7	22	21	20.5	20.4	22	19.1	20.7	19.6	21.1
Na	130	142	143	139	139	139	136	128	140	145
K	3.4	2.9	4.7	4.1	4.6	4.4	4.5	4	3.3	2.4

Gases Arteriales Postoperatorios

	3re. Día				
PH	7.37	7.38	7.4	7.37	7.41
PCO2	40	41.8	36.7	39.4	40
PO2	79	75.7	84	95.9	104
HCO3	22	24	23.3	22.5	24.7
Na	137	138	137	139	138
K	2.7	2.8	2.9	2.9	2.7

Fallece al 10o. Día postoperatorio por Hemorragia Pulmonar.

9. E. C. M. Masculino -- 1 año -- Diagnóstico de Tetralogía de Fallot+ PDA. Carnet No 01-117

Día de Operación 14-01-02

No se encuentra la papelería completa y fueron extraviados los gases arteriales entre otros.

## **VIII. DICUSIÓN DE RESULTADOS.**

El presente estudio se realizó con el fin de comprobar la observación clínica de la presencia de acidosis metabólica en pacientes con cardiopatía congénita cianógena vistos en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala.

Una vez confirmado este hallazgo se pretendía además clasificar el tipo de acidosis metabólica en base al valor de brecha aniónica en suero y brecha aniónica urinaria.

La acidosis metabólica es un evento comúnmente descrito en pacientes con cardiopatía congénita cianógena (20) y generalmente es atribuido a hipoxemia con producción subsecuente de ácido láctico, es decir, una acidosis metabólica con brecha aniónica aumentada (16). El metabolismo tisular anaeróbico principia a jugar un papel importante con valores de PO<sub>2</sub> arteriales sistémicos por debajo de 35 mmHg (8), ya que con estos niveles de hipoxemia se altera la relación ácido láctico- ácido pirúvico, inclinando la balanza hacia una mayor producción de ácido láctico.(42)

Sin embargo, se ha reportado en la literatura médica el hallazgo de pacientes con cardiopatía congénita cianógena no asociada a ganancia de ácidos sino a pérdida de bases (brecha aniónica normal) (3,30). De hecho, en nuestro estudio el 61% de pacientes incluidos presentaban acidosis metabólica con brecha aniónica normal. Aunque los niveles séricos de lactato no fueron medidos y por tanto cierto grado de lactacidemia no puede ser descartado, el hallazgo de brecha aniónica sérica normal con hipercloremia, apoya un componente no asociado a ganancia de ácidos para explicar esta acidosis. (43)

Ante la ausencia de pérdidas de bases evidentes ( ej: historia de diarrea en las últimas 2 semanas, uso de diuréticos o laxantes), es válido suponer la existencia de defectos en los mecanismos de acidificación renal (43).

Debido a que el riñón es un órgano cuyo aporte sanguíneo va a determinar en gran medida su función es de esperar que cuando la circulación general está perturbada (como en las cardiopatías congénitas cianógenas) la función renal se perturba igualmente. (3)

La alteración de los mecanismos de acidificación proximal en algunos pacientes con cardiopatía congénita cianógena es un hecho reconocido (30). Esta disfunción en la recuperación renal del bicarbonato filtrado parece ser un evento secundario a medidas que pretende compensar la baja saturación de Oxígeno.

Apeira propuso que la hipocapnia, debida a la hiperventilación crónica en pacientes con cardiopatía congénita cianógena, conlleva a una disminución en la reabsorción de bicarbonato a nivel proximal, por virtud de producir alkalosis intracelular que altere el proceso de reciclaje del bicarbonato en la célula tubular proximal. Debido a que la reabsorción tubular proximal de bicarbonato es dependiente del volumen extracelular, se ha propuesto también que las pérdidas renales obligadas de bicarbonato pueden estar aumentadas en algunos pacientes cianóticos crónicos, cuyo volumen extracelular se ha incrementado debido a la tendencia de retener sodio, que se describe en pacientes policitémicos (40)

En el presente estudio, 16% (7 pacientes de 44) de los pacientes con acidosis metabólica con brecha aniónica sérica normal, presentaron hallazgos sugestivos de adecuada acidificación distal (brecha aniónica urinaria positiva), lo que nos lleva a suponer una disfunción en el proceso tubular proximal de reciclaje del bicarbonato en estos pacientes.

Interesantemente, el 84% de pacientes acidóticos con brecha aniónica normal, mostraron datos sugestivos de una inadecuada respuesta del túbulo colector a la carga de ácidos (manifestada por una brecha aniónica urinaria positiva {acidosis tubular renal distal}). El aclaramiento de creatinina estimado en los pacientes era normal en promedio y al separar a aquellos pacientes con aclaramientos estimados  $< 80\text{ml}/\text{min}/1.73\text{cm}^2$ , las proporciones no variaron, indicando que la insuficiencia renal no explica este hallazgo.

Algunos hechos que se sabe afectan la hemodinamia renal en los pacientes con cardiopatía congénita cianógena podrían explicar esta disfunción del túbulo colector. La desaturación arterial puede llevar al menos en casos agudos, a vasoconstricción renal (43) con consecuente redistribución de flujo preferencial a la corteza y acentuación de la hipoxia medular con disfunción consecuente del túbulo colector (43). La elevación en el hematocrito, que es una respuesta adaptativa primaria a la hipoxia (42), también puede acentuar la pobre oxigenación medular al enlentecer el flujo sanguíneo a este nivel (46).

Cuando se compararon las poblaciones de pacientes con brecha aniónica urinaria positiva (acidosis tubular renal distal) con el grupo de pacientes con brecha aniónica urinaria negativa (acidosis tubular renal proximal), no encontramos diferencias en cuanto a edad promedio, tiempo de cianosis, valores de hematocrito ni aclaramiento renal estimado. Sin embargo, hubo una diferencia sustancial, con valores de saturación de oxígeno más bajos en pacientes con acidosis tubular renal distal (brecha aniónica urinaria positiva). Este hallazgo está en consonancia con los mecanismos propuestos anteriormente, para explicar la inadecuada respuesta tubular a la carga de ácidos. La inusual alta incidencia de acidosis metabólica con acidosis tubular renal distal (brecha aniónica en orina positiva), puede ser explicada por el hecho de que nuestros pacientes tienen una evolución de la enfermedad más prolongada comparados con los reportados en la literatura (45). Quizás este tiempo de evolución prolongado favorezca la mayor expresión de eventos hipóxicos-isquémicos de la médula renal.

## IX. CONCLUSIONES

- Se evidenció que la Acidosis Tubular Renal en cardiopatías congénitas cianógenas estudiados en pacientes que asistieron a la consulta externa de la Unidad de Cirugía Cardiovascular durante 7 meses (Agosto a Febrero 2002) fue del 61% (44 pacientes), lo cual es necesario corregirse previo al acto quirúrgico.
- La mayoría de pacientes estudiados (37 pacientes) durante el período de 7 meses manifestaron Acidosis Tubular Renal Distal (del tipo II), siendo la prevalencia del 84% del total de pacientes que ingresaron al estudio (44 pacientes).
- A pesar de que no se pudo demostrar ninguna diferencia significativa entre el grupo control y el grupo de estudio que explique el mecanismo de la acidosis tubular renal, aunque, hasta el momento solo 8 pacientes de los 44 han sido operados, y la acidosis metabólica se normalizó en todos los pacientes lo que hace suponer:
  - a. Que la hipoxia se normalizó y/o que
  - b. Que la policitemia mejoró.
- El alto índice de sospecha de acidosis metabólica con brecha aniónica en suero normal y acidosis tubular renal distal (brecha aniónica en orina positiva) con cardiopatía congénita cianógena podría tener repercusiones pronósticas y terapéuticas en este grupo de pacientes.

## **X. RECOMENDACIONES**

- Realizar un análisis del estado ácido-base a todo paciente con cardiopatía congénita cianógena previo al acto quirúrgico para corregir el desequilibrio que presentan, para evitar acidosis metabólica durante el período transoperatorio y postoperatorio.
- Creemos importante realizar estudios para establecer el mecanismo fisiopatológico que explique el hallazgo de alto índice de acidosis metabólica con brecha aniónica en suero normal y acidosis tubular renal distal (brecha aniónica urinaria positiva), así como determinar la incidencia de otras disfunciones tubulares.

## **XI. RESUMEN**

Estudio prospectivo-descriptivo realizado en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala, para evidenciar que los pacientes con cardiopatía congénita cianógena pueden tener acidosis tubular renal y que deben ser estudiados previo al acto quirúrgico y localizar el tipo de acidosis tubular renal.

Fueron estudiados 104 pacientes con cardiopatía congénita cianógena, de los cuales 72 pacientes fueron cardiopatas cianógenos con saturación de oxígeno <80%, a todos los pacientes se les extrajo gases arteriales, y análisis sanguíneo de cloruro, sodio, potasio, creatinina, nitrógeno uréico, hematocrito y se colectó muestra de orina para analizar sodio, potasio y cloruro. Todos los procedimientos efectuados al paciente fueron autorizados por los padres.

De los 72 pacientes, 44 (61%) manifestaron acidosis metabólica con brecha aniónica normal, el resto, 28 (39%) pacientes manifestaron otras anomalías ácido-base. De los 44 pacientes con tubulopatía, 37 presentaron acidosis metabólica, brecha aniónica normal con acidosis tubular distal y 7 presentaron acidosis metabólica, brecha aniónica normal con acidosis tubular proximal.

Se ha reportado en la literatura médica (3,30), el hallazgo de pacientes con cardiopatía congénita cianógena no asociada a ganancia de ácidos sino a pérdida de bases (brecha aniónica normal) como lo es en el presente estudio. La acidosis tubular renal distal manifestado en la mayoría de los pacientes estudiados suponemos que se debe a la alteración tubular secundario a hipoxia crónica, afectándose el túbulo colector con anoxia y microinfartos; del total de pacientes solamente 8 se han operado y vimos que se normalizó postoperatoriamente su problema metabólico al mejorar su PaO<sub>2</sub>, sin embargo, el grupo de estudio no demostró que es la hipoxia. De aquí ningún otro factor predispone a tal alteración. Por lo cual se recomienda llevar a cabo un análisis de estado ácido-base previo al acto quirúrgico y practicar en estos pacientes exámenes mas especializados a nivel renal.

## XII. BIBLIOGRAFÍA

1. Ammon, Roshenthal. Cardiopatía Congénita. New England Journal of Medicine. August 26, 1993. Vol 329 No 9.  
<http://www.nejm.org/content/1993/0329/0009/0655.asp>
2. American Heart Association. Defectos Cardíacos Congénitos. Publicaciones 1998  
<http://www.americanheart.org/Spanish/TdeF.html>
3. Aperia, A. et al. Renal function in Fallot's Tetralogy. Acta Pediatric Scand 63.1974 Oct 22; 398-404.
4. Atik, Edmar. Tetralogia de Fallot no Neonato. Instituto do Coracao do Hospital das Clínicas Sao Paulo. Arquivos Brasileiros de Cardiología. Sao Paulo 68 (6). 1997
5. Braunwald, Eugene et al. Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine. 4ta. Edición. Vol 2. USA 1992, pp1856.
6. Bove, Alfred. Cardiopatías Congénitas American College of Cardiology. August. 2001.  
<http://www.acc.org/media/patient/chd/chd.htm#Congenital>
7. Behrman, Richard. et al. Tratado de Pediatría Nelson. 15ed. México: Interamericana, 1997. Vol. II
8. Burlet, A. et al Renal function in Cyanotic Congenital Heart disease. Nephron, Lausanne, Switzerland 1999. Vol. 3 No 81 pp 296-300  
<http://www.nebi.htm.mn.gov/entrez/query.reg?CMD-Display&DB-Pubmed>
9. Castañeda, Aldo et al. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. Estados Unidos: 1994. 500p.
10. Cardiopatías Congénitas 1 por Dr\_FernandoVillagrán\_archivos/intro\_tit.html
11. Cardiopatías Congénitas 1 por Dr\_FernandoVillagrán\_archivos/corazón\_txt.html

12. Chang, Anthony. Pediatric Cardiac Intensive Care. Canadá 1999.
13. Dimpna, Albert. et al Retorno Venoso Pulmonar Total en pediatría. Revista Española de Cardiología. 2000; 53 (6) : 810-814.
14. Ferrín, Liliana et al. Tetralogía de Fallot asociada a Isonerismo Atrial Esquero. Instituto do Coraco do Hospital das Clínicas Sao Paulo. Arquivos Brasileiros de Cardiología. Sao Paulo 67 (4). 1996
15. Gauthier. et al. Nephrology and Urology for the Pediatrician. Estados Unidos: 1982
16. Gootman, Norman. et al. Metabolic Acidosis in children with severe Cyanotic Congenital Heart disease. Pediatrics 1963 February; New York 61; 251-254.
17. Guyton, Arthur y J. Hall. Tratado de Fisiología Médica. 9ed. México: Interamericana, 1997. 1262p.
18. Gluck SL. Acido-Base En su: Los trastornos del equilibrio ácido-base son problemas frecuentes en la clínica provocados por una gran variedad de condiciones fisiológicas adquiridas y congénitas. The Lancet 352: 474-479 Ref: 55, August 1, 1998.  
<http://www.siicsalud.com/dato/dat011/99129046.htm>
19. Hanna, James et al. Balance Acido-Base en Riñón En su: Clínicas Pediátricas de Norteamérica Nefrología. México: Interamericana, 1995. Vol. 42 No 6. 1315p.
20. Hanna, James et al. The Kidney in Acid-Base Balance En su: North American's Clinics Pediatrics Nephrology. USA: Althaya, 1995. Vol. 42 No 6. 1395p.
21. Heusser, Felipe. Cardiopatías Congénitas. Manual de Pediatría Publicaciones de Cardio. Cong. 2001  
<http://escuela.med.cl/paginas/publicaciones/ManualPed/CardioCong.html>
22. Kury, Mario. Políbios. Historia- Libro I Brasilia: Universidad de Brasilia, 1985.
23. Leitch, Catherine. et al. Increased energy expenditure in infants with cyanotic Congenital Heart disease. The Journal of Pediatrics. USA, 1998. Vol 133 No 6
24. Limperopoulos, Catherine. et al. Neurodevelopmental status of newborns and infants with congenital Heart defects. The Journal of Pediatrics. USA, 2000. Vol 137 No 5
25. Mathews, Peter. et al Arterial blood gases and acid-base balance British Medical Journal March 13, 1999. Vol. 318 No 7185. pp 734.  
<http://www.vistamedia.com/equilibrio-hidrosalino.htm>
26. Magarici, Meyer. Acidosis Tubular Renal Consejos pediátricos. Publicaciones Abril 2001.

<http://www.tupediatra.com/temas/tema79.htm>

27. Nadas, Alexander. Et al. Nadas' Pediatric Cardiology. Mosby-year book Inc. USA 1992. pp 769.
28. National Kidney and Urologic Disease Information Claringhouse. Renal Tubular Acidosis Publicaciones No 00-4696. June 2000.  
<http://niddk.nih.gov/health/kidney/pubs/rta/rta.htm>
29. Papper, Salomón. Clinical Nephrology. 5ed. Estados Unidos: 1971
30. Rodríguez-Soriano, J. et al. Proximal Renal Tubular Acidosis in Tetralogy of Fallot. Acta Pediatric Scand 64. 1975 Nov. 16; 671-674.
31. Sánchez, Carlos D. Cianosis FEPAFEM Bogotá: 2000.
32. Santos, Fernando et al. Diagnostic Workup of Renal Disorders En su: Current Problems in Pediatrics. USA: February 1991. 73p.
33. Sesión Científica Cleveland Clinic Foundation, Ohio y Fundación Chusita Llerandi de Herrera 3ª: 2001 : Guatemala. New advances in Pediatric Cardiac Surgery. Ohio, 2000 3p.
34. Sesión Científica Cleveland Clinic Foundation, Ohio y Fundación Chusita Llerandi de Herrera 3ª: 2001 : Guatemala. Congenital Heart Disease. Ohio, 2000 6p.
35. Sousa, Uva. et al. Surgery for Tetralogy of Fallot at less than six months of age. Eur J Cardio-Thorac Surg 1995; 9: 453-60.
36. Stellin, G. et al Repair of Tetralogy of Fallot in the first months of life. Ann Thorac Surg 1995; 60: 588-91.
37. Tasota, Federick. et al Balancig Aut. Nursing Diciembre. 1998 Vol. 28 No. 12 pp 34.  
<http://www.vistamedia.com/equilibrio-hidrosalino.htm>
38. Vélez, Hernán et al. Fundamentos de Medicina Cardiológico. 5ed. Medellín: 1997. 437p.
39. Universidad de Morelos. Clasificación de Acidosis Tubular Renal en Proximal y Distal. Publicaciones México, 2000.  
<http://www2.uaem.mx/medicina/miomed/atrp.htm>
40. Universidad de Navarra. Acidosis Metabólica. Diccionario Espasa, Calpe 1999  
<http://www.abctusalud.com/diccionario.asp?S=Acidosis&P=2>

41. Vander, Arthur. Fisiología Renal 4ta. edición Interamericana Mc Graw Hill México: 1993. 186 pp.
42. Rose, B. Clinical physiology of acid-base and electrolyte disorders. 3ed. USA: 1989. Cap 21 pp 501.
43. Folger, G.M. Acidemia of cardiogenic oxygen in young infants with cyanotic congenital heart abnormalities Clinical Pediatrics 11: 573, 1972.
44. Gromberg, P. Effect of acute hipoxia on renal hemodynamics and water diuresis in man. Scand Journal Clinical Lab. Insect. Suppl. 68, 1962.
45. Bring, R. et al. Physiology studies en congenital heart disease adaptation to anoxia en congenital heart disease with cyanosis. Bull Hopk Hosp. 83: 439, 1978
46. Greemberg, Arthur. Tratado de enfermedades renales. 2ª. Edición España: 1999. pp. 72-78