

Cianosis diferencial inversa: ¿qué significa?

F. Perin¹, E. Martín Álvarez², M.M. Rodríguez Vázquez del Rey¹, F.J. Pacheco Sánchez la Fuente², C. Briales Casero¹

¹Unidad de Cardiología Pediátrica. ²Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario «Virgen de las Nieves». Granada

Resumen

La cianosis diferencial –término que indica una mejor oxigenación de la parte superior del cuerpo (preductal) respecto a la inferior (posductal)– es un hallazgo bien conocido en pediatría, y su causa más frecuente es la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido. Por otro lado, hay casos excepcionales en los que se registra una cianosis diferencial inversa y la parte superior del cuerpo está peor oxigenada que la inferior. En este trabajo presentamos 2 casos clínicos con dicho hallazgo: un recién nacido con transposición de grandes vasos con hipertensión pulmonar y otro con drenaje venoso pulmonar anómalo total supracardiaco. Se revisa la bibliografía y se explica la fisiopatología de la cianosis diferencial inversa, demostrándose que es patognomónica de una cardiopatía congénita severa. Concluimos que la medición simultánea de la saturación en el territorio preductal y posductal mediante pulsioximetría debería ser siempre parte integrante de la valoración del recién nacido cianótico.

Palabras clave: Cianosis, cardiopatías congénitas, pulsioximetría, hipertensión pulmonar persistente del recién nacido

Abstract

Title: Reversed differential cyanosis: what does it mean?

Differential cyanosis –better oxygenation of the upper (preductal) part of the body with respect to the lower (postductal) part– is a well-known condition in pediatrics, being persistent pulmonary hypertension of the newborn its most common cause. On the other hand, reversed differential cyanosis (RDC) –upper body less oxygenated than the inferior– is a rare condition. This report describes two newborns presenting RDC: a case with transposition of the great arteries with pulmonary hypertension and a case with supracardiac total anomalous pulmonary vein connection. We review the existing literature and discuss its physiopathological bases, demonstrating that this condition is pathognomonic of severe congenital cardiopathy. Therefore, simultaneous preductal and postductal oxygen saturation should be always documented as part of the evaluation of the cyanotic newborn.

Keywords: Cyanosis, heart defect, congenital, pulse oximetry, persistent pulmonary hypertension of the newborn

Fecha de recepción: 2/02/12. Fecha de aceptación: 12/04/12.

Correspondencia: F. Perin. Consulta de Cardiología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil «Virgen de las Nieves». Avda. Fuerzas Armadas, s/n. 18014 Granada. Correo electrónico: frapogalo@yahoo.com

Introducción

La cianosis central, caracterizada por una coloración azulada de los labios, la lengua y las mucosas, se produce como resultado de una desoxigenación de la sangre arterial. La saturación de oxígeno se monitoriza de forma no invasiva mediante pulsioximetría y, en condiciones normales, es igual en todos los miembros. La existencia de una diferencia significativa entre las medidas de los miembros superiores e inferiores (>5% por encima del 80% y >10% por debajo del 80%) suele indicar una alteración pulmonar o cardiaca severa¹. La saturación del miembro superior derecho refleja la oxigenación de la aorta ascendente (territorio preductal), mientras que los miembros inferiores corresponden al territorio de la aorta descendente (posductal). La cianosis diferencial, o sea, la existencia de una saturación preductal mayor que la posductal (los miembros superiores están mejor oxigenados que los inferiores), es bien conocida por los pediatras. Se produce cuando existe una relación normal entre las grandes arterias, y la sangre desoxigenada, procedente de la arteria pulmonar, pasa a la aorta descendente a través del ductus arterioso. Para que se produzca dicho gradiente de saturación se deben cumplir dos condiciones: a) la presión en la arteria pulmonar tiene que ser mayor que la presión en la aorta, y b) el ductus tiene que estar abierto. La causa más frecuente de cianosis diferencial es la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido (figura 1), pero también se puede registrar en cardiopatías con una obstrucción izquierda severa como interrupción del arco aórtico, y en algunos casos de coartación de la aorta preductal o estenosis aórtica crítica. En la bibliografía se han descrito casos excepcionales en los que la saturación preductal es inferior a la posductal, condición conocida como cianosis diferencial inversa. Por su rareza, presentamos el caso de 2 recién nacidos con cianosis diferencial inversa y repasamos la fisiopatología y las implicaciones de este hallazgo.

Casos clínicos

Caso 1

Recién nacido pretérmino de 33 + 2 semanas de edad gestacional y un peso de 1.960 g, que ingresó en la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN) por sospecha de cardiopatía, al presentar una cianosis refractaria a oxigenoterapia. La auscultación cardiopulmonar era normal. Ante la sospecha de una cardiopatía ductus-dependiente, se inició una perfusión de prostaglandinas, consiguiendo inicialmente una saturación cutánea del 80%. Se realizó una ecocardiografía, en la que se observaba una transposición de grandes arterias (d-TGA) con septo interventricular íntegro, ductus arterioso amplio y foramen oval restrictivo, por lo que se indicó una atrioseptostomía de Rashkind, que se realizó a las 8

horas de vida. Tras el procedimiento, la saturación cutánea monitorizada en los miembros inferiores aumentó al 99%. A las 12 horas de vida el recién nacido presentaba un empeoramiento clínico, desarrollando una insuficiencia respiratoria, por lo que precisó ventilación mecánica convencional y soporte inotrópico. En ese momento la saturación posductal era mayor del 90%, pero la cara era visiblemente cianótica y, al cambiar el transductor al miembro superior derecho, se registró una saturación del 50%. Se realizó un nuevo control ecocardiográfico, en el que se demostró una hipertensión pulmonar suprasistémica con *shunt* derecha-izquierda a través del ductus. Se instauró tratamiento con óxido nítrico, alcalinización, relajación y ventilación de alta frecuencia con FiO_2 de 1, sin obtener respuesta. A las 53 horas de vida, el paciente falleció en situación de hipoxia refractaria con acidosis metabólica e hiperlactacidemia (pH 6,95, ácido láctico 38, exceso de bases $-21,3$, HCO_3 8,21) antes de que se pudiera trasladar al centro de referencia para realizar una corrección quirúrgica o una oxigenación con membrana extracorpórea.

Caso 2

Recién nacido pretérmino de 31 semanas de edad gestacional y un peso de 1.495 g, diagnosticado de síndrome polimalformativo (fisura palatina completa, sindactilia en ambos pies y riñón derecho multiquístico) y síndrome de dificultad respiratoria, que precisó ventilación no invasiva y oxigenoterapia en los primeros días de vida. Al mes de vida, estando ingresado en la unidad de cuidados intermedios, presentó un aumento progresivo de las necesidades de oxígeno, con polipnea y cianosis leve, por lo que se trasladó a la UCIN. En el momento del ingreso presentaba cianosis leve, taquipnea moderada y tiraje subcostal, con una auscultación cardiopulmonar normal. La saturación cutánea de oxígeno en las extremidades inferiores era del 85-90%. Se realizó una ecocardiografía, en la que se demostraba la existencia de un drenaje venoso pulmonar anómalo total supracardiaco, que desembocaba a través de una vena vertical en la vena innominada, sin signos de obstrucción del flujo, así como un defecto interauricular no restrictivo, un ductus arterioso permeable, con flujo bidireccional, y una presión pulmonar suprasistémica. Se solicitó una tomografía computarizada con contraste, que confirmó los hallazgos previos. En la monitorización de saturación pre-posductal se detectó un gradiente significativo de saturación invertido (saturación en la mano derecha del 75%). Se inició tratamiento diurético, junto con restricción hídrica y ventilación no invasiva. Se trasladó al paciente al hospital de referencia para realizarle una corrección quirúrgica pero, tras experimentar un empeoramiento agudo, falleció antes de la intervención.

Discusión

Como ejemplifican los 2 casos clínicos presentados, la cianosis diferencial inversa es patognomónica de una cardiopatía congénita severa. Desde un punto de vista fisiopatológico, una saturación mayor en los miembros inferiores respecto a los superiores (cianosis diferencial inversa) sólo se puede verificar si se

cumplen dos condiciones: a) hay hipertensión pulmonar, y b) la oxigenación de la sangre de la arteria pulmonar es mayor que la de la aorta.

La descripción del hallazgo clínico de este gradiente invertido se puede encontrar en la bibliografía en la transposición de grandes vasos con hipertensión pulmonar² o con interrupción/coartación aórtica³. En estos pacientes, como en el del primer caso clínico, la sangre bien oxigenada, procedente del ventrículo izquierdo, pasa a la arteria pulmonar y, a través del ductus arterioso, a la aorta descendente, mientras que el flujo venoso sistémico pasa desde el ventrículo derecho a la aorta ascendente y sus ramas (figura 2). A pesar de los excelentes resultados a corto y largo plazo de la d-TGA simple operada mediante corrección anatómica, el subgrupo de recién nacidos que asocian hipertensión pulmonar persistente y pobre mezcla circulatoria sigue presentando una mortalidad significativa previa a la realización de un *switch* arterial (corrección completa anatómica)^{4,5}. En los últimos años se están desarrollando estrategias más satisfactorias para el manejo de estos pacientes tan complejos^{6,7}. Al igual que nuestro segundo caso clínico, también se ha descrito la existencia de una cianosis diferencial inversa en algunos pacientes con drenaje venoso pulmonar total anómalo supracardiaco⁸. En estos casos, la sangre bien oxigenada procedente de las venas pulmonares, al llegar a la aurícula derecha a través de la vena cava superior, pasa preferentemente al ventrículo derecho y a la arteria pulmonar, mientras que la sangre desoxigenada de la vena cava inferior pasa preferencialmente a través del foramen oval permeable a la aurícula izquierda, y de ahí al ventrículo izquierdo y a la aorta (manteniendo el patrón de la circulación fetal) (figura 3). De esta forma, si el ductus arterioso persiste abierto, la saturación preductal en la aorta ascendente será inferior a la posductal, ya que la aorta descendente recibe un flujo más oxigenado proveniente de las venas pulmonares.

La monitorización de la saturación cutánea es un procedimiento habitual en cualquier unidad neonatal. La Asociación Americana de Pediatría propugna incluso el uso de la pulsioximetría (pre/posductal) como método de cribado de las cardiopatías congénitas críticas en todos los recién nacidos sanos^{9,10}. A pesar de la gran difusión y sencillez de la pulsioximetría, la medida simultánea de la saturación en los miembros superiores e inferiores no es todavía un procedimiento sistemático en los recién nacidos cianóticos ingresados. La monitorización de la saturación exclusivamente en los miembros inferiores, en el caso de la existencia de un gradiente de saturación invertido no detectado, podría dar una falsa tranquilidad, ya que no refleja la saturación real cerebral ni coronaria (como pasó en nuestro primer caso). Actualmente la ecocardiografía es el pilar del diagnóstico definitivo de las cardiopatías congénitas, pero requiere un cierto entrenamiento y especialización para su interpretación. La disponibilidad de otros instrumentos sencillos, como el pulsioxímetro, junto con el conocimiento de la fisiopatología cardíaca, pueden ser claves diagnósticas de gran utilidad para el pediatra.

Bibliografía

1. Rudolph AM. Oxigen uptake and delivery. En: Rudolph AM, ed. Congenital diseases of the heart. Clinical-physiological considerations, 3.^a ed. Londres: Wiley-Blackwell, 2009; 39-41.
2. Aziz K, Sanyal SK, Goldblatt E. Reversed differential cyanosis. Br Heart J. 1968; 30: 288.
3. [Buckley](#) MJ, Mason DT, Ross J, Braunwald E. Reversed differential cyanosis with equal desaturation of the upper limbs: syndrome of complete transposition of the great vessels with complete interruption of the aortic arch. Am J Cardiol. 1965; 15: 111-115.
4. Roofthoof MTR, Bergman KA, Waterbolk TW, Ebels T, Bartelds B, Berger RMF. Persistent pulmonary hypertension of the newborn with transposition of the great arteries. Ann Thorac Surg. 2007; 83: 1.446-1.450.
5. Soongswang J, Mbchb IA, Newman C, Smallhorn JF, Williams WG, Freedom RM. Mortality in potential arterial switch candidates with transposition of the great arteries. JACC. 1998; 32(3): 753-757.
6. Martin TC. Reverse differential cyanosis: a treatable newborn cardiac emergency. NeoReviews. 2011; 12: 270-273.
7. Masutani S, Seki M, Taketazu M, Senzaki H. Successful management of the persistent pulmonary hypertension of the newborn with transposition of the great arteries by restricted patency of the ductus arteriosus: a simple and rational novel strategy. Pediatr Cardiol. 2009; 30(7): 1.003-1.005.
8. Yap SH, Anania N, Alboliras ET, Lilien LD. Reversed differential cyanosis in the newborn: a clinical finding in the supracardiac total anomalous pulmonary venous connection. Pediatr Cardiol. 2009; 30(3): 359-362.
9. Mahle WT, Martin GR, Beekham RH, et al. Endorsment of health and public services recommendation for pulse oximetry screening for critical congenital heart disease. Pediatric. 2012; 129: 190-192.
10. Kemper AR, Mahle WT, Martin GR, et al. Strategy for implementing screening for critical congenital heart disease. Pediatrics. 2011; 128: e1259-e1267.

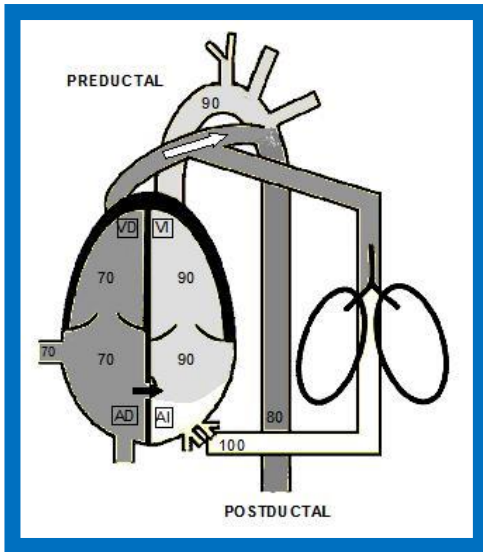


Figura 1. Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido. Los valores numéricos indican el porcentaje de saturación de oxígeno

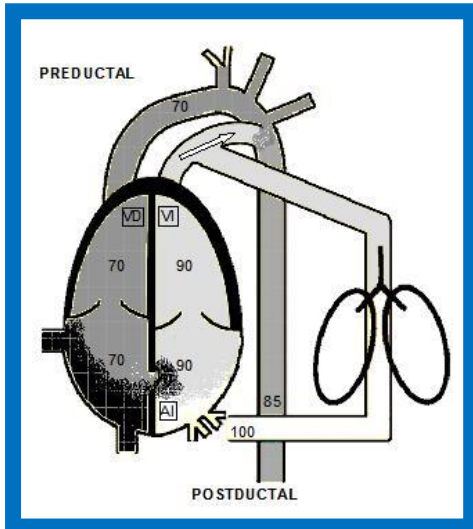


Figura 2. Transposición de grandes arterias con hipertensión pulmonar. Los valores numéricos indican el porcentaje de saturación de oxígeno

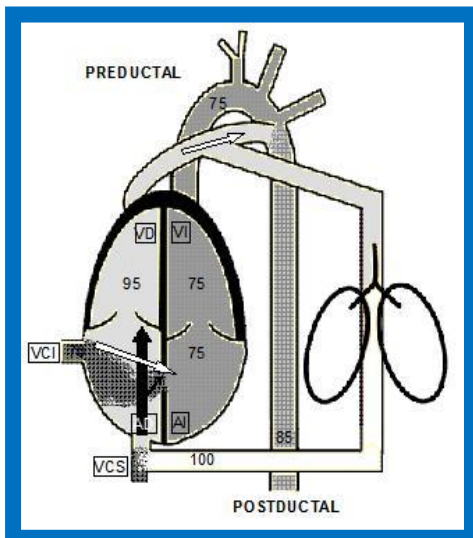


Figura 3. Drenaje venoso anómalo pulmonar total supracardiaco. Los valores numéricos indican el porcentaje de saturación de oxígeno