

3

CRISIS HIPOXICAS

- * Marina Flórez C.
- ** Carlos Ignacio Escobar Q.

RESUMEN

Se hace una revisión del tema. Se analizan su fisiopatología, sus manifestaciones clínicas, su etiología y su manejo. Las crisis hipóxicas son una manifestación clínica común a varias cardiopatías congénitas cianóticas que deben ser manejadas rápida y eficazmente por cualquier médico que esté en contacto con ellas. En esta revisión se dan algunas pautas para el manejo, que son simples y se pueden aplicar en centros de atención primaria, mientras se remite el paciente a instituciones más especializadas donde pueda recibir el tratamiento quirúrgico adecuado.

Palabras clave: Crisis hipóxicas. Obstrucción de salida del ventrículo derecho.

SUMMARY

A review of the hypoxic crisis' theme is made. It's physiopathology, clinical manifestations, etiology, and management are analyzed. The hypoxic crisis is a common clinical manifestation of different cyanotic congenital cardiopathies that should be managed as quickly and efficiently as possible by any physician who is in contact with them. In this review, some simple forms for the treatment are given, and they can be applied to any center of a primary attention, while the patient is taken to a more specialized institution where a surgery treatment can be applied.

Key Words: Hypoxic crisis, Obstruction of the outlet tract of the right ventricle.

-
- * Jefe de Cardiología Pediátrica. Centro Cardiovascular Colombiano - Clínica Santa María, Medellín, Colombia, Suramérica.
 - ** Estudiante de Postgrado de Cardiología de la Facultad de Medicina de la U.P.B., Medellín, Colombia, Suramérica.

Separatas: Dra Marina Flórez C. Centro Cardiovascular Colombiano - Clínica Santa María, Medellín-Colombia, Suramérica.

Esta patología ha recibido múltiples nombres: Crisis de hiperpnea paroxística, síncope hipóxico, síncope cianótico, ataques azules, ataques cianóticos; actualmente el más aceptado es el de crisis hipóxicas (CH) (1, 6).

Las crisis hipóxicas son una manifestación clínica, durante los 2 primeros años de vida, en las cardiopatías congénitas cianógenas (C.C.C.) que tienen como común denominador, el obstáculo a la vía de entrada o de salida en el ventrículo derecho (V.D.), cortocircuito veno arterial a nivel auricular o ventricular y la hipoxemia arterial. (1, 6, 7)

Frecuentemente son una emergencia en cardiología pediátrica. Sus manifestaciones clínicas pueden ser tan leves como adinamia y discreta hiperventilación o tan graves como la presentación de convulsiones con deterioro irreparable a nivel cerebral. El cuadro clínico se presenta en un niño con C.C.C. que estaba tranquilo y se torna inquieto, con dificultad respiratoria, la cianosis aumenta y la respiración se vuelve jadeante, el llanto débil y algunos se colocan las manos en el pecho como si presentaran dolor. Es común encontrar la disminución del soplo cardíaco o su desaparición temporal. La duración es de pocos minutos u horas y pueden ser fatales. Los episodios cortos son seguidos de hipotonía generalizada y sueño. Los episodios severos pueden progresar a la inconsciencia, convulsiones o hemiparesia. Durante la crisis de hipoxia, los cambios dependen del grado de insaturación. En casos de hiperpnea y cianosis moderada, la saturación de oxígeno arterial es del 50% a 60% y el pulso de 120 a 150/min.; el soplo pulmonar se acorta y el frémito se ausenta, la presión en la arteria pulmonar baja y la presión arterial no cambia, mientras que en los casos severos, encontramos: cianosis marcada, saturación arterial menor del 50%, pulso de 150/min., soplo pulmonar ausente e igualmente el frémito; la presión en la arteria pulmonar es muy baja y la presión arterial sistémica no tiene cambios.

Pueden ser desencadenadas por espasmo del infundíbulo del ventrículo derecho, que disminuye el flujo pulmonar y aumenta el cortocircuito de derecha a izquierda (6, 7). Por el cierre del conducto arterioso en casos como la atresia pulmonar o mecanismos centrales como la hiperpnea que aumenta el retorno venoso al ventrículo derecho y de esta forma se aumenta la obstrucción a nivel de la arteria pulmonar

(1,2,6). Por la caída de las resistencias periféricas con disminución de la presión sistémica y aumento súbito del cortocircuito veno arterial y de la norepinefrina.

Las crisis se asocian a la reducción en el flujo pulmonar, resultando la hipoxia y la acidosis metabólica que estimulan el centro respiratorio debido al aumento en la presión de CO₂, lo cual causa hiperventilación, la que a su vez produce un aumento del retorno venoso y de los volúmenes auricular y ventricular derechos y, debido a la obstrucción que hay en la salida de este último, se produce un mayor cortocircuito de derecha a izquierda.

Los factores predisponentes son: La movilización forzada, debido a la disminución del retorno venoso, que disminuye el gasto cardíaco derecho y el flujo pulmonar, lo que aumenta la hipoxemia y desencadena la cascada de hechos fisiopatológicos que llevan al paciente a una crisis hipóxica. (1, 6).

El ejercicio eleva el gasto cardíaco con aumento en los requerimientos de oxígeno a nivel del sistema nervioso central y de los tejidos periféricos; además disminuye las resistencias periféricas al desencadenar vasodilatación. Este último factor facilita el cortocircuito de derecha a izquierda, desencadenando mayor hipoxemia y más cianosis. (1, 6)

La vasodilatación periférica, ya sea farmacológica o de otro origen, tiene los mismos efectos antes mencionados. (6)

El llanto, en la fase inspiratoria y en la de detención, produce el fenómeno de Valsalva, que eleva notablemente las resistencias pulmonares. De esta manera disminuye el flujo pulmonar, cae la oxigenación sistémica y si hay comunicaciones anatómicas entre las cavidades derechas e izquierdas, hay aumento del cortocircuito hacia el lado izquierdo, produciéndose insaturación arterial. (1)

La hiperventilación, en la mayoría de los casos, es un mecanismo compensador y causa directa de la crisis hipóxica. En general, los pacientes con C.C.C., tienen hiperventilación en reposo, porque son hipóxicos, tienen niveles altos de CO₂ y además discreta acidosis respiratoria. Todos estos factores estimulan el centro respiratorio y es así como los niños manejan frecuencias respiratorias mayores a los de los otros niños

de su edad. Cualquier factor de insaturación arterial o un mayor contenido de CO₂ arterial produce hiperventilación importante. Hemodinámicamente hay un mayor retorno venoso, aumenta el volumen en la AD y en el VD. Como todos estos pacientes tienen obstrucción del tracto de salida del VD, se facilita el cortocircuito derecha-izquierda a través de la comunicación interauricular o interventricular, desencadenando más hipoxia y más hipercapnia. Se estimula así aún más el centro respiratorio, y el aumento del volumen a las cavidades izquierdas, formando un círculo vicioso de hipoxemia, hiperventilación, mayor cortocircuito, mayor hipoxemia y termina con la inconsciencia del paciente o con la sedación si es tratado rápidamente. (2,6).

Algunas drogas que producen disminución de las resistencias periféricas o aumentan el retorno venoso, desencadenan crisis hipóxicas, por los mecanismos antes mencionados. (6)

La excitación, la defecación y la alimentación, también son desencadenantes, ya que producen fenómenos de Valsalva que aumentan los requerimientos de oxígeno y el gasto cardíaco.

Las crisis hipóxicas se definen como un cuadro sincopal, producido por aumento de los requerimientos cerebrales de oxígeno, donde el aporte pulmonar es muy insuficiente para cubrir la demanda. Este fenómeno produce desaturación arterial importante y el niño se hace cianótico y se defiende de la hipoxia de diferentes maneras. Una de ellas es la estimulación simpática, que aumenta las catecolaminas circulantes, produciendo un aumento de la frecuencia cardíaca y mejorando el inotropismo ventricular para entregar más oxígeno a los tejidos periféricos; pero desencadenan el espasmo infundibular en los pacientes con obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho por estenosis infundibular (6).

Otra manera es la hiperventilación; cualquier estímulo que disminuya la concentración de oxígeno y aumente el CO₂ arterial y la acidosis respiratoria, produce un aumento en la frecuencia respiratoria ya elevada, tratando de barrer el CO₂ circulante. Cuando la saturación de oxígeno es menor de 35 mm., aparece el metabolismo anaeróbico con producción de lactato, sumándose así a la acidosis respiratoria de base, una acidosis metabólica que aumenta aún más la hiperventilación. Además,

los riñones responden a la hipoxia produciendo eritropoyetina y de esta manera estimulan la médula ósea, produciendo gran cantidad de glóbulos rojos circulantes; inicialmente se mejoran la capacidad de transporte de oxígeno y la volemia. Este mecanismo compensatorio aumenta la viscosidad de la sangre, las resistencias periféricas y las pulmonares, lo cual se suma como causa al efecto que querían compensar. Los glóbulos rojos son pobres en hierro, por lo tanto estos pacientes son anémicos, debido a una médula hiperfuncionante con poco almacenamiento de hierro. Además, el número de plaquetas circulantes y el fibrinógeno son bajos. (6, 8).

El transporte de oxígeno está alterado en la hipoxia, la acidosis desplaza la curva de disociación de la hemoglobina a la derecha, entregando con mayor facilidad el oxígeno a los tejidos periféricos.

En el sistema nervioso central hay deterioro franco. Cuando las crisis son prolongadas y repetitivas, llevan a la muerte de neuronas, fenómeno que se va a manifestar por reblandecimiento de áreas localizadas en el cerebro y la formación de abscesos. Todas estas crisis sumadas producen retraso mental y daño cerebral irreparable. En los niños muy cianóticos y policitémicos se ha apreciado una alta incidencia de trombosis cerebral con secuelas neurológicas importantes. (6, 8).

Las cardiopatías que producen crisis hipóxicas son: La Tetralogía de Fallot, Atresia o Estenosis pulmonar con comunicación interventricular y Transposición de grandes arterias, Atresia o Estenosis pulmonar con atresia tricuspídea, Atresia o Estenosis pulmonar con ventrículo único y Transposición de las grandes arterias con septum íntegro.

La Tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianótica que más comúnmente produce crisis de hipoxia. La alteración embriológica es el desplazamiento anterior del septum infundibular, de tal manera que produce estenosis infundibular pulmonar, desplazamiento de la aorta sobre el septum interventricular y mala alineación del septum infundibular, lo cual lleva a cortocircuito veno arterial. La explicación de la causa es el espasmo del infundíbulo, que se desencadena por cualquier estímulo simpático o directo como el cateterismo, por bajo gasto del ventrículo derecho (7).

La Transposición de grandes arterias es una cardiopatía congénita cianógena, caracterizada por concordancia aurículo-ventricular y discordancia ventrículo-arterial; es decir, las aurículas están conectadas normalmente con los ventrículos, pero los ventrículos no lo están con los grandes vasos; del ventrículo derecho sale la aorta y del ventrículo izquierdo sale la arteria pulmonar, creándose dos circulaciones en paralelo: Una con alta concentración de oxígeno y otra con alta concentración de CO₂ y pobre contenido de oxígeno, que necesariamente se deben comunicar entre sí. Generalmente lo hacen a través de una comunicación interauricular, la persistencia del conducto arterioso o una comunicación interventricular. Las crisis de hipoxia se producen en estos pacientes cuando se presenta CIV restrictiva que limita el flujo bidireccional entre las dos circulaciones cuando hay estenosis pulmonar o cuando la persistencia del conducto arterioso se ha obstruido y es la única comunicación entre las dos circulaciones o cuando hay un aumento de los requerimientos metabólicos (6).

La estenosis o atresia pulmonar con CIV produce una oligohemia pulmonar marcada. La persistencia del conducto arterioso permite el paso de sangre de la aorta descendente a la pulmonar izquierda, de esta manera el volumen de sangre oxigenada llega a la aurícula izquierda y se asegura la supervivencia del paciente; a través de la CIV, se produce constantemente un cortocircuito de derecha a izquierda que desatura la circulación sistémica y por eso los pacientes son cianóticos. Las crisis hipóxicas se producen cuando se cierra el conducto arterioso, con lo cual se produce un cuadro clínico acelerado y muy grave. Como estos casos son ductus dependientes, se debe mantener abierto el conducto arterioso, pensando siempre en realizar cirugía muy rápidamente.

En la Atresia tricúspidea no hay comunicación entre la aurícula y el ventrículo derecho; la sangre venosa sistémica pasa a la aurícula izquierda a través de la comunicación interauricular y de allí al ventrículo izquierdo y a través de la comunicación interventricular pasa al ventrículo derecho, que no tiene tracto de entrada pero sí porción trabecular y salida. Estos pacientes presentan un infundíbulo ventricular hipertrófico y pueden presentar espasmo de esta estructura. Los pacientes son cianóticos porque la sangre saturada de oxígeno de la aurícula izquierda, se combina con la

sangre venosa sistémica, desaturándose de una forma importante y los niveles de oxígeno circulante en el árbol arterial son bajos. Las crisis de hipoxia se producen por espasmo del infundíbulo ventricular derecho, al presentar CIV restrictiva que disminuye el volumen de sangre que logra pasar al ventrículo derecho; también cuando se cierra el conducto arterioso o cuando se incrementan los requerimientos de oxígeno.

En el doble tracto de salida del ventrículo derecho, las conexiones atrioventriculares son normales, pero del ventrículo derecho salen las dos circulaciones, pulmonar y sistémica, a través de la pulmonar y la aorta. Los ventrículos se comunican entre sí a través de una comunicación interventricular. Estos pacientes son cianóticos debido a que la sangre del ventrículo izquierdo está desaturada, y si existe estenosis pulmonar, la sangre se desaturará mucho más, pasará del ventrículo izquierdo al ventrículo derecho y de ahí a la circulación sistémica por la aorta, la cual lleva a cianosis severa. Las crisis de hipoxia se producen cuando hay estenosis pulmonar y el ductus arterioso permeable se obstruye o cuando hay aumento de los requerimientos metabólicos de oxígeno.

TRATAMIENTO

1. Medidas preventivas

- 1.1 **Anemia:** Todos los pacientes, como son anémicos, tienen alto riesgo de presentar crisis hipóxicas; por lo tanto se les debe iniciar suplemento diario de hierro y ácido fólico (6).
- 1.2 **Control de hemoglobina y hematocrito:** Si la Hb > 15 grs% Hto. > 60, deberá realizarse flebotomía de 10 cc/kg, previa colocación de un volumen igual de líquido para hidratarlo. Preferimos dextrosa al 5%, y control cada 15 días de acuerdo con el paciente (8, 4).
- 1.3 **Sedación:** Hay que evitar la excitación de los pacientes, por lo que se deben mantener sedados, preferiblemente con hidroxizina o diazepam a 0.25 mgr/kg, cada 12 u 8 horas.
- 1.4 **Los estímulos simpáticos** son bloqueados por betabloqueadores; en este caso se utiliza el Propranolol a dosis de 1 - 3

mgr/kg/día, para evitar el espasmo infundibular.

- 1.5 **Hipertermia e infecciones.** Deben controlarse rápida y eficazmente las infecciones y la hipertermia debido a que son urgencias relativas en este grupo de pacientes.
- 1.6 **Oligohemia pulmonar:** Se debe mejorar la circulación pulmonar lo más rápidamente con cirugía, ya sea paliativa, con fístula arteriovenosa; o curativa, con la corrección total del defecto cuando se encuentran arterias pulmonares bien desarrolladas. La prostaglandina E1 está indicada cuando hay una cardiopatía congénita cianótica dependiente del conducto arterioso, para evitar el cierre y siempre pensando en llevar al paciente rápidamente a cirugía (9).
2. **Medidas generales.**
 - 2.1 El reposo absoluto en posición genupectoral imitando la posición de cucullitas.
 - 2.2 Sedación con diazepam o hidroxicina.
 - 2.3 Hidratación: Se debe reponer la volemia y restablecer el retorno venoso, cuando el niño está deshidratado.
 - 2.4 Acidosis: Es una emergencia que se debe tratar rápidamente; los líquidos de sostenimiento deben tener el contenido de sodio en bicarbonato de sodio, o de acuerdo con los gases arteriales.
 - 2.5 La cirugía es una emergencia; todas las medidas tratan de prolongar la vida días o semanas, mientras se lleva el paciente a cirugía paliativa o correctiva.
 - 2.6 Oxígeno: La utilidad es relativa porque realmente el problema es la obstrucción a nivel de la arteria pulmonar, de tal forma que a pesar de que el pulmón esté estructuralmente normal y tenga una buena ventilación-perfusión, no hay flujo pulmonar que suministre el oxígeno, de tal manera que en algunos casos sería inútil y peligroso, como en aquellos que son ductus dependientes, donde obstruiría la única vía que salva la vida del niño.
 - 2.7 Tratamiento de la insuficiencia cardíaca.

- 2.8 La morfina está contraindicada debido a que produce vasodilatación espláncica y por lo tanto disminuye también el retorno venoso, aumentando el hipoflujo pulmonar.
- 2.9 En las cardiopatías ductus dependientes, el uso de prostaglandinas E1 a dosis de 0.05 mgrs/kg/min, durante 1-12 horas con el niño monitorizado, para mantenerlo vivo mientras se interviene es muy importante.
3. **Medidas durante la crisis hipóxica.**
 - 3.1 Sedación. Diazepam venoso 0.2 mgrs/kg.
 - 3.2 Tratar la acidosis metabólica.
 - 3.3 Hidratación: Si está policitémico.
 - 3.4 Intubación.
 - 3.5 Prostaglandina E1 si es cardiopatía ductus dependiente.
 - 3.6 Llevar a cirugía.

REFERENCIAS

1. Beverly C. Morgan, Warren G. Guntheroth, Ronald S. Bloom, BA; Donald C. Fyler. A Clinical Profile of paroxysmal hyperpnea in cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 1965, 31 : 66-69
2. Warren C. Guntheroth, Beverly C. Morgan and Gay L. Mollins, B.A. Physiologic studies of paroxysmal hyperpnea in cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 1965, 31: 70-75.
3. Florentina E. Ponce; Luther Williams, Hazel M. Webb, Donald A. Riopel, MD and Arno R. Honn, Propranolol palliation of tetralogy of Fallot: Experience with long-term drug treatment in pediatric patients, *Pediatrics*. 1973, 52:100.
4. George Lister, William E.; Helen Brand, Charles S. Kleinman and Norman S. Lainer, Physiologic effects of increasing hemoglobin concentration in left to right shunting in infants with ventricular septal defects. *N. Eng. J. Med.* 1982, 306: 502-506.
5. Kimberly a. Krabill, Yang Wang, Stanly Einsig. PHD; and Yames H. Moller. *Am. J. Card.* 1985; 56: 360-365.

6. Fause Attie. La Tetralogía de Fallot. Fause Attie Cardiopatías, México. Salvat Mexicana de Ediciones. 1985; 400- 404.
7. Lawrence I. Banchek, Albert Starr, Cecille O. Suderband, and Victo D. Menashe. Natural history of tetralogy of Fallot in infancy. Circulation 1973, 48: 392.
8. Amnon Rosenthal, David G. Natan, Alan T. Marty, Lawrence N. Button. Bs; Olli S. Miettinen and

Alexander S. Nadas. Acute Hemodynamic Effects of Red Cell Volume Reduction in Polycythemia of Cyanotic Congenital Heart Disease. Circulation 1970, 42:297.

9. Michael D. Freed, Michael A. Hey Mann, Alan P. Lewis, Sharon L. Roehl, BA: and Rose Mary Chen Kensey. Prostaglandin E1 in infants with ductus arteriosus-dependent congenital heart disease. Circulation 1981, 64: 899.