

Capítulo II

Actualización en cardiopatías congénitas

06

Actualización en cardiopatías congénitas

Dr. Ricardo Héctor Magliola



Médico Pediatra. Médico Terapeuta Intensivo Pediátrico. Médico Principal y Jefe de la Unidad de Cuidados Intensivos Cardiovasculares (UCI 35) del Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".

Dr. Guillermo Eduardo Moreno

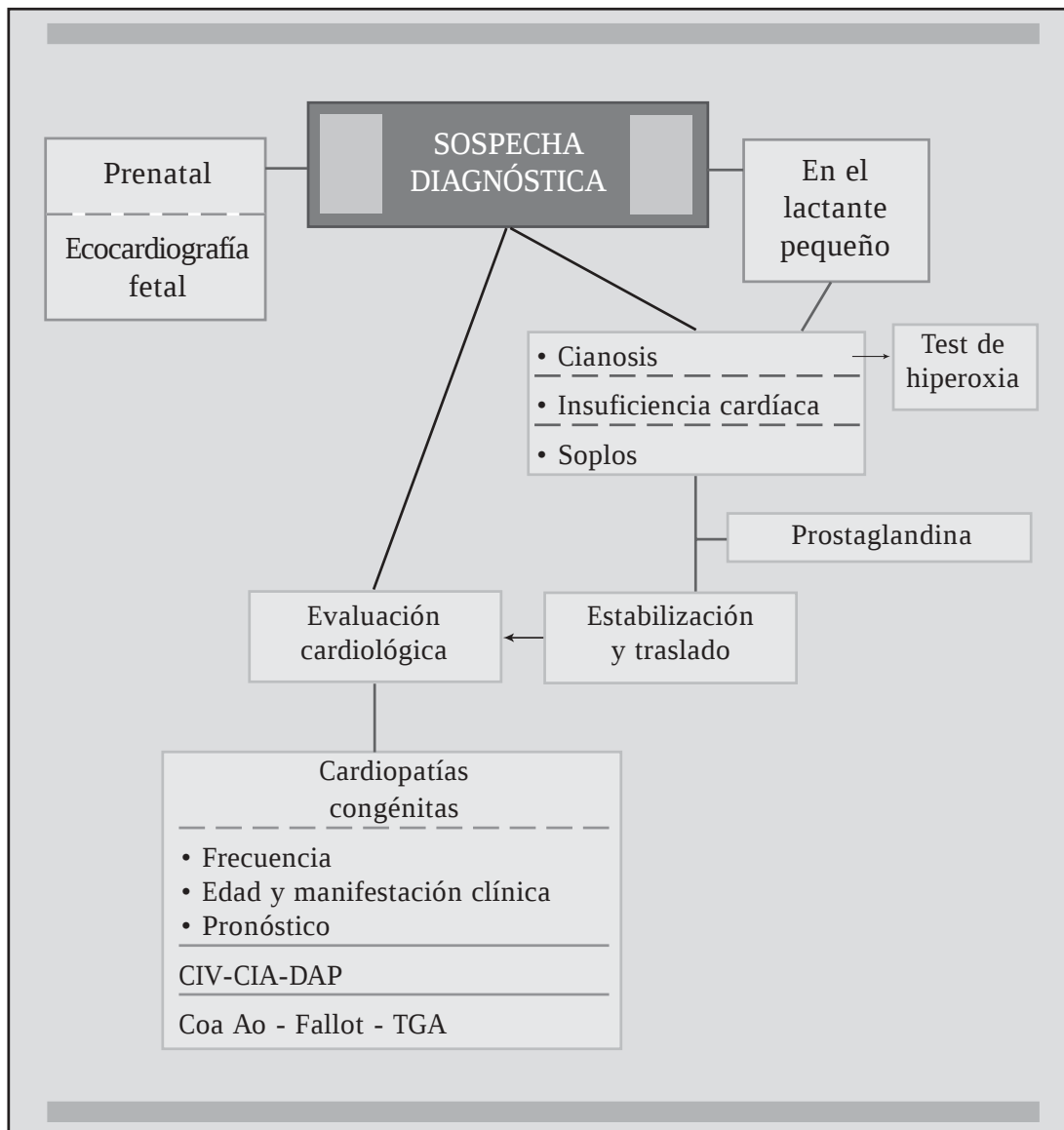


Médico Pediatra. Médico Terapeuta Intensivo Pediátrico. Médico Asistente de la Unidad de Cuidados Intensivos Cardiovasculares (UCI35) del Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".

Objetivos

- ☐ Explicar el impacto de las cardiopatías congénitas (CC) sobre la mortalidad infantil en la Argentina.
- ☐ Realizar una evaluación cardiológica básica para detectar desviaciones de la normalidad.
- ☐ Reconocer los signos y síntomas clínicos de sospecha de una CC e identificar los pacientes que requieren una derivación de urgencia.
- ☐ Implementar el tratamiento inicial destinado a la estabilización y el traslado del niño inestable.

Esquema de Contenidos





Ejercicio inicial

El propósito de este ejercicio es que Ud. descubra cuánto sabe del tema y que reflexione sobre su práctica... Al finalizar la lectura del capítulo revise sus respuestas a este cuestionario...



A Recuerde sus experiencias profesionales vinculadas a niños en los que se sospechaba cardiopatía congénita...

¿Alguna vez recibió/atendió un recién nacido que tuvo que derivar a cardiología?

.....

¿En el centro donde Ud. trabaja hay cardiólogo infantil? Las interconsultas son frecuentes?

.....

¿Cuál es su conducta cuando ausculta un soplo en un lactante?

.....

¿Alguna vez tuvo que preparar un paciente para su traslado a centro quirúrgico?

.....

¿Sabe Ud. por qué y cómo se debe administrar prostaglandina?

.....

¿Tiene algún paciente que ha sido operado por malformación cardíaca? Se siente seguro en el proceso de seguimiento o acompañamiento de este paciente?

.....

Si ha derivado algún paciente a un centro quirúrgico, qué información y orientaciones recibió después de la cirugía?

.....

B Marque V si considera que el enunciado es verdadero y F si es falso.

	V	F
1. La mortalidad preoperatorio se debe en gran medida a la falta de identificación de la patología por parte del neonatólogo o del pediatra.		
2. En la Argentina nacen, por año, alrededor de 5.800 niños con cardiopatía congénita.		
3. El 85% de los niños que nacen con cardiopatía congénita requerirá cirugía en algún momento de su evolución.		
4. La incidencia de cardiopatías congénitas es la misma en todo el mundo.		
5. La oportunidad de la cirugía depende de la patología y de la tolerancia a la enfermedad que tenga el paciente.		
6. La evaluación ecográfica orientada a la búsqueda de malformación cardíaca se puede realizar a partir de las 20 semanas de gestación.		
7. Las cardiopatías congénitas severas pueden ser diagnosticadas por ecocardiografía fetal realizada por cardiólogo especialista.		
8. La ecocardiografía fetal está indicada en caso de retardo de crecimiento intrauterino.		
9. El momento en el que se manifiesta la malformación depende de la anatomía de la lesión y de los cambios en la fisiología cardiovascular que tienen lugar después del nacimiento.		
10. La cianosis central siempre se debe a trastornos cardíacos.		
11. La falta de respuesta al Test de Hiperoxia descarta la sospecha de Cardiopatía congénita.		
12. El trasplante cardíaco es una alternativa válida cuando las malformaciones no tienen una solución razonable mediante la cirugía convencional.		

C Mencione 5 signos/síntomas que son constantes en la insuficiencia cardíaca de las cardiopatías congénitas.

.....

.....

.....

D Mencione 4 factores o situaciones que pueden desencadenar crisis de disnea y cianosis.

.....

.....

.....

E ¿Cuál sería su conducta si tuviese que enfrentar la siguiente situación?

Lactante de 4 meses con episodios ocasionales de cianosis desde hace 10 días llega a la guardia del hospital irritable con taquipnea y cianosis profunda. No presenta soplos, tiene buena entrada de aire bilateral y no se auscultan rales pulmonares.

.....



Compare sus respuestas con las que figuran en el anexo de Clave de Respuestas

Introducción

Glosario:

CC: cardiopatía congénita.

CIV: comunicación interventricular.

DAP: ductus arterioso persistente.

EA: estenosis aórtica.

HVD: hipertrofia de ventrículo derecho.

HAD: hipertrofia de aurícula derecha.

IC: insuficiencia cardíaca.

RVP: resistencias vasculares pulmonares.

VD: ventrículo derecho.

CIA: comunicación interauricular.

Coa Ao: coartación de aorta.

TGA: trasposición de las grandes arterias.

EP: estenosis pulmonar.

HVI: hipertrofia de ventrículo izquierdo.

HAI: hipertrofia de aurícula izquierda.

IM: insuficiencia mitral.

RVS: resistencias vasculares sistémicas.

VI: ventrículo izquierdo.

El tratamiento de los niños con una cardiopatía congénita (CC) ha experimentado extraordinarios avances desde que Robert Gross practicó en 1938 la primera ligadura de un conducto arterioso persistente y William Blalock en 1944 llevó a cabo la primera anastomosis sistémica pulmonar en un niño con una tetralogía de Fallot.

Los progresos en la cardiología, la mejor comprensión de la fisiología cardíaca perinatal, el desarrollo de la ecocardiografía, la creación de unidades de cuidados intensivos cardiovasculares y el perfeccionamiento de las técnicas quirúrgicas han posibilitado corregir la mayor parte de las CC precozmente lo que permite una sobrevida prolongada y de buena calidad.

En algunos casos las características anatómicas de las lesiones no permiten una cirugía correctora; para esas situaciones han surgido técnicas paliativas con resultados aceptables como por ejemplo la cirugía de Glenn y Fontan para ventrículo único.

Actualmente son muy pocas las malformaciones que no tienen una solución razonable mediante la cirugía cardíaca convencional y el trasplante cardíaco puede ser una alternativa terapéutica válida.

El éxito de la cirugía cardíaca en el lactante pequeño ha conducido a un número creciente de pacientes que habiéndose operado tempranamente desarrollan en la evolución defectos que requieren un seguimiento y en ocasiones nuevas reoperaciones.

La mortalidad quirúrgica global ha disminuido sensiblemente. En el Hospital Garrahan, el mayor centro de referencia del país, la mortalidad es del 4,9% incluyendo todo tipo de patologías. En cambio la mortalidad preoperatoria, en nuestro medio ha variado muy poco en los últimos años y es responsable de la mayor cantidad de muertes por CC.

Las principales razones que explican esta realidad son la falta de identificación de la patología por parte del pediatra o del neonatólogo, las dificultades en la estabilización inicial, las derivaciones fuera del momento oportuno, los traslados mal realizados y las demoras en la resolución quirúrgica que afectan particularmente a los enfermos sin cobertura social.

El tratamiento de las CC es un proceso en el que se pueden reconocer 3 etapas:

- detección de la malformación,
- adecuada estabilización y traslado al centro asistencial de mayor complejidad,
- reparación quirúrgica y los cuidados perioperatorios.

El tratamiento de las CC culmina con el seguimiento de los pacientes operados con el objeto de evaluar resultados y pesquisar defectos que se manifiestan tardíamente.

El pediatra cumple un rol fundamental en las etapas de detección, estabilización y traslado así como en el seguimiento pre y pos operatorio que ha de realizar en forma conjunta con el cardiólogo pediatra.

De acuerdo con las estadísticas oficiales del Ministerio de Salud y Ambiente de la Nación, en el año 2004 nacieron en la Argentina 736.261 niños; fallecieron 10.576 niños menores de un año lo que equivale a una tasa de mortalidad infantil de 14,4%.

En el 2004 murieron 863 niños con CC: 786 figuran como muertos con malformaciones congénitas del corazón y 77 por malformaciones del sistema circulatorio. De las 863 muertes, 470 (54,45%) ocurrieron dentro de los primeros 30 días de vida, la gran mayoría antes de la cirugía.

El tratamiento de las cardiopatías congénitas en el recién nacido sólo se puede concretar en un sistema de salud muy organizado y articulado.

El total de las muertes por CC representa el 8,15% de las muertes en niños menores de un año, porcentaje que se eleva a más del 10% en el caso de contabilizar solamente las muertes evitables. Actualmente se puede evitar la muerte en más del 90% de las CC.

La incidencia de CC se estima en 0,8% de los recién nacidos, por lo tanto se estima que en nuestro país nacen anualmente unos 5.800 niños con CC.

Las CC o malformaciones cardíacas congénitas no pueden ser prevenidas hasta el momento, la única manera de mejorar el pronóstico radica en el diagnóstico precoz y el tratamiento adecuado y oportuno. De los 5.800 pacientes que nacen con cardiopatías, alrededor de 5.000 requerirá cirugía en algún momento de su evolución y un 40% (aproximadamente 2.000) se enfermará críticamente y fallecerá antes del año a menos que reciba el tratamiento correspondiente.

La oportunidad de la reparación depende de la patología y de la tolerancia del paciente a la enfermedad. En general, se tiende a la cirugía correctora y precoz para evitar el impacto negativo de una fisiología anormal sobre órganos vitales como el sistema nervioso central, los pulmones y el propio corazón.

Esta incidencia es la misma en todo el mundo independientemente de la condición socioeconómica, raza o situación geográfica.

Sospecha diagnóstica

El diagnóstico precoz es fundamental para lograr el tratamiento exitoso de una CC. El retraso deteriora la condición clínica del paciente y genera una elevada morbilidad.

Es habitual observar que un niño con una comunicación inter-ventricular (CIV) grande, en insuficiencia cardíaca (IC), padece infecciones respiratorias durante el periodo de espera ya que sólo puede operarse en el hospital público por falta de cobertura social. No es raro ver niños con estas características que sufren internaciones preoperatorias muy prolongadas y que al ser operados mejoran rápidamente su condición clínica.

El proceso de atención, en la mayoría de los casos, se inicia cuando el neonatólogo o el pediatra sospecha una CC y con mucho menor frecuencia cuando se detecta por un examen ecográfico prenatal.

La sospecha de CC puede ser prenatal o posnatal.

El porcentaje de pacientes que nacen con diagnóstico prenatal de CC en el hospital público es muy reducido.

Diagnóstico prenatal

Son cada vez más los niños que nacen con diagnóstico probable de CC a partir del uso de la ecografía obstétrica orientada a la búsqueda de malformaciones cardíacas y la ecocardiografía fetal realizada por el cardiólogo especialista. La edad ideal para realizar la evaluación ecográfica es a partir de las 20 semanas de gestación.

La mayor parte de las CC severas pueden ser adecuadamente diagnosticadas mediante la ecocardiografía fetal. Esto permite anticiparse en el manejo, planear el parto, realizar el traslado de la madre antes del nacimiento y establecer la conexión con el centro terciario donde se reparará la anomalía.

Las indicaciones más frecuentes para realizar una ecocardiografía fetal son: alteraciones en la vista de cuatro cámaras en la ecografía obstétrica de rutina, madre con cardiopatía congénita, hermano con CC, arritmias y retardo del crecimiento intrauterino.

Una vez realizado el diagnóstico prenatal se debe favorecer el parto a término a menos que exista hidrops fetal. El recién nacido de término resulta más sencillo de manejar desde el punto de vista metabólico y cardiorrespiratorio.

La ecografía prenatal no es infalible por lo que es necesario repetirla después del nacimiento para definir con precisión la patología.

Presentación clínica en el lactante pequeño

Las CC son un grupo muy heterogéneo de lesiones con una fisiopatología muy diversa; no obstante se expresan por un número reducido de síntomas y signos.

- Cianosis.
- Insuficiencia cardíaca.
- La combinación de cianosis e insuficiencia cardíaca.
- Soplos.

Esto es particularmente cierto en el niño con pocas semanas de vida.

El momento en que se manifiesta la malformación depende de la anatomía de la lesión y de los cambios en la fisiología cardiovascular que tienen lugar después del nacimiento.

El cierre del ductus arterioso y la caída de las resistencias vasculares pulmonares (RVP) tienen un rol importante en la aparición de los síntomas. Así es como una coartación de aorta y una estenosis aórtica críticas se exteriorizan por colapso circulatorio en la segunda semana de vida al cerrarse el ductus arterioso y una CIV grande presenta síntomas después del mes cuando caen las RVP.

• Cianosis

Es un signo de extraordinaria importancia para establecer la sospecha diagnóstica de CC. Se trata de la coloración azulada de la piel y sobre todo de las mucosas. Se la debe buscar preferentemente en la mucosa oral, labios o lengua. Depende de la concentración absoluta de hemoglobina reducida y no del porcentaje de saturación de la misma. Por eso es mucho más evidente en el paciente poliglobúlico que en el niño anémico. Con niveles normales de Hb se empieza a evidenciar cianosis con valores de saturación arterial por debajo del 85%. Debe distinguirse entre la **cianosis central** asociada a desaturación arterial y la **cianosis periférica** producida por enlentecimiento circulatorio donde la saturación arterial es normal. La acrocianosis en el recién nacido es un fenómeno normal.

La cianosis central puede ser debida a trastornos cardíacos, respiratorios o del sistema nervioso central. En algunos pacientes puede encontrarse cianosis diferencial es decir la presencia de cianosis en la mitad inferior del cuerpo. Este signo que es siempre anormal corresponde a la existencia de un cortocircuito de derecha izquierda a nivel del ductus como ocurre en las lesiones obstructivas izquierdas.

Lamentablemente el reconocimiento de la cianosis por parte de los familiares y del médico no es sencillo. Muchas veces resulta tardío y complica el pronóstico.

– Tabla 1 –
Conductas a seguir ante la sospecha de cianosis

Sospecha de cianosis	• Controlar saturación con aire ambiente.
	• Interrogatorio buscando factores predisponentes.
	• Rx tórax para descartar patología pulmonar.
	• Test de hiperoxia para identificar el origen de la cianosis.

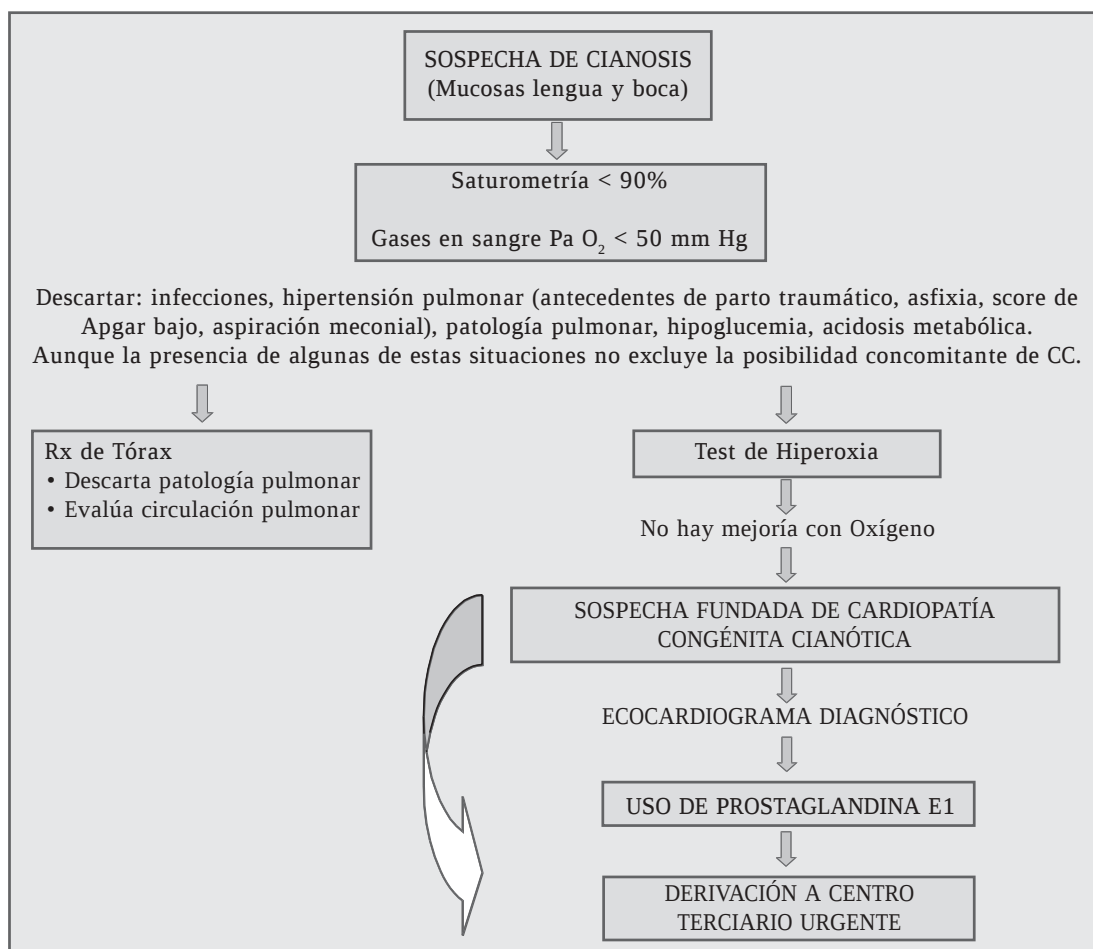
Frente a la sospecha de cianosis el primer paso es controlar la saturación del paciente con aire ambiente. Es importante realizar un breve interrogatorio buscando factores que predisponen a infección o a hipertensión pulmonar persistente (asfixia, aspiración meconial). Una radiografía de tórax ayuda a descartar patología pulmonar y permite evaluar el flujo pulmonar. El test de la hiperoxia es el examen más simple y útil para distinguir el origen de la cianosis. Consiste en la administración de oxígeno al 100% durante por lo menos 10 minutos y observar la respuesta en términos de saturación y Pa O₂. Si la saturación no cambia significativamente o la Pa O₂ no se eleva por encima de 70 mm Hg es altamente probable que se trate de una CC. Por el contrario la CC es muy improbable si la Pa O₂ aumenta por encima de 150 mm Hg (en este punto ya no sirve la saturación, ya que por encima de una Pa O₂ de 85 mm HG la saturación es siempre del 100%). Si la Pa O₂ se encuentra entre 70 y 150 mm Hg no se puede afirmar ni descartar la presencia de una CC y obliga a realizar estudios adicionales.

– Tabla 2 –
Test de hiperoxia

Administración de oxígeno al 100% durante 10 minutos por lo menos	Respuesta en términos de saturación y Pa O ₂	Sospecha diagnóstica
	Saturación no cambia significativamente o la Pa O ₂ no pasa de 70 mm Hg.	CC muy probable.
	Pa O ₂ entre 70 y 150 mmHg.	Hay que descartar CC. Realizar estudios adicionales.
	Pa O ₂ aumenta por encima de 150 mmHg.	CC muy poco probable.

La falta de respuesta al Test de la Hiperoxia refuerza fuertemente la sospecha de CC y obliga a la realización de un ecocardiograma diagnóstico urgente.

Cuando no se dispone de este recurso es necesario iniciar el tratamiento con prostaglandinas para mantener el ductus arterioso permeable y organizar la derivación de paciente.

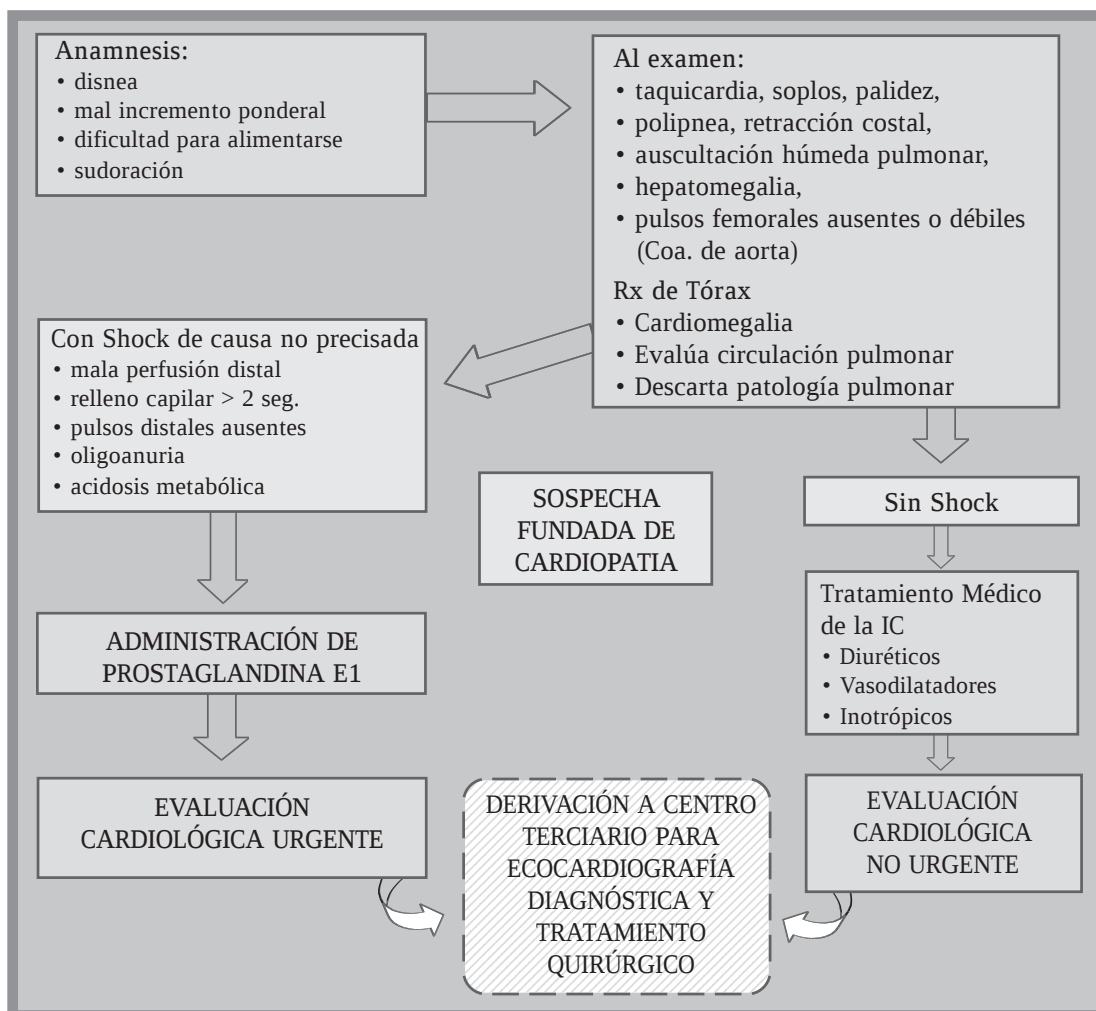


• Insuficiencia cardíaca

Es la incapacidad del corazón para perfundir adecuadamente los tejidos. Contrariamente a lo que ocurre en el adulto donde la etiología es isquémica (enfermedad coronaria), la insuficiencia cardíaca (IC) de las CC es provocada por sobrecargas. Esta sobrecarga puede ser de volumen como en el caso de una comunicación interventricular (CIV), de presión como en una coartación de aorta (Coa Ao) o mixta (CIV más Coa Ao). El tratamiento consiste en eliminar la sobrecarga que solo puede hacerse a través de una cirugía cardíaca y en algunos casos mediante un tratamiento instrumental por cateterismo (Estenosis aórtica crítica o Estenosis valvular pulmonar crítica). En el neonato los mecanismos compensadores de la IC son precarios por lo tanto se desarrolla con más rapidez y las posibilidades de estabilización sostenida con tratamiento médico son menores. En estos niños el miocardio es básicamente sano por lo que al eliminar la sobrecarga la recuperación suele ser satisfactoria y el pronóstico muy bueno.

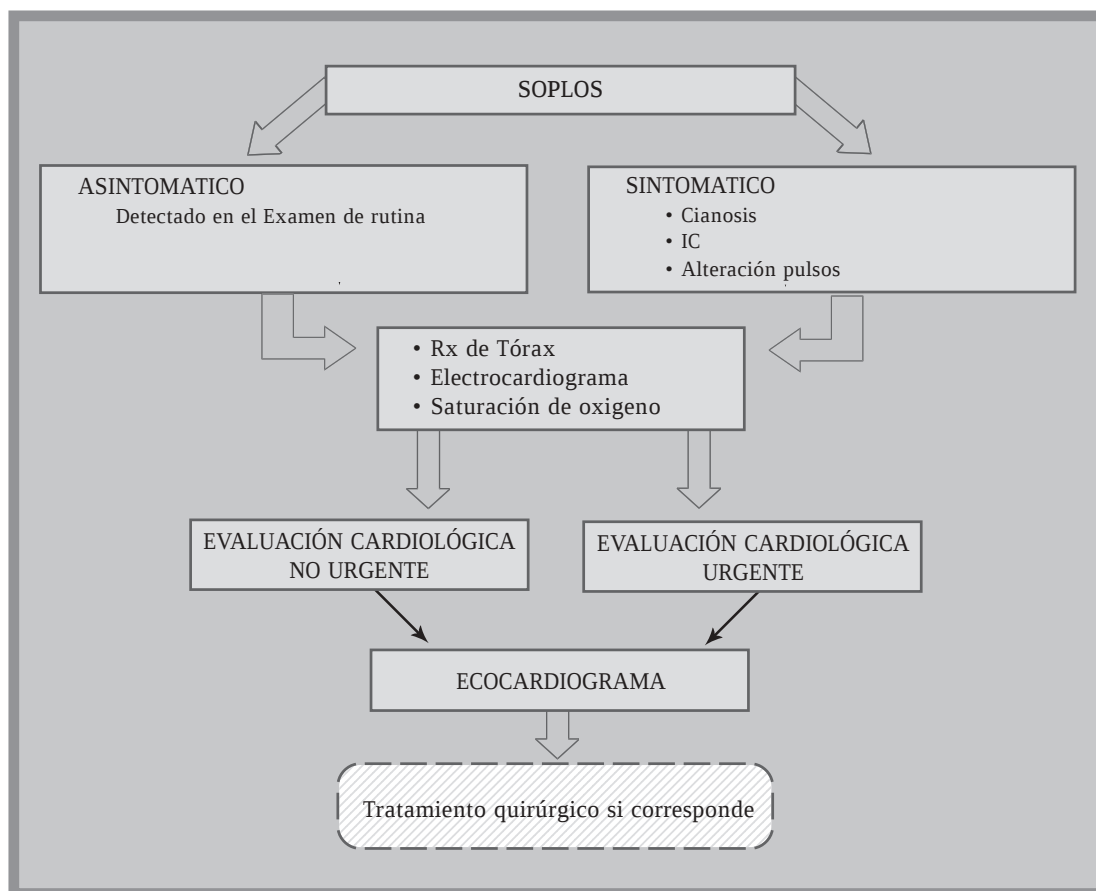
En la anamnesis del niño en IC es muy frecuente el registro de dificultades con la alimentación y las alteraciones en el estado nutricional. La taquicardia, la taquipnea, la dificultad respiratoria, la hepatomegalia y la cardiomegalia son síntomas y signos muy constantes de IC a tal punto que la falta de alguno de ellos pone en duda el diagnóstico. Algunos recién nacidos que sufren lesiones obstructivas izquierdas (Hipoplasia de Corazón Izquierdo, Coa Ao, Interrupción del Arco Aórtico) se presentan en shock cardiogénico con mala perfusión periférica. En estos pacientes que tienen una circulación sistémica ductus dependiente también está indicada la infusión de prostaglandinas

Insuficiencia cardíaca en el recién nacido y lactante



• Soplos

La connotación será muy diferente según se trate de un soplo asociado a IC, cianosis o alteración de los pulsos o anomalías en la radiografía de tórax o en el electrocardiograma (ECG), o de un soplo aislado en un paciente asintomático con radiografía de tórax y ECG normales. Los primeros requerirán una rápida evaluación cardiológica especialmente si se trata de un neonato o lactante pequeño, mientras que en los segundos la consulta será electiva.



Recomendaciones para la administración de prostaglandinas

El cierre funcional del ductus se produce poco después del nacimiento. Las prostaglandinas permiten en las CC ductus dependientes la apertura del mismo y mantenerlo abierto con el objetivo de estabilizar el paciente antes de la cirugía. Hay tres grupos de CC que se benefician con el uso de PGE1:

1. Las CC circulación pulmonar ductus dependientes: Atresia pulmonar, Fallot severo, etc.
En estos pacientes severamente cianóticos la respuesta es muy favorable.
2. Las CC circulación sistémica ductus dependiente: Coa Ao severa, Interrupción de arco aórtico, EA Crítica, etc. Estos pacientes se presentan en shock cardiogénico y son poco cianóticos. La mejoría se manifiesta con aumento del gasto cardíaco, mejoría de la diuresis, desaparición de la acidosis y aparición de pulsos.
3. La TGA: En estos pacientes la respuesta es en general beneficiosa, pero en algunos neonatos con Foramen oval restrictivo la respuesta puede no ser favorable.

Dosificación

Dosis de inicio: 0,01 -0,02 mcg/kg/min EV continua. Máxima respuesta entre 15 minutos a 4 horas. Si no hay respuesta aumentar hasta 0,05 mcg/kg/min.

Dosis de mantenimiento: 0,01-0,1 mcg/kg/min.

Se recomienda usar la mínima dosis necesaria para obtener los efectos deseados.

La vida media es corta y se inactivan en un 90% en su primer paso por los pulmones.

Cuidados durante la administración:

Es aconsejable la monitorización cardiorrespiratoria controlando saturimetría, TAM, FC, FR, T° corporal y ECG.

Se deberá estar preparado para la eventual ventilación mecánica ya que puede provocar apenas, sobre todo en neonatos de bajo peso (< 2 kg).

Debe administrarse por una vía venosa segura.

No debe mezclarse con otras soluciones.

La ampolla abierta refrigerada se inactiva en 6 días. La solución preparada se inactiva en 24 hs.

Efectos adversos: son mas frecuentes en prematuros y en dosis superiores 0,02 mcg/ kg/ min.

Rash cutáneo, hipotensión arterial, vasodilatación periférica, edema, taquicardia, bradicardia, arritmia, broncospasmo, taquipnea, apneas (en las primeras horas), convulsiones, hipertermia, letargia, irritabilidad, hemorragias secundarias a inhibición de la agregación plaquetaria, CID.

Cuando existe sospecha firme de CC el uso tentativo de PGE 1 es menos riesgoso que dejar al paciente sin tratamiento.

Estabilización y transporte

La organización de un sistema de salud basado en la regionalización del cuidado neonatal ha contribuido a optimizar la resucitación y la estabilización de los neonatos con CC. Lamentablemente en nuestro país hay serias deficiencias en este sentido. Son pocas las provincias que cuentan con una organización adecuada para la atención de estos niños y esto tiene, como ya se ha comentado, una gran influencia sobre la morbilidad y mortalidad de este grupo de pacientes.

La disponibilidad de prostaglandinas debería estar garantizada.

La mayoría de los neonatos con CC requieren estabilización en una unidad de cuidados intensivos con personal altamente entrenado. Los hospitales zonales deberían contar con cardiólogo pediátrico y un ecógrafo con transductor adecuado.

En la estabilización deben tenerse en cuenta los siguientes aspectos:

1. Mantenimiento del ductus permeable con prostaglandinas para niños cianóticos o en shock.
2. Ventilación y oxigenación adecuada: se requerirá asistencia respiratoria mecánica especialmente en aquellos neonatos con distress respiratorio o cianosis extrema. Es conveniente adecuar las concentraciones de oxígeno para lograr una saturación de alrededor del 80% particularmente en presencia de IC. Una saturación excesiva disminuye las RVP por vasodilatación pulmonar y agrava los síntomas.
3. Vía venosa segura. La vena umbilical es útil en estas circunstancias.
4. Monitoreo adecuado. Incluirá ECG, saturación de O_2 permanente y una vía arterial en lo posible que permita controlar la presión arterial y extraer muestras para laboratorio (glucemia, calcio, ácido base). La arteria umbilical puede ser una buena alternativa. Es importante también el control de la temperatura.
5. Uso racional de inotrópicos: debe recordarse que las dosis excesivas de catecolaminas pueden producir injuria miocárdica. No es conveniente el uso de digital.
6. Expansión de volumen y uso de bicarbonato para optimizar la perfusión de los tejidos en pacientes en shock.
7. Hasta que se recupere del shock el niño debe ser alimentado vía parenteral. Se debe evaluar cuidadosamente el momento de iniciar la alimentación por el riesgo de enterocolitis necrotizante.

Después de la estabilización la mayoría de estos pacientes con sospecha firme de CC necesitan ser trasladados para su tratamiento definitivo. Es importante planificar el momento más adecuado para el traslado.

Para ello es necesario una fluida comunicación entre los médicos que derivan al paciente y el centro de referencia para decidir la forma y el momento del traslado. Las eventuales complicaciones o lesiones asociadas deben ser referidas teniendo en cuenta no solo la patología sino el estado clínico del niño. Puede ocurrir que la malformación sea teóricamente quirúrgica pero que el paciente no reúna condiciones mínimas de traslado o haya sufrido lesiones que contraindiquen la cirugía (paro cardiorrespiratorio, hemorragia intracraneana).

En el caso de lesiones que se definan en el centro terciario como no susceptibles de tratamiento quirúrgico, debe estar previsto el regreso del niño a su lugar de origen.

– Tabla 3 –
Estabilización

Estabilización	1. En niños cianóticos o en shock, mantener ductus permeable con prostaglandinas
	2. Ventilación y oxigenación Asistencia respiratoria mecánica en neonatos con distress respiratorio o cianosis severa
	3. Vía venosa y vía arterial seguras (umbilical)
	4. Monitoreo: ECG, saturación de O ₂ y temperatura
	5. Uso racional de inotrópicos
	6. Expansión de volumen y uso de bicarbonato
	7. Alimentación parenteral

El equipo de traslado tiene que estar especialmente capacitado en el manejo del recién nacido críticamente enfermo.

Evaluación cardiológica básica

A pesar de los avances tecnológicos, la anamnesis y el examen físico constituyen la base de la evaluación cardiológica. Es importante que el pediatra ponga énfasis en la semiología del niño sano para poder detectar signos y síntomas anormales que sean de utilidad tanto para el diagnóstico como para el seguimiento.

Interrogatorio

Algunos antecedentes pueden ser importantes. Es conocida la asociación entre infecciones virales maternas y patología cardíaca (rubéola con ductus), así como la mayor incidencia de CC en el hijo de madre diabética.

El antecedente de una CC en una madre o un hermano aumenta el riesgo de recurrencia.

Es muy importante evaluar el crecimiento. Los niños que presenten IC, particularmente aquellos con sobrecarga de volumen y cortocircuito de izquierda a derecha, crecen mal y suelen estar desnutridos.

No tiene sentido el intento de mejorar el estado nutricional sin corregir la malformación porque casi nunca se logra el objetivo y las demoras aumentan la morbimortalidad.

Los lactantes en IC se alimentan con lentitud, se cansan con facilidad y transpiran en exceso.

Los niños mayores en IC tienen una tolerancia disminuida al ejercicio. **Es importante comparar el grado de actividad con la de sus pares.**

Los enfermos con cortocircuitos de izquierda a derecha tienen un pulmón congestivo que predispone a las infecciones respiratorias bajas. La neumonía es una importante causa de mortalidad preoperatoria.

El dolor torácico es un motivo frecuente de consulta del niño mayor pero pocas veces tiene origen en el corazón.

La existencia de crisis de disnea y cianosis es típica de la tetralogía de Fallot y constituyen un signo de alarma que requiere derivación inmediata.

Es importante que el pediatra se involucre en el seguimiento de los pacientes operados junto al cardiólogo de cabecera. Debe conocer aspectos de la técnica quirúrgica empleada y la fisiología resultante de la operación. Estará atento a la aparición de signos incipientes de IC y a una saturación arterial de oxígeno por debajo de lo esperado.

Pondrá énfasis en aspectos tales como el crecimiento y desarrollo, rendimiento escolar, actividad física, inmunizaciones, hábitos alimentarios y factores de riesgo como el cigarrillo y el consumo de drogas.

Examen físico

- **Inspección:** la simple observación permite tener una idea clara sobre la condición general del niño, el estado nutricional, la presencia o ausencia de características somáticas compatibles con síndromes asociados a CC, la coloración de piel y mucosas, las características del tórax, la frecuencia y el esfuerzo respiratorio.

Es bien conocida la asociación entre algunos síndromes y determinadas CC (síndrome de Down con canal atrioventricular, síndrome Noonan con estenosis pulmonar y síndrome de Turner con coartación aorta).

Se debe evaluar la coloración de la piel y las mucosas en un ambiente con buena luz.

La cianosis en el recién nacido representa un signo de alarma.

La palidez es expresión de vasoconstricción periférica por bajo gasto cardíaco y de anemia. Es importante mantener una Hemoglobina de alrededor de 15 gr% en los niños cianóticos y valores normales en el resto de los pacientes.

Los dedos en palillo de tambor y las uñas de reloj son indicadores de desaturación arterial crónica.

La taquipnea es un signo incipiente de edema pulmonar, mientras que el esfuerzo respiratorio (tiraje, aleteo, retracciones) revela grados más avanzados de edema pulmonar.

El abombamiento de la pared torácica es un signo de agrandamiento cardíaco crónico.

El pectum carinatum y el pectum excavatum no están relacionados en general con patología cardíaca.

El edema periférico y la ingurgitación yugular no son síntomas consistentes de IC en el lactante.

• **Palpación:** es muy importante la palpación de los pulsos periféricos. Es una práctica que el pediatra debe incluir en el examen clínico habitual. Deben palparse todos los pulsos. Se explorará la intensidad, la amplitud y la simetría.

- La ausencia o debilidad de los pulsos femorales es sinónimo de Coa Ao. Sin embargo la presencia de pulsos en los miembros inferiores no descarta la Coa Ao en un recién nacido (ductus permeable). Los pulsos están debilitados cuando existe bajo gasto cardíaco severo.
- La presencia de un impulso supraesternal importante sugiere hipertrofia del ventrículo derecho mientras un latido apical fuerte corresponde a hipertrofia del ventrículo izquierdo.
- Los frémitos son la expresión vibratoria de un soplo intenso. Casi siempre son anormales.
- El precordio activo es anormal y se observa en aquellos defectos con sobrecarga de volumen.

El examen cardiovascular incluye en todos los casos la toma de la presión arterial.

Por último es importante la palpación del hígado. La hepatomegalia es un signo muy constante de IC. Debe determinarse el tamaño la textura y la sensibilidad. Si se sospecha el descenso hepático secundario a patología pulmonar deberá percutirse el nivel superior para establecer el tamaño real.

Es muy importante que la medición sea técnicamente correcta. En los lactantes y niños pequeños la medición oscilométrica resulta un método más sencillo y confiable. La presión sistólica en los miembros inferiores es alrededor de 10 mm Hg más alta que la que se encuentra en los miembros superiores. En caso de resultar inferior debe sospecharse Coa Ao.

• **Auscultación:** se debe prestar atención a los ruidos cardíacos y a los soplos.

Segundo ruido (R2): en todo niño normal el R2 cardíaco tiene dos componentes. Un componente aórtico (A2) y un componente pulmonar (P2). El grado de desdoblamiento aumenta con la inspiración y disminuye con la espiración. En la tabla siguiente se resumen las principales anormalidades del segundo ruido.

La auscultación del segundo ruido (R2), en el área pulmonar (borde superior izquierdo del esternón) es de muchísima importancia en pediatría.

– Tabla 4 –

Principales anormalidades del R2

Desdoblamiento amplio y fijo del R2	• Sobrecarga de volumen: CIA. • Sobrecarga de presión: EP. • Retraso eléctrico: bloqueo de rama derecha.
R2 único	• Hipertensión pulmonar. • Una sola válvula semilunar: atresia Ao, atresia pulmonar, tronco arterioso. • P2 no audible: TGA, Fallot.
Intensidad anormal	• ↑ P2: hipertensión pulmonar; ↓ P2: EP severa, Fallot.

Tercer ruido (R3): la combinación de un R3 fuerte y taquicardia origina el ritmo de galope característico de la IC.

• **Soplos:** constituyen el motivo más frecuente de derivación al cardiólogo. No siempre indican patología. Existen cardiopatías severas que no presentan soplos significativos como la TGA. Por el contrario hay soplos intensos que no implican mayor gravedad (soplo sistólico de una CIV pequeña).

Cada soplo debe ser analizado en términos de intensidad, localización, tiempo del ciclo cardíaco que tiene lugar (sistólico y diastólico), irradiación y tono.

De acuerdo con la intensidad se clasifican en una escala de 1 a 6.

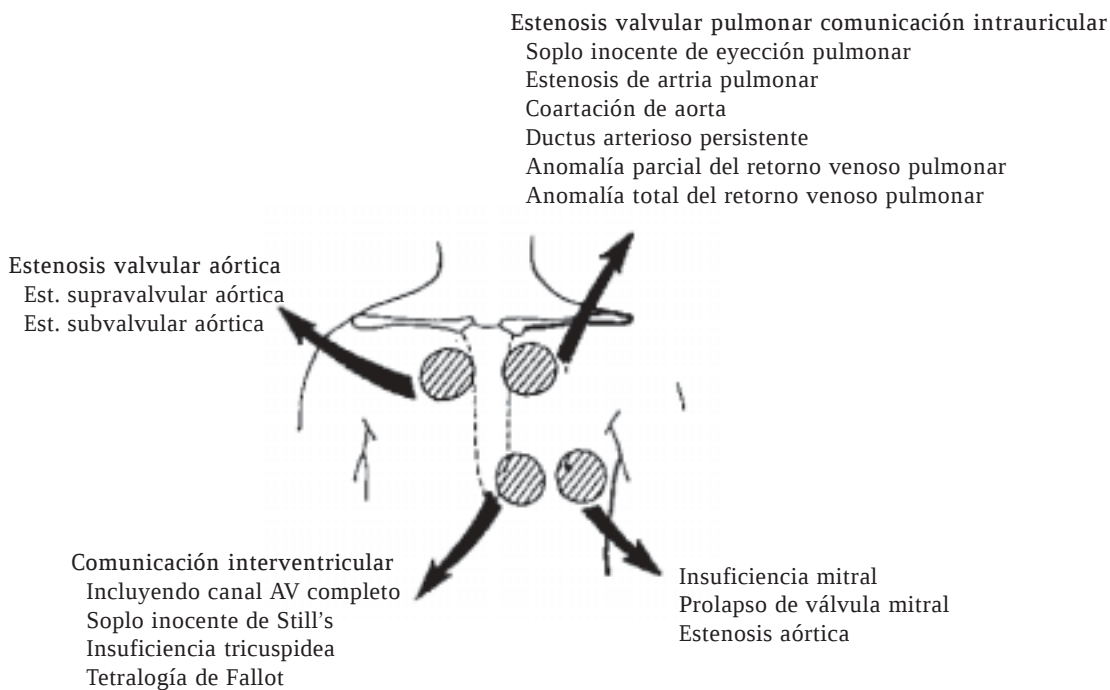
Según el momento en que se producen pueden ser sistólico, diastólico o continuos.

La mayoría de los soplos son sistólicos y ocurren entre el R1 y el R2. Los soplos sistólicos pueden ser de eyección o de regurgitación. En los de eyección hay un intervalo entre el R1 y la aparición del soplo. Los soplos de regurgitación comienzan con el R1.

Localización: es importante determinar el lugar de máxima intensidad para establecer la causa del soplo.

– Figura 1 –

Localización de los soplos sistólicos más frecuentes y las causas más probables



Los soplos diastólicos más frecuentes son los que ocurren al inicio o en la mitad de la diástole. Los primeros son los que ocurren inmediatamente después del R2. Son agudos y se escuchan mejor con el diafragma del estetoscopio. Los mesodiastólicos comienzan después de un R3 fuerte, son graves y se escuchan mejor con la campana del estetoscopio en el ápex.

Los soplos continuos comienzan durante la sístole engloban al segundo ruido y abarcan parte o toda la diástole.

Se llaman soplos inocentes a aquellos que se escuchan en ausencia de anormalidades anatómicas del corazón. Son frecuentes en la edad pediátrica. Más del 80% de los niños presentan un soplo inocente a lo largo de su infancia. En general son soplos sistólicos de eyección y de baja a moderada intensidad, se exacerban con la fiebre y el ejercicio y cambian con los decúbitos o entre examen y examen. En todos los casos la Rx de tórax y el ECG son normales.

Se considerarán soplos patológicos, hasta que se demuestre lo contrario, a los soplos intensos, los soplos diastólicos, los soplos pansistólicos, los soplos continuos y todos aquellos que se acompañen de alteraciones en el examen cardiovascular básico, Rx de tórax o ECG.

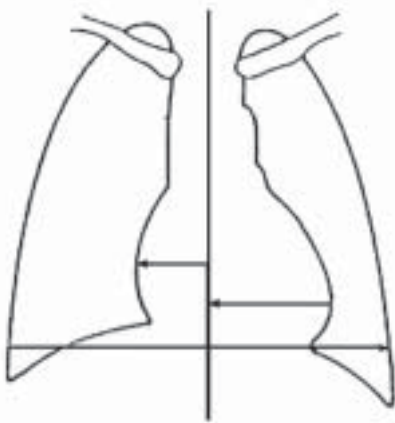
- Tabla 5 -
Examen cardiológico básico

Antecedentes	Examen físico
ANAMNESIS Antecedentes: • Embarazo: infecciones, drogas, diabetes, lupus, familiar con CC Enfermedad actual: • Dificultad para alimentarse • Tolerancia al ejercicio • Crecimiento • Crisis de disnea y cianosis • Frecuencia de infecciones respiratorias • Dolor torácico • Síncope	• Inspección: - Apariencia general - Estado nutricional - Alteraciones somáticas - Cianosis - Palidez - Frecuencia respiratoria - Esfuerzo respiratorio - Sudoración excesiva - Abombamiento torácico • Palpación: - Presión arterial: en MMSS y MMII - Pulsos periféricos: Diferencias entre MMSS y MMII, saltones, débiles - Frémitos - Latidos patológicos: apical, subesternal - Precordio calmo, activo • Auscultación: R1-R2-R3 • Soplos - Sistólico: de eyección y de regurgitación - Diastólico - Intensidad - Localización - Tono - Irradiación

Radiografía de tórax

Aporta importante información sobre el tamaño y la forma del corazón, la vascularización pulmonar y la existencia de patología respiratoria.

Tamaño del corazón: aunque a veces la cardiomegalia es evidente a simple vista, la medición del índice cardior torácico es la mejor manera de estimar el tamaño cardíaco. El índice cardior torácico es la relación entre el diámetro cardíaco máximo y diámetro torácico máximo.



Índice cardiorácico: diámetro horizontal del corazón (a+b) dividido en diámetro interno del tórax (c).

Un índice mayor al 50% es expresión de cardiomegalia. La técnica radiológica tiene que ser adecuada para que el índice resulte confiable. Debe tratarse de una telerradiografía de tórax centrada y tomada en inspiración. La interpretación en el lactante pequeño se hace más compleja por la influencia del timo y porque rara vez se logra en condiciones ideales. No obstante **debe asumirse que un niño taquipneico o con dificultad respiratoria y cardiomegalia se encuentra en IC** hasta que se demuestre lo contrario.

Silueta anormal: algunas CC presentan formas del corazón muy características. El corazón en sueco de tamaño normal con arco medio izquierdo hundido y punta levantada es típico de la tetralogía de Fallot.

Vascularización pulmonar: estimar el flujo pulmonar requiere cierta experiencia. Debe sospecharse hiperflujo cuando los hilios están agrandados y los vasos se extienden hasta la periferia del corazón incluidos los vértices.

Se debe pensar en la existencia de hipoflujo pulmonar cuando los hilios son pequeños, las vasculatura esta globalmente disminuida y los campos pulmonares son hiperclaros.

La congestión venosa pulmonar se caracteriza por infiltrados alodonomosos difusos y bilaterales.

Electrocardiograma

Es un método accesible que proporciona información valiosa aunque limitada en términos de diagnóstico. La interpretación por parte del pediatra no suele ser sencilla. Es particularmente importante para el diagnóstico del ritmo cardíaco. Es útil para determinar hipertrofias de cavidades y permite detectar alteraciones primarias o secundarias del músculo cardíaco a través del análisis del segmento ST y de la onda T.

Los cambios eléctricos responden a cambios anatómicos que se producen a medida que el niño crece. En el lactante la masa muscular del VD es mayor que la de VI mientras que

ocurre lo contrario en el adulto. El predominio del VD se expresa por desviación del eje del QRS a la derecha, ondas R altas en las derivaciones precordiales derechas (V4R y V1) con un índice R/S > 1 y ondas S en precordiales izquierdas V5 y V6.

Después de las 48 horas y hasta los 6 -8 años, las ondas T son normalmente negativas en las derivaciones precordiales derechas.

Las variaciones se van produciendo gradualmente con la edad hasta llegar al ECG del adulto que muestra un eje en alrededor de 50 grados y predominio del VI con R altas en V5 y V6 y S profundas en las derivaciones derechas.

El ECG normal del niño es muy diferente al del adulto. La lectura por lo tanto debe estar a cargo de médicos entrenados en pediatría para evitar interpretaciones erróneas.

– Tabla 6 –

Criterios para el diagnóstico de hipertrofia de cavidades

HAD	• Ondas P altas mayor a 3 mm (P pulmonar).
HAI	• Ondas bifásicas de duración aumentadas mayor de 0,08 en lactantes y 0,10 en niños.
HVD	• Ondas T positivas en derivaciones precordiales derechas (de V4R a V2). • Desviación del eje del QRS a la derecha mayor de 120 grados. • qR y R predominante en precordiales derechas, D3 y aVR. • S profundas en precordiales izquierdas.
HVI	• Depresión del ST y T invertida en precordiales izquierdas. • R altas en V6. • S profundas en precordiales derechas. • Q profundas en V5 y V6.

Alteraciones de la repolarización: refleja alteraciones miocárdicas primarias o secundarias. Pequeñas elevaciones o depresiones del segmento ST de un milímetro de las derivaciones de los miembros y de hasta 2 mm en las precordiales son normales.

Las principales causas de anormalidades del segmento ST y la onda T son: HVI, isquemia miocárdica, miocarditis, pericarditis y problemas electrolíticos como hipo o hiperkalemia.

Ecocardiograma

Es un método no invasivo extraordinariamente útil para el diagnóstico y manejo de las CC. En sus modos M, Bidimensional, Doppler y Transesofágico permite obtener una información muy completa sobre alteraciones estructurales, hemodinámicas y de la función ventricular de gran importancia para el diagnóstico y el seguimiento. La aparición de la ecocardiografía ha reducido enormemente la necesidad de cateterismos cardíacos y ha disminuido la morbilidad inherente a este procedimiento, particularmente en el neonato inestable.

En el hospital Garrahan actualmente a más del 70% de los pacientes se le indica la cirugía cardíaca solamente con la información proporcionada por la ecocardiografía.

Consideraciones acerca de las distintas patologías

- Tabla 7 -
Frecuencia relativa de las CC

Comunicación interventricular (CIV) 25- 30%	Hipoplasia de Corazón izquierdo (HCI) 1-3%
Comunicación ínter auricular (CIA) 5-8%	Hipoplasia de Corazón derecho (HCD) 1-3%
Persistencia del ductus arterioso (PDA) 6-8%	Tronco arterioso (TA) 1-2%
Coartación de aorta (Coa Ao) 5-7%	Anomalia total del retorno venoso (ATRV) 1-2%
Tetralogía de Fallot 5-7%	Atresia tricuspídea (AT) 1-2%
Estenosis Valvular Pulmonar (EP) 5-7%	Ventrículo único (VU) 1-2%
Estenosis Valvular Aórtica (EA) 4-7%	Doble salida de ventrículo derecho (DSVD) 1-2%
Trasposición de las grandes arterias (TGA) 3-5%	Otras 5-10%

- Tabla 8 -
Relación entre la edad y la manifestación clínica de la cardiopatía

Edad	Manifestación de cardiopatía congénita
1ª semana	TGA, DAP prem, HCI, ATRV obstructiva, EA crítica, EP crítica
1ª - 4ª semana	Coa Ao, EA crítica, CIV y DAP en prematuros
4ª - 6ª semana	Canal AV
6 semanas-4ª mes	CIV, DAP, canal AV, anomalía de implantación coronaria
En los primeros 6 meses de vida	CIV, DAP y canal AV son las más frecuentes

La información sobre el pronóstico de las CC debe ser conocida por el pediatra. En un sistema donde la oferta quirúrgica es insuficiente para las necesidades existentes hay que poner un esfuerzo especial en tratar oportunamente a las CC con mejor pronóstico. En los casos más desfavorables la decisión deberá ser muy individualizada.

- Tabla 9 -

**Cardiopatías congénitas de buen pronóstico
con tratamiento los primeros meses de vida**

Cirugías sin circulación extracorpórea	• Ductus Arterioso Persistente. • Coartación de Aorta. • Anillos vasculares sintomáticos.
Cirugías con circulación extracorpórea:	• CIV; CIA con o sin Coartación de Aorta. • Tetralogía de Fallot con buena anatomía (sin colaterales ni hipoplasia acentuada de arterias pulmonares). • CIV con estenosis subvalvular pulmonar o estenosis subvalvular aórtica. • ATRV. • D-TGA con o sin CIV. • DSVD sin estenosis pulmonar. • Estenosis subaórtica o subpulmonar circunscriptas. • Canal AV con ventrículos balanceados. • Reemplazos valvulares en niños mayores de 2 años. • Ventana aorto pulmonar. • Anomalía del origen de la coronaria izquierda desde la arteria pulmonar.
Cateterismo cardíaco intervencionista	• Estenosis valvular aórtica. • Estenosis valvular pulmonar. • Ductus Arterioso Permeable pequeño.

Cardiopatías congénitas con mal pronóstico

- o Atresia pulmonar con CIV y colaterales, con arterias pulmonares verdaderas de mal calibre.
- o Ventrículo único o patología con fisiología de VU con Insuficiencia severa de Válvula AV o arterias pulmonares con hipoplasia severa.
- o Enfermedad de Ebstein severa con cardiomegalia acentuada e insuficiencia tricuspídea masiva.
- o Tronco arterioso con insuficiencia severa de la válvula troncal.
- o HCI con atresia mitral, atresia aórtica y aorta ascendente diminuta (< 2 mm). HCI diagnosticada más allá de los 15 días de vida o con shock cardiogénico grave.
- o Tetralogía de Fallot con agenesia de sigmoideas pulmonares con dilatación severa de arterias pulmonares (diámetro de APD+API mayor de 16 mm) y compromiso respiratorio en periodo neonatal.

Cardiopatías con mal pronóstico independientemente del diagnóstico cardíaco

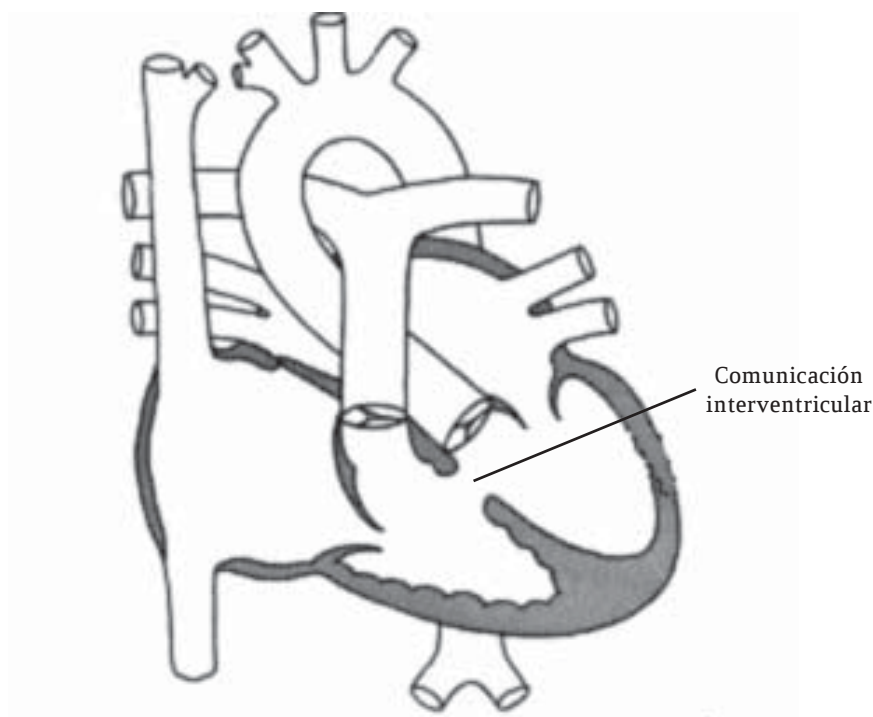
- Todas aquellas asociadas a genopatías de pronóstico letal: Trisomías, exceptuando la Trisomía 21.
- Malformaciones severas asociadas de 2 o más sistemas de la cardiopatía congénita: Ejemplo, digestivo y renal, SNC y digestivo, etc.
- CC que requieran tratamiento en prematuros menores de 2kg.

– Tabla 10 –
Clasificación de cardiopatías congénitas

Con sobrecarga de volumen	CIV-CIA-DAP
Con sobrecarga de presión	Coa Ao
Cianóticas	Fallot-TGA

Comunicación interventricular

– Figura 2 –
Comunicación interventricular



De acuerdo con la localización se pueden clasificar en membranosas, musculares, subpulmonares o tipo canal. Pueden ser únicas o múltiples o formar parte de una malformación más compleja (Ejemplo: Tetralogía de Fallot)

Fisiopatología: el principal determinante del cortocircuito de izquierda a derecha es el tamaño de la CIV. Cuando la CIV es pequeña se denomina restrictiva y se acompaña de presión baja en la arteria pulmonar (AP). Las CIV grandes o no restrictivas tienen presión alta en el VD y en la AP. En estos casos el monto del cortocircuito depende de las RVP. Los síntomas clínicos aparecen después de las primeras semanas de vida al aumentar el cortocircuito por el descenso paulatino de las RVP.

Clínica: la CIV pequeña es asintomática. Se las descubre por la auscultación de un soplo sistólico paraesternal en un examen de rutina. La CIV grande presenta síntoma de IC: taquicardia, taquipnea, hepatomegalia con dificultad para alimentarse y retraso del crecimiento. Las infecciones respiratorias de origen viral son causa frecuente de descompensación antes de la cirugía. Al examen físico presentan precordio activo,

soplo holosistólico paraesternal, R2 reforzado y soplo (rolido) mesodiastólico de hiperflujo.

Hay que tener en cuenta que los soplos de la CIV no siempre resultan audibles en el período neonatal (gradiente bajo debido a RVP elevada).

Rx tórax: en la CIV pequeña es normal. En la CIV grande hay dilatación de las cavidades izquierdas y de la arteria pulmonar y signos de hiperflujo con edema de pulmón.

ECG: en la CIV grande signo de hipertrofia biventricular a predominio izquierdo.

Ecocardiograma: es suficiente para el diagnóstico. Muestra el tamaño y la ubicación de la CIV.

Cateterismo: sólo se indica en casos de dudas sobre la existencia de lesiones asociadas o sospecha de enfermedad vascular pulmonar.

Pronóstico: las CIV musculares y en menor medida las perimembranas son las que tienen mayor posibilidad de cierre. Las CIV grandes no reparadas pueden desarrollar enfermedad vascular obstructiva al cabo de algunos años. La CIV subpulmonar puede provocar insuficiencia aórtica y son quirúrgicas en todos los casos.

Tratamiento: los niños que tienen una CIV pequeña solo necesitan control clínico y realizar profilaxis de endocarditis infecciosa. Pueden realizar actividad física normal. En la CIV grandes el objetivo del tratamiento es controlar la IC y evitar el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar.

El tratamiento quirúrgico dependerá de la respuesta al tratamiento médico con digital, diuréticos y vasodilatadores, la localización y la posibilidad de cierre. No obstante cuando la respuesta no es totalmente satisfactoria la reparación debe ser precoz. La demora genera morbilidad y no tienen sentido los intentos de recuperación nutricional.

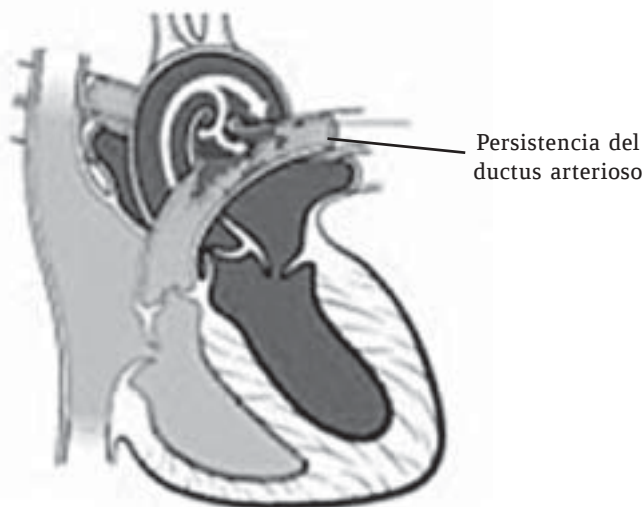
En presencia de infección viral activa es conveniente en la medida de lo posible demorar la cirugía correctora con circulación extracorpórea 3 o 4 semanas.

El cierre quirúrgico de la CIV tiene excelentes resultados aun en condiciones clínicas adversas e independientemente de la edad.

Un número importante de CIV pequeñas (30-50%) y un número menor de CIV grandes (< 10%) se cierran espontáneamente.

Ductus arterioso persistente

– Figura 3 –
Ductus arterioso persistente



Es una comunicación vascular entre la aorta torácica distal a la subclavia y el origen de la rama izquierda de la arteria pulmonar. Es una estructura vital para el feto que se cierra poco después de nacimiento.

Fisiopatología: se produce un cortocircuito de izquierda a derecha con aumento del flujo pulmonar y sobrecarga de izquierda a derecha. El grado del cortocircuito depende del tamaño del ductus y del estado de las RVP.

Clínica: el ductus pequeño no se acompaña de síntomas. En estos casos el diagnóstico suele hacerse al auscultar un soplo sistólico muchas veces inespecífico. Cuando el ductus es grande el precordio es activo los pulsos son amplios la presión diferencial esta aumentada, se ausculta un soplo continuo y aparecen signos de IC. El aumento de la intensidad del R2 y la disminución del soplo harán sospechar hipertensión pulmonar.

Radiografía de tórax: es normal en el ductus pequeño y muestra cardiomegalia con signos de hiperflujo pulmonar cuando el ductus es grande.

Electrocardiograma: el ductus grande muestra signos de HVI.

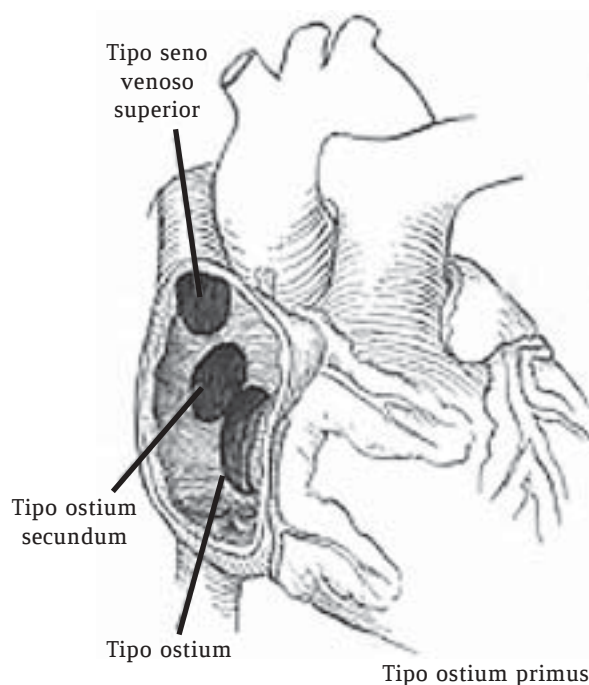
Ecocardiograma es suficiente para confirmar el diagnóstico.

Tratamiento: la presencia de un ductus independientemente de su tamaño tiene indicación de cierre. El objetivo es la prevención de la endocarditis infecciosa en el ductus pequeño y el tratamiento de la IC y la prevención de la enfermedad vascular pulmonar en el ductus grande. En nuestra opinión la conducta más recomendable es la siguiente: ductus pequeño < de 2-3 mm cierre con coils por cateterismo, ductus de gran tamaño cierre quirúrgico y ductus mediano cierre quirúrgico o con dispositivo. En nuestro medio y con los costos actuales la indicación pareciera inclinarse a la cirugía.

Comunicación interauricular

– Figura 4 –

Comunicación interauricular



De acuerdo con la localización se distinguen los tipos: *ostium secundum* (OS), el más frecuente, *ostium primum*, seno venoso superior e inferior.

Fisiopatología: se produce un cortocircuito de izquierda a derecha durante la diástole con sobrecarga de volumen de las cavidades derechas. El grado del cortocircuito depende del tamaño de la CIA y de la compliance ventricular.

Clínica: generalmente es asintomática en la edad pediátrica. Algunas CIA se cierran espontáneamente en los primeros años de la vida. Un pequeño porcentaje (< 10%) desarrolla IC. El hallazgo clínico más característico es el desdoblamiento amplio y fijo del R2 cardíaco. Se ausculta además un soplo sistólico de eyección en área pulmonar secundario a hiperflujo. Los síntomas aparecen alrededor de la tercera década de la vida. Las manifestaciones tardías son IC, arritmias auriculares e hipertensión pulmonar.

Radiografía de tórax: discreta cardiomegalia con signos de hiperflujo.

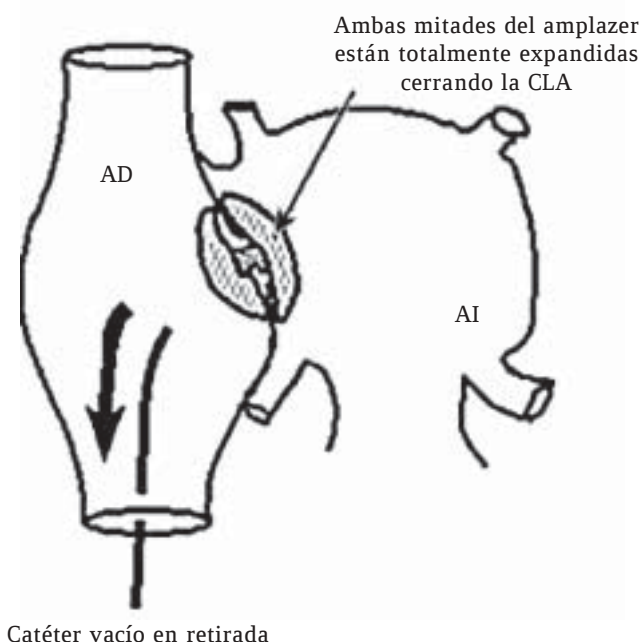
ECG: HVD con bloqueo incompleto de rama derecha.

Ecocardiograma es suficiente para definir el defecto.

Tratamiento: es el cierre electivo. En las formas tipo CIA OS existe la posibilidad del cierre con dispositivos con buenos resultados (ver figura 5). En nuestro medio con los costos actuales la relación costo beneficio pareciera inclinarse hacia la cirugía tratamiento quirúrgico.

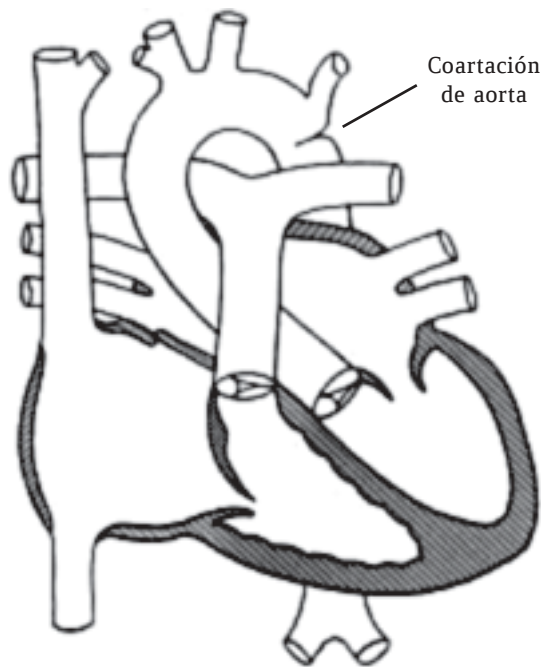
– Figura 5 –

Cierre de Comunicación interauricular por cateterismo intervencionista



Coartación de Aorta

– Figura 6 –
Coartación de aorta



Es el estrechamiento de la aorta distal a la arteria subclavia izquierda. Puede presentarse aislada o asociada a otras malformaciones, tales como hipoplasia del arco aórtico, válvula aórtica bicúspide, estenosis subaórtica y CIV.

Fisiopatología: la Coa Ao que se manifiesta en el neonato produce una sobrecarga aguda de presión que conduce rápidamente a IC y a edema de pulmón.

En el niño mayor origina una sobrecarga crónica de presión que lleva a una hipertrofia concéntrica del VI con desarrollo de colaterales.

Clínica: en el lactante pequeño produce IC precoz, no es infrecuente que se manifieste por shock cardiogénico en la 2^{da} semana de vida al cerrarse el ductus y se confunda con un shock séptico. A esta edad puede no haber diferencias entre los pulsos de los miembros inferiores y superiores debido a la existencia de un ductus permeable o de un bajo gasto cardíaco severo.

Cuando la CoaAo es ductus dependiente se observa cianosis diferencial (Figura 7). En el niño mayor la Coa de aorta es generalmente asintomática. Las formas de manifestación mas frecuentes son: hipertensión arterial, disminución o ausencia de los pulsos femorales o la auscultación de un soplo sistólico paraesternal que se irradia al dorso.

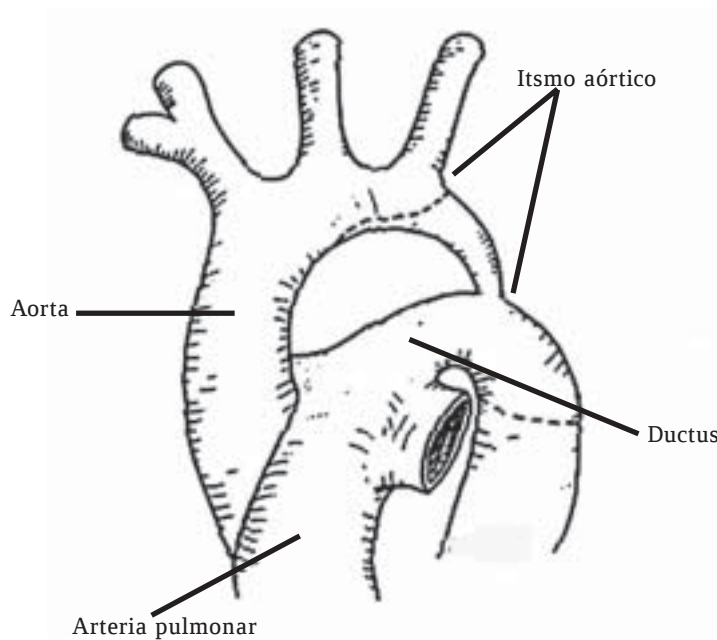
Radiografía de tórax: en el recién nacido cardiomegalia con signos de edema de pulmón. En el niño mayor, silueta de tamaño normal o ligeramente aumentada.

ECG: En el recién nacido HVD, en el niño mayor HVI.

Ecocardiograma: normalmente establece el diagnóstico de manera adecuada. La RMN es una buena alternativa cuando la ecografía resulta insuficiente.

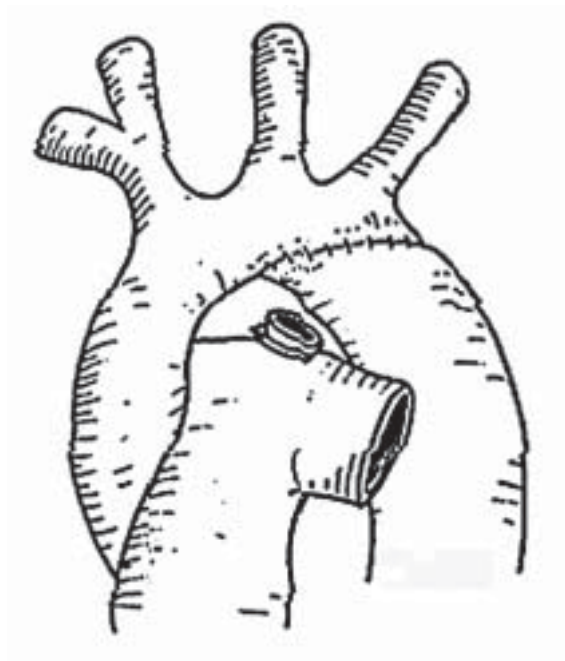
Tratamiento: la mayoría de los neonatos necesitan de una estabilización previa que incluya la infusión de prostaglandinas. El tratamiento de elección de la CoaAo nativa es la cirugía, que en el lactante pequeño sintomático se hará en el momento del diagnóstico.

– Figura 7 –
Coartación de Aorta con persistencia del ductus



En el niño asintomático la operación se realiza alrededor del año de edad (figura 8). En niños mayores de 6 años puede considerarse la colocación de stent por cateterismo.

– Figura 8 –
Corrección quirúrgica de la Coartación de Aorta y cierre del ductus



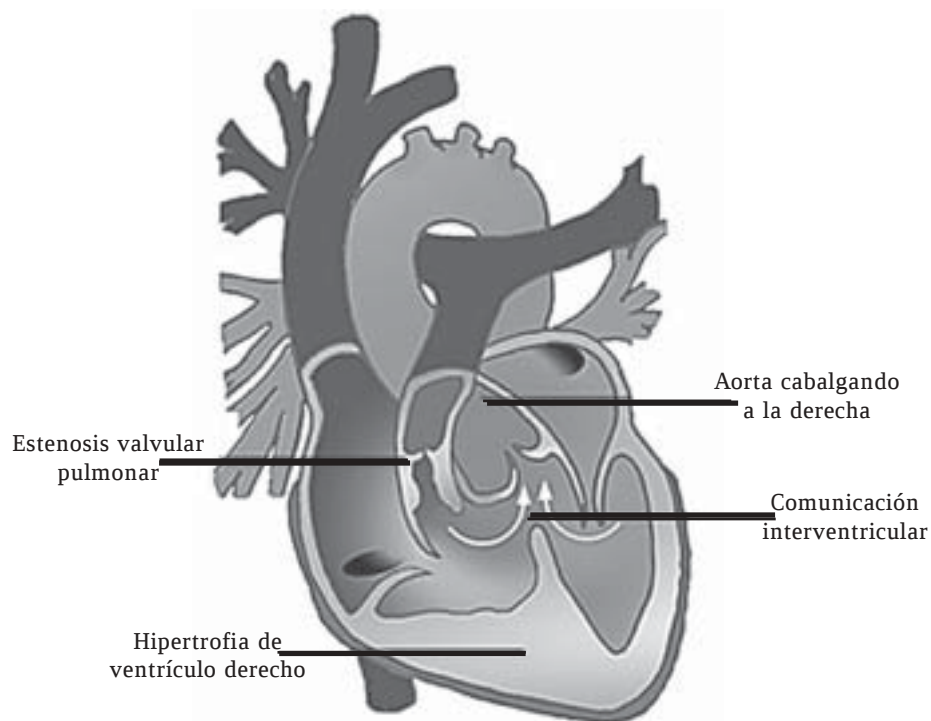
La angioplastia con balón no está indicada para el tratamiento de la Coa nativa, pero es el método de elección para tratar la recoartación de aorta.

Hay que ser particularmente cauto en el tratamiento del niño coartado e hipertenso antes de la cirugía porque al existir gradiente entre la aorta proximal y distal puede verse seriamente afectada la perfusión distal. En estos casos es conveniente realizar la cirugía a la brevedad posible.

Tetralogía de Fallot

Es una malformación caracterizada por el desplazamiento anterior del septum infundibular lo que da origen a: 1) obstrucción del tracto de salida del VD de grado variable que puede circunscribirse al infundíbulo pulmonar o extenderse al anillo valvular, al tronco y las ramas pulmonares, 2) CIV grande no restrictiva subaórtica, 3) dextro posición de la aorta, y 4) hipertrofia del VD.

– Figura 9 –
Tetralogía de Fallot

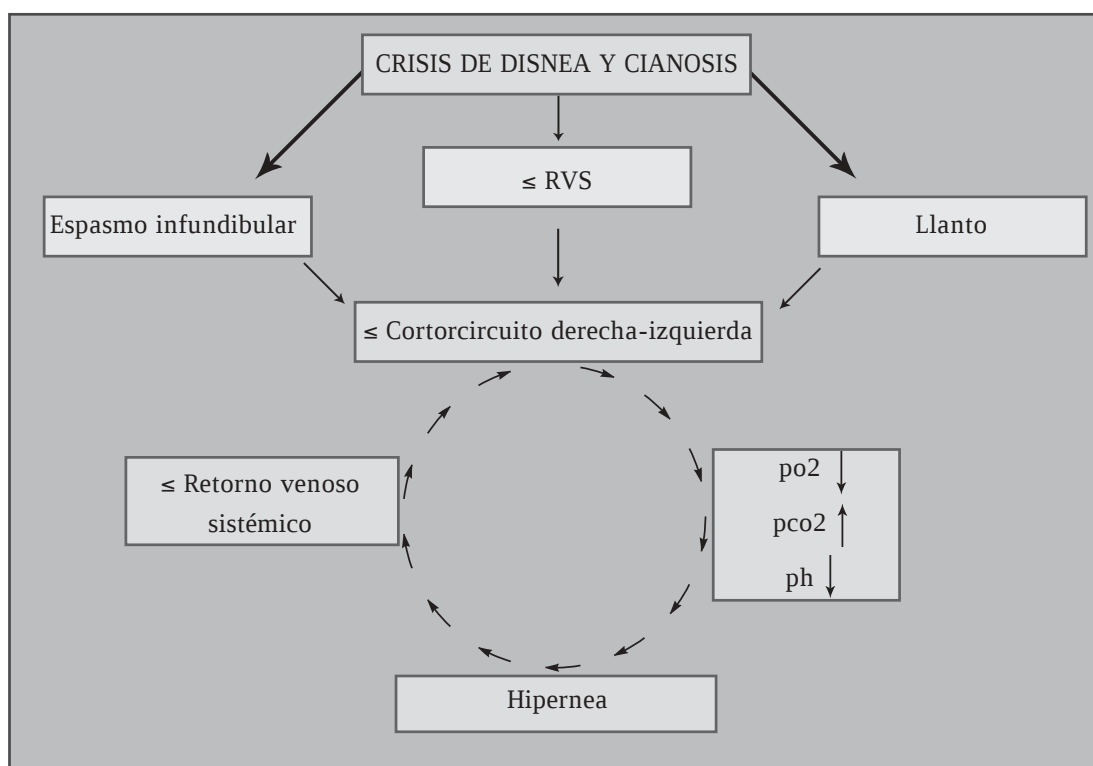


Fisiopatología: depende del grado de obstrucción pulmonar. Cuando la obstrucción es importante (circunstancia frecuente), el cortocircuito a nivel de la CIV es de derecha a izquierda lo que determina hipoxemia con saturación arterial de oxígeno de alrededor del 80%. Cuando la obstrucción es mínima (situación rara) predomina el cortocircuito izquierda derecha a nivel de la CIV y puede haber signos de IC. Hay un grupo que está asintomático donde no hay predominio en el cortocircuito. Son los denominados Fallot rosados.

Clínica: la obstrucción subpulmonar del Fallot es generalmente evolutiva, lo que hace que la mayoría de los niños con esta patología presenten síntomas después de los 2-4 meses de vida. Esporádicamente se ven algunos Fallot que no presentan mayores síntomas durante los primeros años de la vida. La calificación de Fallot sintomático está relacio-

nada con la aparición de crisis de disnea y cianosis típicas de esta patología. Se trata de episodios de insaturación arterial de oxígeno por reducción brusca del flujo pulmonar. Clínicamente se manifiestan por irritabilidad, hipernea e incremento de la cianosis. Entre los factores desencadenantes se cuentan el llanto, el esfuerzo físico, la anemia, la deshidratación y las drogas vasodilatadoras, que al disminuir las RVS acentúan el cortocircuito. Las crisis graves pueden provocar pérdida de conciencia, convulsiones e isquemia cerebral. El tratamiento de la crisis consiste en calmar al niño, colocarlo con las rodillas pegadas al tórax, oxígeno, sedación, bicarbonato y drogas vasoconstrictoras. No deben confundirse con IC porque tanto el uso de inotrópicos, diuréticos o vasodilatadores son perjudiciales y están contraindicados durante las crisis. Son un signo de alarma e implican la necesidad de una derivación urgente para instaurar el tratamiento mas adecuado a cada situación clínica independientemente de que la saturación arterial de oxígeno intercrisis sea adecuada. En la auscultación el R2 suele ser único por ausencia del componente pulmonar. El soplo sistólico de eyección en el borde esternal superior variará según el grado de obstrucción pulmonar. Durante las crisis, momento en que la obstrucción es muy severa, el soplo desaparece.

– Figura 10 –
Crisis de disnea y cianosis



Radiografía de Tórax: silueta con aspecto de zueco de tamaño normal.

ECG: Signos de HVD

Ecocardiograma: proporciona información adecuada en la mayoría de las veces.

Cateterismo cardíaco: en algunos casos y de acuerdo con la experiencia de cada centro es necesario para terminar de definir la anatomía.

Tratamiento: esta indicada la cirugía correctora en un tiempo a partir del 3° o 4° mes en el Fallot sintomático. En el niño asintomático debe corregirse o debe tratarse entre el año y los 2 años. Hay que tener en cuenta que la cirugía correctora, tanto en menores de 3 meses como en mayores de 2 años tiene mayor morbilidad. En menores de 3 meses

existe controversia sobre la mejor opción entre cirugía correctora y cirugía paliativa (anastomosis subclavio-pulmonar) con reparación definitiva después del año.

En algunos pacientes sintomáticos que no reúnen los criterios ideales para cirugía correctora (edad o peso) o ante la falta de disponibilidad de turno quirúrgico se puede administrar beta-bloqueantes para la prevención de las crisis.

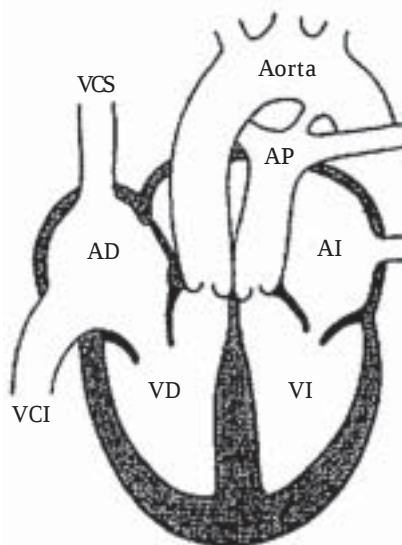
Muchas de las complicaciones tardías del Fallot tales como trombosis o abscesos cerebrales o endocarditis infecciosa han prácticamente desaparecido con la corrección más precoz.

En los niños con Fallot operados es importante el seguimiento a mediano y largo plazo ante la posibilidad de disfunción ventricular derecha secundaria, arritmias u otros defectos evolutivos.

Trasposición de las grandes arterias

Es la CC cianótica más frecuente de presentación neonatal. Librada a su evolución natural las trasposiciones con septum interventricular intacto mueren 30% a la semana, 50% al mes y la mayoría antes del año de vida. La D-TGA es una cardiopatía congénita donde la aorta nace del VD y la pulmonar del VI. Existe discordancia ventrículo arterial.

– Figura 11 –
Trasposición de los grandes vasos



Los defectos asociados más comunes son CIV (40%), obstrucción al tracto de salida del VI (5 al 10%) y Coa Ao o interrupción del arco aórtico (10%).

Fisiopatología: se establecen 2 circuitos en paralelo, uno de sangre oxigenada y uno de sangre no oxigenada. La sobrevida solo es posible cuando existe una mezcla adecuada entre las dos circulaciones. El mejor sitio de mezcla es a nivel auricular. El ductus arterioso y la CIV son sitios menos adecuados de mezcla. Es por eso que una trasposición no está definitivamente estabilizada manteniendo el ductus permeable con prostaglandinas especialmente cuando el foramen oval es restrictivo.

Clínica: se presenta con taquipnea y cianosis en las primeras horas o días de vida. Cuando se encuentra asociada a CIV la cianosis es menos intensa pero desarrollan IC con el descenso de las RVP. La auscultación revela un R2 único y no hay soplos significativos.

Radiografía de tórax: inicialmente puede ser normal. Después de unos días aparece cardiomegalia con hiperflujo pulmonar y pedículo angosto (corazón en huevo).

ECG: no es muy específico. Muestra signos de HVD.

Ecocardiograma: es el método de ideal de diagnóstico. Normalmente se indica la cirugía sin necesidad de cateterismo.

Tratamiento: es uno de los tratamientos que mejor refleja la evolución que se ha producido en el manejo de las CC. Dado que el ductus es una estructura en proceso de cierre y el foramen oval suele ser restrictivo el neonato con TGA y septum íntegro es un niño inestable con tendencia a la hipoxemia progresiva, acidosis y muerte. Debe iniciarse precozmente una infusión con prostaglandinas; aunque éstas como ya se mencionó no son suficiente para una estabilización definitiva. Es por esto que muchas veces es necesario realizar una septostomía por cateterismo cardíaco para obtener una mezcla adecuada que permita la supervivencia.

En estos niños una saturación arterial de oxígeno cercana al 70% es aceptable. Tratamientos orientados a mejorar esta saturación (uso excesivo de volumen, inotrópicos) pueden ser perjudiciales.

La cirugía recomendada es la corrección anatómica precoz con la técnica de Switch arterial dentro de las primeras 3 semanas de vida. Consiste en la conexión de la aorta con el VI, la transferencia de las arterias coronarias, y el reimplante de la arteria pulmonar con el VD.

Los resultados actuales son excelentes y la mortalidad quirúrgica es menor del 5%.

Tratamiento instrumental por cateterismo

El tratamiento de las CC es esencialmente quirúrgico. No obstante el tratamiento instrumental mediante el cateterismo intervencionista es muy eficaz en algunas circunstancias.

Valvuloplastia pulmonar: la estenosis valvular pulmonar crítica se manifiesta clínicamente a poco del nacimiento con cianosis intensa por cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular e IC derecha. Se caracteriza por tener las comisuras de las valvas fusionadas con apertura restringida y orificio puntiforme. A esta edad se asocia frecuentemente con diversos grados de hipoplasia del VD. La valvuloplastia con catéter balón se ha convertido en la primera alternativa de tratamiento de esta patología con resultados muy satisfactorios.

Valvuloplastia aórtica: la estenosis aórtica crítica se caracteriza por la aparición temprana de bajo gasto cardíaco, IC severa y en ocasiones shock cardiogénico. La liberación de la salida del VI mediante un catéter balón es el tratamiento de elección de esta malformación en la mayoría de los centros cardiológicos.

Ejercicio de Integración y Cierre



A Analice la situación clínica y responda el cuestionario

Lactante de 3 meses previamente sano que comienza con dificultades para alimentarse y sudoración durante la ingesta. Los signos vitales son: FR 70 x ' , FC 175 x' , y la TA 85/65 en los miembros superiores e inferiores. Se ausculta un soplo sistólico grado 4 paraesternal izquierdo con frémito. La radiología de tórax muestra cardiomegalia. El ECG refleja HBV con predominio izquierdo. Hematocrito 23%.

1. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?
 - a) CIA.
 - b) CIV restrictiva.
 - c) CIV grande.
 - d) CIV + Coa Ao.
2. Las siguientes conductas, excepto una, son correctas. Marque la excepción.
 - a) Digital, diuréticos y vasodilatadores.
 - b) Corregir la anemia.
 - c) Mantener la saturación cercana al 100%.
 - d) Interconsulta con un cardiólogo para la realización de ecografía.
3. La ecografía muestra una CIV única medio muscular no restrictiva ¿Cuál es la conducta a seguir?
 - a) Evaluar respuesta al tratamiento médico y control estricto.
 - b) Cirugía correctora de urgencia.
 - c) Cerclaje de la arteria pulmonar.
 - d) Cateterismo cardíaco para evaluar el cortocircuito.
4. El niño responde favorablemente a la medicación. Un mes después comienza con fiebre de 38,5 ° con exacerbación de la dificultad respiratoria. A la auscultación presenta abundantes rales húmedos. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?
 - a) Bronquiolitis viral.
 - b) Neumonía bacteriana.
 - c) Endocarditis infecciosa.
 - d) Tromboembolismo pulmonar.
5. El examen virológico de secreciones resulta positivo para el virus sincitial respiratorio. En el último mes tuvo un aumento de peso de 200 gr. ¿Cuál es la conducta más adecuada?
 - a) Cirugía de urgencia.
 - b) Esperar 3 o 4 semanas y realizar el cierre quirúrgico de la CIV.
 - c) Dejarlo internado para recuperación nutricional.
 - d) Realizar cerclaje de la arteria pulmonar.
6. La mortalidad quirúrgica del cierre de una CIV es
 - a) Mayor al 20%.
 - b) Entre 10 y 20%.
 - c) Entre 5 y 10%.
 - d) Menor al 5%.

B Analice la situación clínica y responda el cuestionario

Lactante de 4 meses con episodios ocasionales de cianosis desde hace 10 días llega a la guardia del hospital irritable con hipernea y una cianosis profunda. No presenta soplos, tiene buena entrada de aire bilateral y no se auscultan rales.

1. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?
 - a) Crisis de disnea y cianosis.
 - b) Espasmo del sollozo.
 - c) Neumonía espirativa.
 - d) IC Aguda.
2. Las siguientes conductas, excepto una, son correctas. Marque la excepción.
 - a) Mantener al niño con las rodillas pegadas la pecho.
 - b) Oxígeno.
 - c) Morfina.
 - d) Bicarbonato.
 - e) Diuréticos EV.
3. Los siguientes factores, excepto uno, pueden desencadenar una crisis de disnea y cianosis. Marque la excepción.
 - a) Llanto.
 - b) Sueño.
 - c) Defecación.
 - d) Anemia.
 - e) Deshidratación.
4. ¿Cuál es la conducta a seguir una vez superada la crisis?
 - a) Dar de alta con pautas de alarma porque la saturación una vez superada la crisis es buena (alrededor del 80%).
 - b) Dar de alta con Beta bloqueantes.
 - c) Derivación a centro cardioquirúrgico para evaluación.
 - d) Entrenar a los padres en un curso de reanimación.
5. Se realiza la evaluación cardiológica y la ecografía revela una tetralogía de Fallot con anatomía favorable. El niño tiene 4 meses y 5 kg. La indicación es:
 - a) Cirugía correctora.
 - b) Anastomosis subclavio pulmonar.
 - c) Beta bloqueantes hasta alcanzar los 8 kg de peso.
 - d) Cateterismo cardíaco.
6. La mortalidad de la cirugía correctora del Fallot es:
 - a) Mayor al 20%.
 - b) Entre el 10 y 20%.
 - c) Entre el 5 al 10%.
 - d) Menor al 5%.

C Marque V si considera que el enunciado es verdadero y F si es falso

	V	F
1. Una CIV grande en un recién nacido de término produce IC habitualmente antes de los 15 días de vida.	☐	☐
2. Un R2 cardíaco en área pulmonar que cambia con la respiración siempre es patológico.	☐	☐
3. Las lesiones con cortocircuito de izquierda a derecha favorecen las infecciones respiratorias.	☐	☐
4. La mortalidad infantil por CC afectan principalmente a niños menores de 3 meses.	☐	☐
5. La ausencia de soplos excluye la posibilidad de una CC grave.	☐	☐
6. En la TGA con septum integro la cianosis se manifiesta después de los 15 días de vida.	☐	☐
7. Todo recién nacido cianótico con falta de respuesta al test de la hiperoxia debe recibir prostaglandinas aún antes de la evaluación cardiológico.	☐	☐
8. La mortalidad preoperatoria en nuestro medio es responsable de la mayor cantidad de muerte por CC.	☐	☐
9. El cierre del ductus arterioso y la caída de las RVP tienen un rol importante en la aparición de los síntomas en las CC.	☐	☐
10. El test de la hiperoxia es el examen más simple y útil para distinguir el origen de la cianosis.	☐	☐
11. Un lactante o recién nacido con soplo asociado a IC, cianosis y alteración en los pulsos requiere una consulta cardiológica electiva dentro del primer año de vida.	☐	☐
12. Antes de corregir la malformación hay que mejorar el estado nutricional del paciente.	☐	☐
13. La neumonía es una importante causa de mortalidad preoperatoria.	☐	☐
14. Un niño taquipneico o con dificultad respiratoria y cardiomegalia se encuentra en IC hasta que se demuestre lo contrario.	☐	☐



Compare sus respuestas con las que figuran en la Clave de Respuestas.

Conclusiones

1. La disminución de la mortalidad infantil por causas infectocontagiosas y carenciales han determinado que las muertes por cardiopatías congénitas (CC) tengan un mayor impacto sobre las defunciones ocurridas entre 0 y 1 año.
2. Los progresos en el tratamiento permiten reparar la mayoría de las CC con una sobrevida prolongada y de buena calidad.
3. El pediatra cumple un rol fundamental en la detección precoz, la relación con la familia y el seguimiento de los niños con CC.

Lecturas recomendadas

- Berhman RE, Kliegman R, Jenson HB. Nelson Textbook of Pediatrics. 16^{ta} Edition.
- Chang AC, Hanley F, Wernovsky G, Wessel DL. Pediatric Cardiac Intensive Care. 1^{ra} edición.
- Park MK, con la contribución de Troxler RG. Pediatric Cardiology for Practitioners. 4^{ta} Edition.
- Magliola R, Althabe M, Charroqui A, Moreno G, Balestrini M; Landry L, Vassallo JC, Salgado G, Suárez J y Laura JP. Cardiopatía congénita: actualización de resultados quirúrgicos en un hospital pediátrico 1994-2001. Arch.argent.pediatr 2004; 102(2)/110.
- Magliola R, Laura JP, Capelli H. Situación actual de los niños con cardiopatía congénita en Argentina. Arch.argent.pediatr 2000; 98:130-133.
- Laura JP, Suárez JC, Magliola R y Capelli H. Recién nacido cianótico. Transposición de grandes vasos: prostaglandinas y septostomía. Arch.argent.pediatr 2003; 101(2)/143-144.

Clave de respuestas



1. Ejercicio Inicial



B Marque V si considera que el enunciado es verdadero y F si es falso

1. Verdadero.
2. Verdadero.
3. Verdadero.
4. Verdadero.
5. Verdadero.
6. Verdadero.
7. Verdadero.
8. Verdadero.
9. Verdadero.
10. Falso: trastornos cardíacos, respiratorios y del sistema nervioso central pueden provocar cianosis central.
11. Falso: justamente lo contrario: la refuerza.
12. Verdadero.

C Mencione 5 signos/síntomas que son constantes en la insuficiencia cardíaca de las cardiopatías congénitas:

Taquicardia, taquipnea, dificultad respiratoria, hepatomegalia y cardiomegalia. La falta de uno de éstos pone en duda el diagnóstico de insuficiencia cardíaca.

D Mencione 4 factores o situaciones que pueden desencadenar crisis de disnea y cianosis:

Llanto, defecación, anemia, deshidratación.

E ¿Cuál sería su conducta si tuviese que enfrentar la siguiente situación?

Previa estabilización, derivar para evaluación cardiológico.

2. Ejercicio de integración y cierre



A Analice la situación clínica y responda el cuestionario

1. **c) CIV grande.**
2. **c) Mantener la saturación cercana al 100%.**
3. **a) Evaluar respuesta al tratamiento médico y control estricto.**
4. **a) Bronquiolitis viral.**
5. **b) Esperar 3 o 4 semanas y realizar el cierre quirúrgico de la CIV.**
6. **d) Menor al 5%.**

B Analice la situación clínica y responda el cuestionario

1. **a) Crisis de disnea y cianosis.**
2. **e) Diuréticos EV.**
3. **b) Sueño.**
4. **c) Derivación a centro cardioquirúrgico para evaluación.**
5. **a) Cirugía correctora.**
6. **d) Menor al 5%.**

C Marque V si considera que el enunciado es verdadero y F si es falso

1. Falso: porque en el RN a término los RVP caen después del primer mes de vida
2. Falso: desdoblamiento funcional del R2.
3. Verdadero.
4. Verdadero.
5. Falso: algunas cardiopatías pueden presentarse sin soplo: TGA.
6. Falso: la cianosis se manifiesta al nacer.
7. Verdadero.
8. Verdadero.

9. Verdadero.

10. Verdadero.

11. Falso: la consulta es urgente, inmediata.

12. Falso: el intento de mejorar el estado nutricional sin corregir la malformación casi nunca se logra y las demoras que genera aumentan mucho la morbimortalidad.

13. Verdadero.

14. Verdadero.