

# CARDIOPATIAS CONGÉNITAS

ANTONIO MADRID, M.D.<sup>1</sup>, JUAN PABLO RESTREPO, M.D.<sup>2</sup>

## RESUMEN

Las cardiopatías congénitas son consideradas como alteraciones estructurales del corazón o de los grandes vasos que presentan o potencialmente tienen el riesgo de un compromiso funcional. Las cardiopatías congénitas son consecuencia de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón, principalmente entre la tercera y décima semanas de la gestación.

**Palabras claves:** *Cardiopatías congénitas, Definición, Diagnóstico, Tratamiento, Niños*

## INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas son consideradas como alteraciones estructurales del corazón o de los grandes vasos que presentan o potencialmente tienen el riesgo de un compromiso funcional. Se estima que un 2-4% de los recién nacidos presentan malformaciones congénitas. Las cardiopatías son las más frecuentes y suponen un 30% de todas ellas.

La incidencia de las cardiopatías congénitas (CC) es de 4 a 12 por cada 1.000 nacidos vivos. La prevalencia de las cardiopatías varía con la edad de la población que se estudie habiéndose estimado en un 8 por 1000 antes del primer año de vida y en un 12 por 1000 antes de los 16 años<sup>11</sup>. Alrededor del 25-30% de los niños con CC se presentan en el contexto de síndromes malformativos como la asociación VACTERL o CHARGE y cromosomopatías como la Trisomía 21, Trisomía 13, síndrome de Turner y síndrome de DiGeorge en las cuales encontramos una incidencia asociada de 10%, 90%, 25% y 80%, respectivamente (Tabla 1). Los pacientes con CC tienen 6.5 veces más riesgo de tener una cromosomopatía asociada. La mortalidad en niños menores de 1 año supone algo más de 1/3 de las muertes por anomalías congénitas y alrededor de 1/10 de todas las muertes en ese periodo de la vida con una tendencia a

## SUMMARY

Congenital heart defects are considered as structural alterations of the heart or great vessels that have or potentially have the risk of functional impairment. The congenital heart defects are a consequence of alterations in embryonic development of the heart, mainly between the third and tenth weeks of gestation.

**Key words:** *Congenital Heart Disease, Definition, Diagnosis, Treatment, Children*

disminuir con el tiempo debido a los avances y mejores técnicas de manejo médico y quirúrgico. La aorta bivalva es la CC más común, sin embargo, su repercusión solo se evidencia en la adolescencia o en la adultez, por lo cual la comunicación interventricular (CIV) se presenta como la más frecuente con repercusión en la edad temprana hasta en un 60%, seguida por la comunicación interauricular, estenosis pulmonar, Ductus, coartación de aorta, defectos del septo atrioventricular, Tetralogía de Fallot, estenosis aórtica y transposición de grandes vasos (Tabla 2).

## ETIOLOGÍA

Las CC son consecuencia de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón, principalmente entre la tercera y décima semanas de la gestación. La etiología es desconocida en la mayoría de los casos pero en un 10 a 25% se asocian a anomalías cromosómicas, el 2-3% pueden ser causadas por factores ambientales, bien sean enfermedades maternas o causadas por teratógenos. La mayor parte (80-85%), tiene un origen genético, mendeliano o multifactorial. Actualmente hay datos importantes sobre la asociación causal de algunos factores ambientales, entre los que se encuentran: 1) agentes maternos, 2) agentes físicos, 3) fármacos o drogas, y 4) agentes infecciosos (Tabla 3).

## LA CIRCULACIÓN FETAL

En la vida fetal la placenta le sirve al feto como intestino, riñón y pulmón. La sangre se reparte en función de sus necesidades y así órganos poco

<sup>1</sup>Pediatra. Profesor. Universidad del Valle, Cali, Colombia

<sup>2</sup>Estudiante de postgrado en pediatría. Universidad del Valle. Cali, Colombia

**Tabla 1**  
Cromosopatías más comunes con alteración cardiaca

Cardiopatía	Distribución (%)	
	(Intervalo)	(Mediana)
Comunicación interventricular	16-50	(31)(*)
Comunicación interauricular	3-14	(7.5)(*)
Ductus arterioso permeable	2-16	(7.1)
Estenosis pulmonar	2-13	(7.0)
Coartación de aorta	2-20	(5.6)
Tetralogía de Fallot	2-10	(5.5)
Estenosis aórtica	1-20	(4.9)
Transposición de grandes arterias	2-8	(4.5)
Defectos del septo atrio-ventricular	2-8	(4.4)
Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico	0-6	(3.1)

utilizados son evitados enviando la sangre con mayor contenido de O<sub>2</sub> al corazón, cerebro, cabeza y torso superior. Tres estructuras exclusivas del feto desempeñan un papel esencial para formar una circulación en paralelo donde los dos ventrículos

contribuyen al gasto cardíaco fetal total, estos son el conducto venoso, el agujero oval y el conducto o Ductus arterioso. La sangre oxigenada de la placenta llega hasta el feto a través de la vena umbilical, el 50% de la sangre penetra la circulación hepática y el

**Tabla 2**  
Distribución de las cardiopatías congénitas más comunes<sup>19</sup>

Cromosopatía	Incidencia de C. Congénita	Lesiones más comunes
<b>Visibles con técnicas convencionales</b>		
Trisomía 21 (S.de Down)	50%	CA-VC, CIV, CIA
Trisomía 13 (S. de Patau)	>90%	CIV, DAP, Valvulopatías
Trisomía 18 (S.de Edwards)	>90%	CIV, DAP, Valvulopatías
45X0(S.de Turner)	25%	CoAo, EP, EA, Otras
4p-(S.de Wolff)	40%	CIV, CIA, DAP
13q-	50%	CIV
18q-	50%	CIV, CIA
5p-(Cri du chat)	25%	DAP
<b>Síndrome de microdelección</b>		
22q11(CATCH-22)	75%	Malformaciones Troncoconales
12q22(Noonan)	>50%	EP, Miocard, Hipertrófica
7q11.23(Villiams-Beuren)	75%	EA Supra., EP Perif
12q(Holt-Oram)	75%	CIA, CIV, Trastornos conducci'pn
20q (Alagille)	85%	EP, TF

Abreviaturas: CIA: Comunicación interauricular. CIV: Comunicación interventricular. DAP: Ductus arterioso permeable. EA: Estenosis aórtica. EP: Estenosis pulmonar. TF: Tetralogía de Fallot

resto sortea al hígado, penetrando la vena cava inferior a través del conducto venoso y se mezcla parcialmente con su sangre poco oxigenada (PO<sub>2</sub>: 26-28 mmHg), posteriormente entra a la aurícula derecha y de esta pasa a la aurícula izquierda a través del agujero o foramen oval. La sangre procedente de la vena cava superior con una PO<sub>2</sub>: 12-14 mmHg entra a la aurícula derecha, atraviesa preferentemente la válvula tricúspide, llega al ventrículo derecho y este la expulsa hacia la arteria pulmonar, la mayor parte evita los pulmones y fluye a través de conducto arterioso. El ventrículo derecho tiene dominancia sobre el izquierdo, el primero maneja mayor volumen de sangre un 56% vs 44%. Solo el 7% del flujo llega a los pulmones debido a que la resistencia vascular pulmonar está elevada ya que el pulmón no es necesario en la vida intrauterina, por esto la sangre se deriva a través del foramen oval y el Ductus (Figura 1)

### CIRCULACION TRANSICIONAL

Con el inicio del trabajo de parto el flujo pulmonar aumenta preparándose para el intercambio gaseoso alveolo capilar, y se inicia el cierre de las comunicaciones fetales: Conducto arterioso, conducto venoso y foramen oval. La expansión mecánica de los pulmones y la elevación de la PO<sub>2</sub> arterial llevan a un descenso rápido de la resistencia vascular pulmonar (RVP). La eliminación de la circulación placentaria al ligar el cordón umbilical aumenta la resistencia vascular sistémica (RVS) Seis a ocho semanas después del nacimiento la presión en la arteria pulmonar y en la

resistencia sufre una disminución importante, esto lleva a que algunas patologías se manifiesten clínicamente y se vuelvan sintomáticas. El Ductus arterioso presenta un cierre funcional en 10-15 horas posterior al nacimiento y un cierre anatómico en 2 a 3 semanas, este proceso es mediado por 2 mecanismos: el aumento del oxígeno que estimula la contracción del musculo liso a nivel local y la disminución en los niveles de prostaglandinas que ejercían un efecto vasodilatador. El cierre del agujero oval es secundario al incremento en el flujo pulmonar, ya que este aumenta la presión en la aurícula izquierda, sumado a la caída de

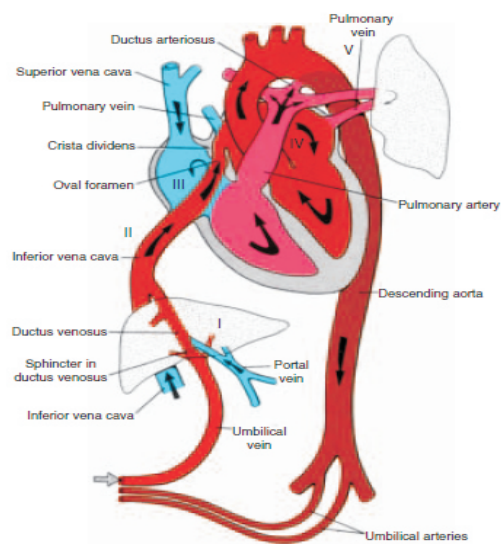


Figura 1. Circulación fetal antes del nacimiento<sup>15</sup>

Tabla 3

Factores ambientales relacionados con la causación de cardiopatías congénitas<sup>9</sup>

Fármacos/ Drogas	Agentes Infecciosos	Agentes maternos
Trimetadona	Rubeola	Diabetes
Acido retinoico	Otros ¿?	Enfermedad del colágeno
Talidomida		Fenilcetonuria
Litio	<b>Agentes físicos</b>	
Alcohol		<b>Otros</b>
Hidantoínas ¿?	Radiaciones	
Hormonas sexuales ¿?	Hipoxia	Disolventes ¿?
Símpatico miméticos ¿?		Pinturas ¿?
		Lacas y colorantes ¿?
		Pesticidas ¿?

¿?: Menor grado de evidencia

la presión en la vena cava inferior y el ventrículo derecho por la oclusión de la circulación placentaria, esto hace que la válvula formada por el septum primum lo cierre llevando a que el gasto del ventrículo derecho sea exclusivo para la arteria pulmonar. Todos estos cambios hemodinámicos llevan a que el conducto venoso se contraiga y toda la sangre que pasaba por él entre al hígado a través de los sinusoides hepáticos.

Un método práctico para clasificar estas patologías es a través de la regla del 3x3 en la cual tenemos tres grupos cada uno con tres patologías que corresponden casi al 90% del total de todas las cardiopatías.

**Shunt de izquierda a derecha.** Comunicación Interauricular (CIA), Comunicación interventricular (CIV) y Ductus Arterioso Persistente (DAP).

**Obstructivas.** Estenosis pulmonar (EP), Estenosis Aortica (EA) y Coartación de Aorta (CA)

**Cianosantes.** Tetralogía de Fallot (TF), Transposición de grandes vasos (TGV) y Atresia Tricuspidea (AT)

**Cardiopatías con flujo sanguíneo pulmonar aumentado.** CIV, CIA, DAP, Canal AV, Transposición de grandes arterias, Ventrículo único y Atresia pulmonar sin CIV.

**Cardiopatías con flujo sanguíneo pulmonar disminuido.** Estenosis Valvular pulmonar, Estenosis Valvular aórtica, Coartación de Aorta, Interrupción del Arco aórtico, Tetralogía de Fallot, Ventrículo derecho hipoplásico y Atresia Tricuspidea.

**Cardiopatías Ductus dependiente.** Estenosis crítica de la válvula pulmonar, atresia pulmonar sin CIV o con CIV sin colaterales, atresia de la arteria pulmonar, anomalía de Ebstein, coartación crítica de la aorta, transposición de grandes vasos, interrupción del arco aórtico.

## LESIONES CON SHUNT DE IZQUIERDA A DERECHA

### COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR (CIV)

Es una lesión en la cual el tabique interventricular permite la comunicación entre los dos ventrículos. Corresponde al 20-25% de las CC con una incidencia de 25 a 50 por 1000 nacidos vivos (Figura 3).

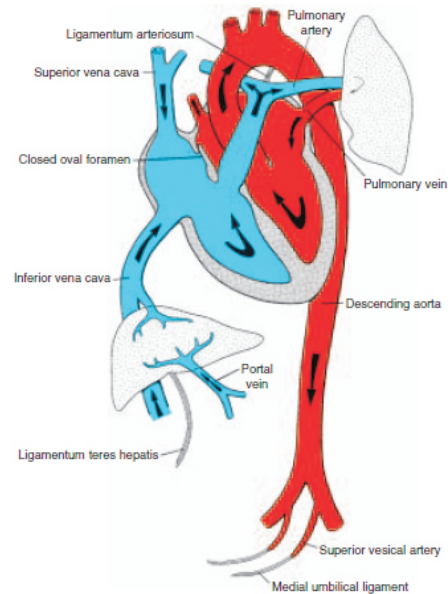
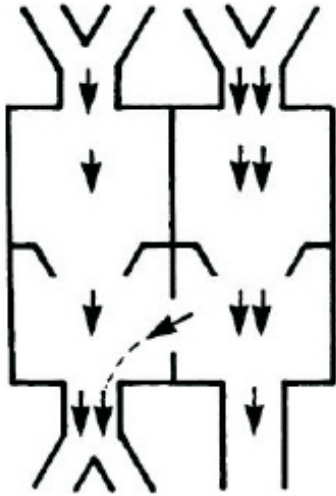


Figura 2. Circulación humana después del nacimiento<sup>15</sup>

**Clasificación.** El septo interventricular se divide en 4 porciones: Membranosa, trabecular, tracto de entrada y tracto de salida (o infundibular) en las cuales tenemos el defecto en un 80%, 5 a 20%, 5 a 7% y 5%, respectivamente.

**Fisiopatología.** Se produce un cortocircuito de izquierda a derecha permitiendo una comunicación entre la circulación pulmonar y la sistémica, la magnitud del shunt va a depender del tamaño de la lesión y las resistencias pulmonares. En una CIV amplia puede haber de 3 a 4 veces más flujo y el aumento de las presiones pulmonares no siempre se debe al aumento de la resistencia si no por este flujo y transmisión directa de presiones ventriculares izquierdas. El cortocircuito aparece después del nacimiento al disminuir las resistencias vasculares pulmonares con lo cual se presenta el soplo a partir de la segunda semana. El ventrículo derecho sufre una sobrecarga de presión y flujo, el ventrículo izquierdo solo de flujo esto lleva a crecimiento biventricular, de la aurícula izquierda y posteriormente por aumento de presiones en el ventrículo derecho y en la pulmonar a aumento en aurícula derecha. El aumento progresivo del flujo pulmonar produce cambios estructurales en la pared arteriolar que lleva a mayor resistencia pulmonar y por ende a hipertensión pulmonar, al Síndrome de Eissenmenger con inversión del shunt ahora de derecha a izquierda produciendo cianosis. Inicialmente



**Figura 3.** Comunicación intraventricular

por la diferencias de presiones y el shunt se produce un soplo de característica sistólica, posteriormente con el aumento de las resistencia pulmonar el soplo tiende a desaparecer, esto se da cuando la resistencia sistémica y pulmonar son iguales. Adicionalmente se produce un hipoflujo sistémico debido al cortocircuito esto lleva a hipodesarrollo progresivo de la aorta. La perfusión de los órganos y la presión sanguínea es mantenida por mecanismos contrareguladores como el sistema nervioso simpático y el sistema Renina angiotensina aldosterona. El defecto se divide según su tamaño anatómico y el impacto hemodinámico que presenta en:

**Pequeño o restrictivo.** Relación  $Q_p/Q_s$  de 1.4, sin sobrecarga del ventrículo izquierdo ni pulmonar, o un defecto menor de 5 mm o menor del 50% del diámetro de la aorta.

**Moderado.** Relación  $Q_p/Q_s$  de 1.4 a 2.2 con sobrecarga del ventrículo izquierdo y pulmonar, o defecto de un 50 a 100% del diámetro de la aorta.

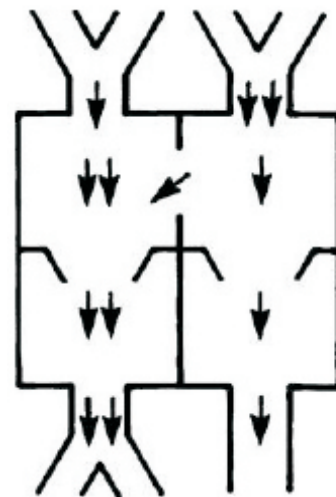
**Grande.** Relación  $Q_p/Q_s$  mayor de 2.2 con sobrecarga del ventrículo izquierdo, pulmonar acompañado de insuficiencia cardíaca, o un defecto mayor al del diámetro de la aorta

**CIV Fallotizada.** El jet del flujo golpea la pared del ventrículo derecho produciendo una hipertrofia local que produce una obstrucción mecánica a la salida de la pulmonar que puede producir enfermedad cianósante.

En las porciones membranosas, de salida subpulmonar o subaórtica las lesiones suelen ser menores de 5 mm pero el compromiso hemodinámico es mayor, debido al aumento de volumen pulmonar y la transmisión de presión por la proximidad de la aorta; lo que puede llevar a hipertensión pulmonar más temprana que en otros tipos de lesión. En las CIV grandes la enfermedad vascular pulmonar inicia generalmente en 6 a 12 meses pero el cortocircuito de derecha a izquierda usualmente se presenta en la adolescencia.

**Manifestaciones clínicas.** Depende del tamaño y el compromiso de las resistencias pulmonares. Se pueden observar infecciones pulmonares a repetición y retardo pondoestatural. El recién nacido a término puede estar asintomático mientras el preterminos puede desarrollar falla cardíaca severa.

A la auscultación cardíaca se escucha un soplo holosistólico en el 3-4 espacio intercostal izquierdo irradiado en banda, a mayor tamaño menor intensidad del soplo, puede haber reforzamiento de R2 si hay aumento de las presiones pulmonares. Al igualarse las presiones desaparece el soplo pero persiste el reforzamiento de R2. En hipertensión pulmonar severa con shunt de derecha a izquierda puede presentarse un soplo diastólico de insuficiencia pulmonar. Si se desarrolla falla cardíaca se presentara disnea, diaforesis, cansancio con la alimentación, hepatomegalia, estertores, entre otros.



**Figura 3.** Comunicación interauricular



Adicionalmente se pueden presentar atelectacias secundarias a la compresión bronquial por una arteria pulmonar dilatada.

**Electrocardiograma.** Si el defecto es pequeño puede estar normal, en defectos grandes se puede observar una P picuda pulmonar, aumento de ventrículo izquierdo o biventricular con desviación del eje hacia la izquierda.

**Radiografía de tórax.** Si el defecto es pequeño puede ser normal, en defectos grandes se puede observar cardiomegalia, flujo pulmonar aumentado, tronco pulmonar grande y ya con Eisenmenger flujo pulmonar disminuido.

**Ecocardiograma.** Confirma el diagnóstico, permite realizar la clasificación, nos muestra la dimensión del problema, las presiones que se están manejando y su repercusión hemodinámica.

**Cateterismo cardiaco.** Dependerá del grado de compromiso pulmonar, el compromiso cardiaco y los signos de hipertensión pulmonar.

**Tratamiento.** Si es pequeño y sin repercusión hemodinámica se realizan controles periódicos, higiene dental, profilaxis para endocarditis bacteriana y control de crecimiento. Si hay repercusión hemodinámica y es sintomático podemos utilizar un IECA como vasodilatador, diuréticos, Digoxina y seguimiento por cardiología.

**Indicaciones Quirúrgicas.** Si no hay mejoría al tratamiento médico como compromiso del crecimiento, ICC no controlada en menores de 6 meses. Si la presión en la arteria pulmonar es mayor al 50% en niños de 6 meses a 2 años. En mayores de 1 a 2 años un Qp/Qs mayor de 2 con regurgitación aortica independiente de presiones pulmonares. No se realizará cirugía si hay enfermedad vascular pulmonar obstructiva con shunt de derecha a izquierda.

## COMUNICACIÓN INTERAURICULAR

Defecto del tabique interauricular que permite el flujo sanguíneo entre las dos aurículas. Se localiza en cualquier parte del tabique interauricular pero con mayor frecuencia región del foramen oval en un 70%. El diagnóstico puede ser difícil los primeros días de vida y puede confundirse con un foramen oval normal a esta

edad<sup>12</sup>. Fue descrito inicialmente como alteración patológica por Rokitanski en 1875 y posteriormente Bedfor en 1941 nos hablaría del cuadro clínico, pero se conoce como defecto anatómico desde la época de Galeno y posteriormente por Fawcett en el año 1900. Tiene una incidencia global: 7% de todas las cardiopatías con predominio en el sexo femenino 2:1 y una asociación importante con el síndrome de Holt Oram. Se presenta en un 30% de la etapa adulta normal.

**Clasificación.** Se clasifica según la localización anatómica del defecto en: Tipo Osteum Secundum o Foramen Oval 70%; Tipo Seno venoso cerca a la llegada de la vena cava inferior o superior 10%; Tipo Postero Inferior o Seno Coronario 1-2%; Tipo Osteum Primun aquí el defecto es a nivel de los cojines endocardicos 20%, y Tipo Aurícula Única. Ausencia del tabique interauricular.

**Fisiopatología.** Al bajar las resistencias pulmonares se produce un shunt de izquierda a derecha, lo que lleva a sobrecarga derecha y aumento del flujo pulmonar, se retrasa la eyección del ventrículo derecho lo que retrasa el cierre de la válvula pulmonar produciendo un desdoblamiento de segundo ruido cardiaco. Por la sobrecarga derecha puede producirse una estenosis relativa de la válvula pulmonar con turbulencia sanguínea llevando a un soplo eyectivo secundario. La disminución en el flujo de sangre al VI y aorta lleva a la disminución del tamaño en estas estructuras. La sobrecarga derecha produce cambios en los vasos pulmonares produciendo según el tamaño del defecto hipertensión pulmonar que en su forma severa invierte el cortocircuito de derecha a izquierda hasta en un 15% de los pacientes ya en la segunda o tercera década de la vida debido a que la diferencia de presiones interauricular no es mucha a diferencia de la CIV. El defecto puede tener un cierre espontáneo o disminuir de tamaño. En un estudio que involucraba niños menores de 3 meses, Radzik evidenció que el cierre espontáneo se presentaba según el tamaño del defecto, encontrando que en defectos de 3 a 5 mm el cierre se presentaba en un 87%, en defectos 5 a 8mm en un 80% y en defectos mayores a 8 mm no se cerraban. También se presentan cuadros clínicos de embolias paradójicas, con émbolos que se originan en la circulación venosa pero al atravesar la CIA tienen acceso directo a la circulación sistémica con riesgo de obstrucción y accidentes cerebrovasculares isquémicos secundarios.

**Manifestaciones clínicas.** Usualmente son pacientes al inicio asintomáticos, en los primeros meses o años, sin compromiso en el peso o la talla pero pueden consultar por problemas respiratorios a repetición. Generalmente se descubre incidentalmente después del segundo año de vida al encontrar un soplo eyectivo en el segundo espacio intercostal izquierdo con desdoblamiento permanente del segundo ruido, hiperactividad del ventrículo derecho y frémito en el segundo EIC izquierdo con línea paraesternal. Puede haber reforzamiento del segundo ruido y cianosis dependiendo del grado de hipertensión pulmonar asociada. En las CIA grandes y con disminución rápida de las resistencias pulmonares (niños sometidos desde el nacimiento a presiones de oxígeno altas) puede producirse ICC pero no es lo común.

**Electrocardiograma.** Podemos encontrar un QRS normal o desviado a la derecha (cuanto más HTP mayor desviación a la derecha), Bloqueo incompleto de la rama derecha en un 90%, arritmias supraventriculares como Fibrilación auricular, flutter auricular, bloqueo AV de primer grado, un eje derecho de  $+90$  a  $+180$  con hipertrofia ventricular derecha leve.

**Radiografía de tórax.** En la radiografía observamos crecimiento de ventrículo y aurícula derecha, aumento del ángulo de la carina secundario, abombamiento tronco de la pulmonar y prominencia de sus ramas, aorta descendente y cayado aórtico poco prominentes con flujo pulmonar aumentado, disminución del espacio retroesternal por el crecimiento ventricular derecho.

**Ecocardiograma.** Es el método de elección para el diagnóstico, permite visualizar el defecto y medirlo, establecer el grado de cortocircuito (Qp/Qs), La repercusión hemodinámica, grado de crecimiento de cavidades derechas y de Hipertensión pulmonar, adicionalmente el doppler permite información hemodinámica. Si tenemos un Qp/Qs mayor de 1.5:1 habrá repercusión hemodinámica. El tabique interauricular puede definirse en la ecocardiografía bidimensional a través de los ejes paraesternal corto, apical de cuatro cámaras, subcostal sagital y coronal.

**Cateterismo cardiaco.** Solo si hay dudas diagnósticas o se requiere descartar otra patología asociada, se observa con más frecuencia el prolapso de la valva posterior de la mitral asociado a la CIA; si hay sospecha esta patología, debe realizarse un ventriculograma izquierdo en proyección oblicua derecha.

**Tratamiento.** La restricción del ejercicio es innecesario. La profilaxis de endocarditis infecciosa no está indicada a menos que tenga otros defectos asociados. En los lactantes con ICC, el tratamiento médico se recomienda debido a su alta tasa de éxito y la posibilidad de cierre espontáneo del defecto. Los catéteres cardíacos para el cierre a través de cateterismo han demostrado ser seguros y eficaces, sólo son aplicables a una CIA con un borde del tabique adecuado. Los dispositivos disponibles don el Sideris abotonado, alas de Ángel, Cardioseal, y el Amplatzer, este ultimo como es el más utilizado. El cierre está indicado cuando hay sobrecarga de volumen en el ventrículo derecho, con un Qp/Qs mayor a 1.5:1 o en todos los pacientes que presenten sintomatología. La edad para hacer el cierre de la CIA está entre tres y cinco años por la posibilidad de cierre espontaneo previo, pero en los defectos tipo *O. secundum* amplios, y tipos seno venoso y seno coronario tienen muy pocas probabilidades de cierre espontáneo después del primer año de vida por eso se llevan a cirugía usualmente al terminar los 12 meses de edad.

**Cirugía.** Se realiza la corrección del defecto a través de un parche de pericardio o por sutura continua, en los pacientes que tengan indicado el cierre pero contraindicado o por falta de acceso el dispositivo. En pacientes con hipertensión pulmonar irreversible es controvertido el cierre quirúrgico, ya que se ha observado que si los pacientes superan la cirugía mejoran su clase funcional. Se realiza a través de un parche fenestrado con una válvula que permita el paso de sangre del sistema derecho al izquierdo.

**Pronóstico y seguimiento.** En los primeros 4 años el 40% cierran espontáneamente y el 80% de los defectos pequeños cierran antes de los 18 meses. La cardiomegalia en la radiografía y el aumento del Ventrículo derecho, así como el desdoblamiento del S2 pueden persistir durante 1 o 2 años después de la operación. Arritmias atriales o nodales se producen en el 7% a 20% de los pacientes post-operatorio. Menos del 0,5% de los pacientes mueren en el posquirúrgico, teniendo mayor riesgo los niños pequeños y aquellos con mayor resistencia vascular pulmonar.

## DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE

El conducto arterioso es un vaso que permite la comunicación entre la Aorta y la arteria pulmonar provocando un cortocircuito de izquierda a derecha en

la vida fetal circulando el 70% del gasto cardiaco a través suyo. El cierre del ductus se inicia después del nacimiento por medio de la contracción de células musculares y edema subendotelial (primer estadio funcional), posteriormente hay destrucción del endotelio y proliferación de la intima (segundo estadio anatómico). El aumento de las presiones de oxígeno al nacimiento favorece la contracción del ductus junto con la disminución en los niveles de prostaglandinas principalmente la E2 producidas por la placenta que ejercían un efecto vasodilatador local. El cierre funcional esta dado a las 48 horas en un 90% y a las 96 horas en un 100% en recién nacidos a término, mientras el cierre anatómico es completo a los 21 días. Se ha observado que afecta con mayor frecuencia el sexo femenino en una proporción de 2 a 1 hasta 3 a 1. La incidencia del DAP se relaciona con la edad gestacional y el peso, se presenta en un 53% en menores de 34 semanas Gestación, 65% en menores de 26 semanas, en un 80% de pretérminos con peso menor de 1000 g y en 40% en pretérminos menores de 1750 g. Con una incidencia que varía entre 1/2.500 y 1/5.000 recién nacidos vivos. La exposición a rubeola en I trimestre interfiere en la formación de tejido elástico y contribuye a la persistencia en su abertura. Otros factores que favorecen su presentación son el nacimiento por cesárea, o en ciudades con altitud mayor a 2.500 m sobre el nivel del mar. Cuando se presentan inmadurez, alteraciones congénitas en la estructura de sus paredes o circunstancias perinatales facilitadoras, el proceso natural de cierre espontáneo del *Ductus* arterioso se interrumpe ocasionando su persistencia. Hablamos de Ductus persistente si permanece abierto más 7 días en recién nacidos a término o 21 días en pretérminos. Se deben buscar siempre otras malformaciones asociadas.

**Fisiopatología.** Con la caída de la resistencia pulmonar y el aumento de la resistencia sistémica hay un shunt y aumento de volumen de izquierda a derecha, este volumen produce aumento en la precarga de la aurícula y ventrículo izquierdo con recirculación pulmonar, mientras el volumen sistémico se mantiene. Hay sobrecarga pulmonar siendo esta la responsable de la mayoría de la sintomatología del paciente. En Ductus grandes la sobrecarga de volumen lleva a edema pulmonar esto activa sistemas contrareguladores simpáticos responsables de la taquicardia y sudoración para su compensación la cual puede fallar si se mantiene el defecto o no recibe tratamiento. El aumento progresivo en la presión de la arteria pulmonar por el

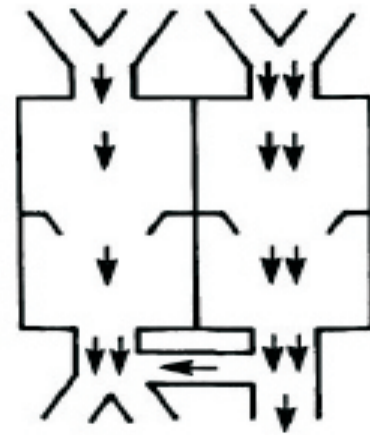


Figura 4. Ductus arterioso persistente

aumento del flujo y la resistencia termina comprometiendo las cavidades derechas y el shunt empieza a disminuir desapareciendo en fase diastólica quedando solo el soplo sistólico. Cuando se igualan las presiones el paciente puede mejorar sintomáticamente pero si continua el aumento de las resistencias pulmonares el flujo se invierte y se presenta cianosis, desaparece el soplo y solo persiste el reforzamiento del segundo ruido con cambios estructurales irreversibles. Al final puede aparecer un soplo de insuficiencia pulmonar.

**Morbilidades asociadas.** Edema pulmonar, hemorragia pulmonar, dependencia de soporte ventilatorio, Fracaso en las extubaciones, apneas, displasia broncopulmonar ICC, oliguria, Insuficiencia renal, enterocolitis necrosante, hemorragia interventricular.

**Manifestaciones clínicas.** Los síntomas van a depender del tamaño y las resistencias pulmonares manejadas por el paciente.

**Ductus pequeño menor de 1.5 mm.** Generalmente no se presentan síntomas y el único hallazgo es la presencia de un soplo sistólico eyectivo en el foco pulmonar o en la región infraclavicular izquierda.

**Ductus moderado de 2 mm en la lactancia hasta 3,5 mm en la edad escolar.** Se presentan signos de congestión pulmonar como disnea, infecciones respiratorias recurrentes y disminución en el crecimiento. Se encuentra un soplo sistodiastólico



continuo o en maquinaria a nivel del foco pulmonar o de la región infraclavicular izquierda; el segundo ruido está ligeramente reforzado y los pulsos son hiperdinámicos en forma difusa.

**Ductus grande mayores de 4 mm en la infancia.**

Encontramos disnea, taquicardia en reposo, historia de infecciones respiratorias recurrentes y desnutrición crónica. Se observa hiperdinamia precordial a expensas del ventrículo izquierdo, punto de máximo impulso hacia la línea axilar anterior izquierda, presión de pulso amplia, soplo sistólico eyectivo en el foco pulmonar y soplo diastólico en foco mitral con segundo ruido reforzado. Cuando se presenta hipertensión pulmonar y se invierte el cortocircuito se presenta cianosis.

**Electrocardiograma.** En presencia de Ductus pequeños puede ser normal, en Ductus mayores se puede observar crecimiento de cavidades izquierdas, que progresa a biventricular y signos de hipertensión pulmonar como P picudas, y S profundas en V5 y V6.

**Radiografía de tórax.** Puede ser normal en Ductus pequeños, en Ductus mayores puede observarse aumento en el flujo pulmonar, cardiomegalia, aumento del botón aórtico y pulmonar.

**Ecocardiograma.** Determina la presencia del defecto, su tamaño, y si hay repercusión hemodinámica: Flujo continuo a través del DAP, flujo retrogrado holodistólico en aorta descendente, diámetro ductal: mayor de 1.5 -2.0 mm, mayor de 1.5 mm con un  $Q_p/Q_s > 1.5$ , relación tamaño del diámetro del Ductus/diámetro de la aorta mayor de 0.5 y signos de hipertensión pulmonar.

**Cateterismo cardiaco.** Su realización solo se hará en casos donde este indicado el cierre percutáneo o en pacientes con signos clínicos y ecocardiográficos de hipertensión pulmonar importante, en donde se realizaran pruebas con oxígeno y óxido nítrico para evaluar la reactividad del lecho pulmonar.

**Tratamiento.** La indicación del cierre la determina más la repercusión hemodinámica que el tamaño. Líquidos: Mantener un balance (-). Pérdida de peso 2-3% día (12-15% en 5-7 primeros días), evitar bolos, Inicio líquidos de mantenimiento: 60-75 ml/k/d primeras horas e individualizar aporte según las necesidades.

**Diuréticos.** Incrementa producción de prostaglandinas a nivel renal, minimizando respuesta a los inhibidores,

no evidencia que demuestren beneficios, no se recomienda su uso.

**Estimulación enteral trófica (leche materna).** Ha mostrado ventajas su inicio precoz, antes de 24-48h administrando 10-15 ml/k/día como máximo, si el Ductus es pequeño, sin repercusión hemodinámica, ni cortocircuitos significativos, se podría continuar y aumentar volúmenes con cautela (10-15 ml/kg/día), si hay duda o repercusión hemodinámica no se debe alimentar por vía enteral durante 48-72 horas, hasta resolver el problema.

**AINES.** Los más estudiados han sido la Indometacina y el Ibuprofeno en su forma parenteral, no se ha demostrado adecuada eficacia en su forma oral. Con un tratamiento precoz se obtiene cierre a los 9 días hasta en un 90% de los casos y tardíos un éxito en un 50-60%, fracaso del 30% en menores de 28 semanas y del 10% con 29 semanas o más, con una tasa de reapertura variable entre 25 a 30% y es mayor con edades gestacionales menores a 28 semanas y peso menor de 1000 g. Se ha observado un éxito en el 2 ciclo solo del 30-40%. Los AINES están contraindicados en la Insuficiencia renal, trombocitopenia, sangrado activo y enterocolitis, no se ha demostrado que empeore la severidad de la Hemorragia interventricular preexistente (Tabla 4).

**Cirugía.** Si no hay respuesta, disponibilidad o contraindicación al tratamiento farmacológico, también en ductus de gran tamaño, En niños mayores de 6 meses con *ductus* menores de 3 mm se puede realizar cierre percutáneo con dispositivos especiales (Rashkind, Gianturco, Amplatzer).

**Pronóstico.** Con un tratamiento adecuado y a tiempo tiene un excelente pronóstico sin dejar secuelas, el pronóstico dependerá del compromiso hemodinámico cardiaco y vascular pulmonar.

## LESIONES OBSTRUCTIVAS COARTACIÓN DE LA AORTA

Es la estrechez en la Aorta que lleva a compromiso hemodinámico. La unión del cayado aórtico con la parte proximal de la aorta descendente es el sitio más común, donde se origina el ligamento arterioso, ocasionalmente se presenta en la aorta abdominal. Descrita inicialmente por Morgagni y Meckel representa el 5 a 7% de todas las cardiopatías con una

incidencia de 0.24 x 1000 nacidos vivos, presentándose del 15 a 36% en el Síndrome de Turner. 1/3 de los pacientes presentan CIV, Aorta bicúspide en un 30-85%, con una asociación importante a lesiones obstructivas izquierdas: estenosis subaórtica, hipoplasia de ventrículo izquierdo y lesiones obstructivas mitrales. Alrededor del 20% al 30% de los pacientes con COA desarrollar ICC a los 3 meses de edad. El 75% de los pacientes con coartación sin tratamiento fallece en promedio a los 46 años, el 90% a los 58 años por falla cardíaca, ruptura de aorta y endocarditis.

**Fisiopatología.** En la vida intrauterina el ventrículo derecho está sometido a una sobrecarga de volumen, el volumen que debe pasar a la aurícula izquierda a través del foramen oval se devuelve a cavidades derechas por la alta presión de la obstrucción, inicialmente es tolerado por que el flujo del ventrículo derecho se desvía por el ductus a la aorta descendente. Al final del periodo fetal por la resistencia vascular pulmonar hay crecimiento de cavidades derechas y dilatación del tronco pulmonar en CA severa pero no se presenta crecimiento de cavidades izquierdas. Al nacimiento puede mantenerse la estabilidad hemodinámica mientras el ductus esté abierto por las resistencias pulmonares altas, el shunt de derecha a izquierda que lleva a buena perfusión distal a la coartación, incluso con buenos pulsos, cuando el ductus inicia su cierre aumenta el flujo pulmonar y por aumento de las presiones izquierdas debido a la obstrucción hay dificultad para el vaciado venoso pulmonar llevando a hipertensión venocapilar, edema intersticial, alveolar e hipertensión pulmonar retrograda, por eso la primera manifestación clínica es la dificultad respiratoria. El compromiso mayor es derecho, con hepatomegalia congestiva y falla cardíaca. Cuando el

ductus se cierra totalmente hay una disminución marcada del flujo a la aorta ascendente que lleva a disminución de pulsos, hipoflujo renal, oliguria, hipertensión y choque cardiogenico. Hay una variante tipo adulto que se descubre de los 3 a 5 años en donde la circulación colateral compensa y descomprime la aorta ascendente mejorando la circulación pos estenosis, La mayoría es de tipo postductal.

**Manifestaciones clínicas.** Dependerán de la velocidad en la disminución de las resistencias pulmonares y el cierre del ductus, usualmente inician de 2 a 6 semanas después del nacimiento. Los pulsos son la clave del diagnóstico, son saltones en miembros superiores y disminuidos en miembros inferiores, puede haber disminución en miembro superior izquierdo si la hipoplasia no es solo del istmo y compromete el origen de la subclavia izquierda, además observamos precordio derecho hiperdinámico, R2 intenso, galope ventricular, clic protosistolico, reforzamiento de la fase pulmonar del S2 en hipertensión pulmonar, soplo eyectivo en región interescapular izquierda, congestión hepática e hipertensión con diferencia mayor de 20 mmHg de tensión arterial de miembros superiores/miembros inferiores. Nunca se debe olvidar la palpación de los pulsos en los recién nacidos, especialmente si están asociados a hipertensión. Una falla orgánica multisistémica, particularmente falla renal, enterocolitis necrosante y posterior muerte, ocurren si no se inicia rápidamente un tratamiento médico y una corrección quirúrgica de la coartación.

**Electrocardiograma.** No es específico, se puede observar taquicardia sinusal, eje derecho, hipertrofia

**Tabla 4**  
Dosis de indometacina e ibuprofeno endovenoso

Dosis de Indometacina endovenosa: 3 dosis en total , cada 12 horas, constituyen un curso completo			
	<48 h de vida	>48 h de vida	>7 dias de vida
1 dosis	0.2 mg/k	0.2mg/k	0.2mg/k
2 dosis	0.1	0.2	0.25
3 dosis	0.1	0.2	0.25
Dosis de Ibuprofeno endovenoso: 3 dosis en total , cada 24 horas, constituyen un curso completo			
1 dosis		10mg/k	
2 dosis		5mg/k	
3 dosis		5mg/k	

ventricular derecha e izquierda y bloqueo de rama derecha.

**Radiografía de tórax.** Cardiomegalia, signos de hiperflujo pulmonar y de congestión pulmonar, escotaduras en el margen inferior de las costillas en su 1/3 medio o muescas costales: erosión producida por las arterias intercostales dilatadas (signo de Roesler) solo después de 5 a 6 años de la enfermedad y aorta descendente dilatada.

**Ecocardiograma.** Permite una evaluación anatómica y funcional del paciente, se puede observar obstrucciones del tracto de salida del ventrículo izquierdo, hipertrofia ventricular izquierda o derecha sin explicación obvia, ausencia de pulsaciones en la aorta descendente. La vista supraesternal eje largo provee una imagen completa del arco aórtico, observándose el área de coartación, lesiones asociadas y el gradiente a través del doppler.

**Resonancia magnética.** Define la localización, severidad de la coartación, la anatomía del arco aórtico, istmo y el área de dilatación postestenótica. Puede ser utilizada en imágenes de seguimiento a los pacientes operados o a los cuales se les realizó angioplastia con balón.

**Cateterismo cardíaco.** Puede ser diagnóstico o terapéutico, útil para definir anatomía, presencia de hipoplasia tubular o del arco aórtico transverso, hipoplasia del istmo aórtico, documentar la presencia y severidad de lesiones intracardiacas asociadas.

**Tratamiento.** En recién nacidos sintomáticos se debe iniciar la infusión de PGE1 para abrir el Ductus y establecer el flujo de la aorta descendente y los riñones. Agentes inotrópicos de acción corta (por ejemplo, dobutamina), diuréticos, nitroprusiato y el oxígeno pueden ser necesarios.

La angioplastia con balón puede ser un procedimiento útil para los niños en los que la cirugía estándar tiene un alto riesgo.

**Cirugía.** Las opciones quirúrgicas son: Resección y anastomosis término-terminal (la menor recurrencia, menos del 10%) o aortoplastia con colgajo de la subclavia (la mayor recurrencia alrededor del 50%).

## ESTENOSIS PULMONAR

Descrito inicialmente por Morgani, es una alteración en la válvula pulmonar que lleva a obstrucción en el tracto de salida del ventrículo derecho, de forma aislada se puede encontrar en un 80 a 90% y de 10 a 20% asociado a otras patologías. Según su localización puede ser valvular, subvalvular o supravalvular y constituye el 8% de las cardiopatías. Asociada a otras patologías como el síndrome de Noonan donde se encuentra una válvula displásica, o en la rubeola congénita donde la lesión es subvalvular.

**Fisiopatología.** La obstrucción produce un aumento en el trabajo del ventrículo derecho secundario a la resistencia generada por la alteración valvular, esto lleva a hiperplasia de la pared muscular compensatoria para mantener el gasto pulmonar que al perpetuarse o en estenosis importantes lleva a dilatación y falla derecha. Con la disminución del flujo pulmonar hay tendencia a desarrollar cianosis cuando aumentan las necesidades de oxígeno como en el ejercicio. En las estenosis críticas durante la vida fetal se produce compromiso en el desarrollo ventricular derecho (hipoplasia) debido a un cortocircuito importante de derecha a izquierda siendo su principal manifestación al nacer la cianosis acompañada de presiones altas.

**Manifestaciones clínicas.** Si no es crítica generalmente es asintomático y se encuentra de forma incidental al evidenciar un soplo sistólico de eyección en el 2 espacio intercostal izquierdo irradiado a región axilar asociado a thrill supraesternal. No hay compromiso ponderal. Puede haber con el tiempo disnea de esfuerzos por la disminución en el flujo pulmonar y hacer signos de falla cardíaca inicialmente derecha y cianosis lo que empeora el pronóstico. En la estenosis pulmonar crítica el recién nacido se presenta muy comprometido al cerrarse el ductus arterioso por el shunt de derecha a izquierda con hipoxemia, taquipnea y cianosis.

**Electrocardiograma.** En casos leves puede ser normal, en los demás se puede ver signos de compromiso derecho como hipertrofia ventricular y auricular derecha, eje derecho, con signos de sobrecarga en las precordiales V1, V2 y V3.

**Radiografía de tórax.** En las estenosis crítica se observa disminución del flujo pulmonar de lo contrario

no se verá comprometido, cardiomegalia cuando se asocia a falla cardíaca y en niños grandes o adolescentes aumento del tronco de la pulmonar.

**Ecocardiograma.** Hace el diagnóstico, podemos observar su apariencia en domo o engrosada, la ubicación de la estenosis y el gradiente cuyo valor normal es menor de 10 mmHg, estenosis leve de 10 a 30 mmHg, moderada de 30 a 50 mmHg y severa mayor de 50. El compromiso de cavidades derechas y el estado de la válvula tricúspide también puede ser evaluado.

**Cateterismo cardíaco.** Como diagnóstico localizando el sitio anatómico de la lesión y como tratamiento con la valvuloplastia.

**Tratamiento.** En neonatos y estenosis crítica se debe mantener abierto el ductus a través de la administración de Prostaglandina E1 y posteriormente realizar una valvuloplastia de emergencia.

La valvuloplastia con balón se realiza en los pacientes sintomáticos con gradiente superior a 50 mmHg y más de 60 mmHg en asintomáticos, se puede recurrir a valvulotomía en los otros casos. Se deben mantener con profilaxis para endocarditis bacteriana.

**Cirugía.** Se debe realizar valvulotomía quirúrgica si hay fracaso con el balón y en los pacientes con displasia severa de la válvula pulmonar y anillo valvular pequeño. La mortalidad neonatal es del 6% y si la estenosis es crítica puede llegar al 8%.

## ESTENOSIS AÓRTICA

Es una alteración en la válvula aórtica que lleva a una obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo por engrosamiento, rigidez y fusión de las comisuras valvulares. Corresponde al 5% de las cardiopatías congénitas. La malformación más frecuente es que la aorta sea bivalva por la fusión de dos valvas, esta es la cardiopatía congénita más frecuente con repercusión a edades tardías cuando se presenta calcificación valvular. El compromiso puede ser valvular, subvalvular o supravalvular.

**Fisiopatología.** El compromiso del paciente dependerá de la magnitud de la obstrucción, en neonatos con estenosis graves el ventrículo izquierdo falla al ser

incapaz de mantener un gasto adecuado, pudiendo llevar a compromiso hemodinámico importante y choque cardiogénico los cuales se agravan con el cierre del Ductus. En estenosis que no son severas el mantenimiento del gasto cardíaco se hace por el aumento en el trabajo ventricular izquierdo que con el tiempo presta engrosamiento de su pared muscular.

**Manifestaciones clínicas.** Tiene una amplia presentación la cual depende del grado y tipo de estenosis. A la auscultación encontramos un Sopló sistólico de eyección, con click de eyección en el 50% de los pacientes y frémito supraesternal. El soplo puede no encontrarse si la obstrucción es severa. Los casos leves pueden ser asintomáticos y solo encontrar el soplo de forma incidental, cuando son sintomáticos suelen referir disnea de esfuerzos, mareo, síncope por bajo flujo cerebral, diaforesis y en ocasiones dolor torácico. Los pulsos periféricos pueden estar normales o débiles.

En las estenosis severas se presentan con signos de falla cardíaca y choque cardiogénico.

**Electrocardiograma.** En la mayoría es normal, generalmente se observan hallazgos secundarios a hipertrofia ventricular izquierda

**Radiografía de tórax.** Puede ser normal en pacientes asintomáticos, encontrar cardiomegalia con prominencia del botón aórtico y en presencia de falla cardíaca podemos observar edema pulmonar.

**Ecocardiograma.** Hace el diagnóstico, define la anatomía de la válvula, si es unicúspide, bicúspide o tricúspide, la posición de la estenosis, el gradiente de presión, el ventrículo izquierdo con el grado de su hipertrofia y si hay dilatación postestenótica debido al golpe del flujo en jet contra la pared aórtica.

**Tratamiento.** En el recién nacido comprometido se debe estabilizar hemodinámicamente, mantener el ductus abierto con el uso de PG E1 que alivia la sobrecarga del ventrículo izquierdo y posteriormente llevarlo a dilatación percutánea o corrección quirúrgica. En pacientes con Estenosis leve bien tolerada o aorta bicúspide se realiza seguimiento clínico y ecográfico. La dilatación con balón o la cirugía se realiza cuando el gradiente de presión



sistólico pico a pico es mayor de 75 mmHg aun asintomáticos y en los pacientes sintomáticos si es mayor de 50 mmHg asociados a repolarización e hipertrofia ventricular izquierda en el electrocardiograma. Todos los pacientes deben tener profilaxis para endocarditis bacteriana.

**Cirugía.** Se realiza valvulotomía abierta con una supervivencia del 90%.

## CARDIOPATÍAS CIANOSANTES

### TETRALOGIA DE FALLOT

Conocida en el pasado como el mal azul fue descrita en 1988 por Arthur Fallot, quien describió en esta patología cuatro anomalías: Comunicación interventricular, estenosis subpulmonar, origen biventricular de aorta o cabalgamiento e hipertrofia ventricular derecha. Cuando se asocia a CIA se denomina pentalogía de Fallot. Es la cardiopatía cianósante más frecuente en todas las edades y representa el 10% de las cardiopatías congénitas con una prevalencia de 0,26 a 0,48 por 1.000 nacidos vivos. Está asociada a arco aórtico derecho en un 17 a 25%, vena cava izquierda en un 11%, implantación anómala de coronarias en un 5% y síndrome de Down en un 8%

**Fisiopatología.** En esta patología observamos como un solo defecto produce la alteración, en este caso el desplazamiento del infundíbulo hacia la arteria pulmonar. Se produce un shunt de derecha a izquierda por la estenosis pulmonar, la CIV y el cabalgamiento de la aorta. Se produce una sobrecarga del ventrículo derecho en presión y volumen, la aorta puede estar dilatada ya que recibe flujo de 2 ventrículos. El flujo, la hipoxia y la cianosis son directamente proporcional a la estenosis pulmonar y entre más crítica sea más ductus dependiente será. El hipoflujo pulmonar lleva a un retorno pobre a cavidades izquierdas por lo cual están disminuidas de tamaño a menos que haya un flujo importante a través del Ductus o colaterales. Crisis de hipoxia pueden presentarse con el ejercicio, el llanto, la alimentación los cuales llevan a liberación adrenérgica produciendo espasmo del infundíbulo que disminuye el flujo pulmonar y aumenta el shunt de derecha a izquierda. La hipoxia crónica puede llevar a policitemia en una respuesta medular para mejorar el transporte de oxígeno, esto aumenta la viscosidad sanguínea y el riesgo de microtrombos disminuyendo aun más el flujo pulmonar.

**Clasificación.** Fallot típico (estenosis pulmonar moderada): 70%; Fallot rosado: 15%; Fallot extremo (estenosis pulmonar crítica): 5%, y Fallotización de una comunicación interventricular: 5%.

**Manifestaciones clínicas.** Dependen de la severidad de la estenosis pulmonar, la mayoría presentan cianosis al nacimiento siendo su principal manifestación pero no son comunes las crisis hipoxicas en la etapa neonatal. Se puede auscultar un soplo sistólico de eyección en la región supraesternal izquierda foco pulmonar irradiado a axilas y espalda. La insuficiencia cardíaca es rara ya que la estenosis no permite flujo pulmonar excepto en obstrucciones al tracto de salida izquierdo o hipertensión importante asociada. Adicionalmente puede haber retardo en el crecimiento, acropaquia por la hipoxia crónica, y acucillamiento durante las crisis hipoxicas ya que esto aumenta la resistencia sistémica mejorando el flujo pulmonar y la oxigenación.

**Electrocardiograma.** Básicamente se observan signos de hipertrofia ventricular derecha.

**Radiografía de tórax.** El 25% de los niños presenta imagen en bota o zapato sueco con punta levantada y arco medio excavado por el alargamiento de la aurícula y el arco aórtico derecho. Según la estenosis pulmonar puede haber disminución del flujo pulmonar y ausencia de botón pulmonar por hipoplasia del tronco.

**Ecocardiograma.** Hace el diagnóstico describiendo las 4 alteraciones, en etapas tempranas puede no verse hipertrofia ventricular derecha y adicionalmente nos muestra otros defectos asociados.

**Cateterismo cardíaco.** Se solicita solo si la ecografía no define totalmente la anatomía, ayuda a determinar la presencia de colaterales y puede ser terapéutico si se decide valvuloplastia pulmonar en casos de estenosis severa y el cierre de las colaterales.

**Tratamiento.** En el recién nacido con patología severa se mantiene el ductus abierto con PG E1 y posteriormente de forma paliativa inicial realizar una fistula sistémica pulmonar. Durante las crisis hipoxicas el objetivo del manejo es aumentar la resistencia sistémica y mejorar el flujo pulmonar, esto se logra a través de oxígeno, rodillas sobre el tórax, bolo de líquidos que me permite expansión del volumen,

morfina a 0.1 mg/kg/dosis, fenilefrina 5-20 microgramo/kg/dosis IV en bolo cada 10-15 minutos o en infusión continua de 0,1 a 0,5 microgramo/kg/minuto, y se deja de forma preventiva un betabloqueador como el propranolol. Se deben hacer controles del hematocrito y en los casos en que supere los 60% se debe realizar flebotomía. Todos deben tener profilaxis para endocarditis bacteriana.

**Cirugía.** Todos los pacientes deben ser llevados a corrección quirúrgica, la cual dependerá de la anatomía de las arterias pulmonares. Si el paciente esta asintomático o con síntomas leves se puede llevar a corrección entre los 3 meses y 2 años de edad, se realiza una infundilectomía y se resuelve la CIV con un parche. En los pacientes con hipoplasia severa de la arteria pulmonar se debe realizar una fístula sistemicopulmonar idealmente la Blalock-Taussig modificada para mejorar el flujo y estimular el crecimiento de las pulmonares. La sobrevida posquirúrgica a 5 años es del 90%.

## TRANSPOSICION DE GRANDES VASOS

Es la discordancia en la conexión de las arterias aortica y pulmonar en donde el ventrículo derecho da origen a la aorta y el ventrículo izquierdo da origen a la pulmonar. Corresponde del 5-8% del total de las cardiopatías congénitas con predominio en el sexo masculino 3:1 y muy relacionado con los hijos de madres diabéticas, ingesta de anfetaminas, trimetadona y hormonas sexuales. Se asocia a otras lesiones cardiacas en un 50% y al síndrome de Digeorge. El 30% de los pacientes muere en la primera semana de vida, el 50% en el primer mes, el 70% en los primeros 6 meses y el 90% en el primer año si no se realiza ningún tratamiento. Puede ser Dextrotransposicion si la aorta es anterior y a la derecha de la pulmonar (la más frecuente) o Levotransposicion si la aorta es anterior pero a la izquierda de la pulmonar.

**Fisiopatología.** Por la alteración anatómica los pacientes tienen dos circulaciones separadas en paralelo, la sangra venosa entra al ventrículo izquierdo y sale a través de las pulmonares mientras el flujo venoso que viene de las cavas pasa al ventrículo derecho y posteriormente a la aorta requiriendo un shunt como una CIA, un DAP o una CIV que permita la mezcla entre sangre oxigenada y no oxigenada, de lo contrario, habrá un gran trauma circulatorio y cianosis severa.

En los pacientes con CIV se evita el impacto circulatorio inicial pero tienen un aumento considerable en el

desarrollo de hipertensión pulmonar por el aumento de flujo y presiones. Luego del nacimiento al caer las resistencias pulmonares el ventrículo izquierdo pierde poscarga y con esto masa muscular haciendo que sea insuficiente para tolerar la resistencia sistémica cuando se realiza la cirugía. Si el defecto se asocia a estenosis de la pulmonar puede haber mejor pronostico si tiene un foramen oval permeable ya que aumentan las presiones izquierdas y hay un efecto protector contra la hipertensión pulmonar, sin embargo si la estenosis es severa puede haber un pronóstico peor acompañado de crisis hipoxicas frecuentes.

**Manifestaciones clínicas.** Las manifestaciones dependerán de la presencia o no de CIV, FOP, Ductus, o estenosis pulmonar. Si no hay compromiso del septo el paciente presenta cianosis critica y disnea leve (aunque puede no tenerla en el 50% de los pacientes) durante las primeras 24 horas con nula respuesta al aporte de oxígeno suplementario. El grado de cianosis dependerá de la mezcla realizada a través del ductus. Si el paciente presenta una CIV puede o no presentar cianosis según su tamaño con un soplo secundario a la CIV y signos tempranos de falla cardiaca congestiva si el shunt es grande. La cianosis puede ser solo evidente con el llanto del niño. Si tiene estenosis pulmonar asociada la cianosis será intensa con aumento de la actividad precordial y un segundo ruido reforzado si no hay otra vía de shunt.

**Electrocardiograma.** No hay hallazgos específicos, dependerán de las alteraciones asociadas. Puede haber signos de hipertrofia ventricular derecha como persistencia de la onda T positiva en la primera semana en V1 y V2 o presentarse hipertrofia biventricular si se asocia a CIA o Ductus. Si solo hay estenosis pulmonar se encontraran cambios por hipertrofia ventricular izquierda.

**Radiografía de tórax.** Se encuentra la clásica silueta cardiaca en forma de huevo, con un pedículo estrecho y flujo pulmonar normal, si está asociado a una CIV puede estar el flujo pulmonar aumentado.

**Ecocardiograma.** Hace el diagnostico y permite observar las alteraciones asociadas como CIV, Ductus, etc. Y es importante para la valoración del ventrículo izquierdo ya que si se ha perdido su forma elíptica se contraindica el manejo inmediato quirúrgico debiendo realizarse una preparación ventricular que permita

soportar las resistencias sistémicas a través de un cerclaje de la arteria pulmonar.

**Cateterismo cardiaco.** Puede ser importante para el detalle de algunas características anatómicas y la atrioseptostomía como parte del tratamiento.

**Tratamiento.** Si el septum está indemne se debe mantener permeable el ductus a través de la infusión de prostaglandinas para mantener una mezcla sanguínea. Con una CIV amplia deben mantenerse medidas anticongestivas considerando inotrópicos y diuréticos.

**Cirugía.** Cuando el septum está intacto se debe realizar una vez se haga el diagnóstico una atrioseptostomía con balón o de Rashkin que permita una comunicación entre los dos atrios. Si el paciente es mayor de 8 semanas o el ventrículo izquierdo ha cambiado su morfología, se debe hacer una “preparación del ventrículo izquierdo”: mediante el cerclaje de la arteria pulmonar o banding. La corrección definitiva se hace a través de la cirugía de Jatene que consiste en un switch arterial llevando el ventrículo derecho a una conexión con la arteria pulmonar y el izquierdo con la aorta con una sobrevida del 92%.

## ATRESIA TRICUSPÍDEA

Alteración en la cual encontramos una ausencia en la conexión auriculoventricular derecha, en donde la aurícula derecha se conecta con su homóloga izquierda a través de un foramen oval o una CIA y no con su respectivo ventrículo llevando a un ventrículo derecho hipoplásico para comportarse como un corazón univentricular izquierdo. Corresponde al 1-3% de las cardiopatías congénitas y en un 50% tienen CIV pequeña, estenosis pulmonar e hipoplasia de las arterias pulmonares. La presencia de CIA, CIV, DAP, determinan la sobrevida y su pronóstico.

**Fisiopatología.** Depende de las lesiones asociadas y el tamaño de estas. Por la malformación atresica el flujo venoso sistémico debe pasar de la aurícula derecha a la izquierda por la comunicación interauricular y así obtener una mezcla con la sangre oxigenada originaria de las venas pulmonares. En ocasiones el ventrículo izquierdo funciona como único ya que todo el flujo sanguíneo pasa a través de la CIA y por ende puede terminar en falla por sobrecarga. La presencia de una CIV es de vital importancia ya que permite el paso de sangre al ventrículo y posteriormente a los vasos

pulmonares para su oxigenación lo cual es crítico si se asocia a estenosis de la pulmonar.

**Manifestaciones clínicas.** El síntoma cardinal es la cianosis por la disminución del flujo pulmonar. También se presenta taquipnea, sudoración, diaforesis, aleteo nasal, dificultad para alimentación, distensión abdominal, hepatomegalia como signo de falla y acropaquia. Puede haber soplo dependiendo de las otras patologías asociadas.

**Electrocardiograma.** Podemos encontrar hipertrofia auricular derecha, biauricular o del ventrículo izquierdo, además de un eje izquierdo con o sin patrón de hemibloqueo anterior izquierdo.

**Radiografía de tórax.** La silueta cardiaca puede ser normal o presentar cardiomegalia a expensas de una aurícula derecha dilatada. Se puede observar disminución o aumento del flujo pulmonar según curse o no con estenosis pulmonar e hipoplasia ventricular derecha con ausencia del cono de la pulmonar.

**Ecocardiograma.** Hace el diagnóstico al evidenciar la ausencia de la válvula tricúspide, determina el tipo y grado de malformaciones asociadas y ayuda a decidir la estrategia terapéutica.

**Cateterismo cardiaco.** Su mayor utilidad en esta patología es la realización de la atrioseptostomía con balón o cuchilla, medir presiones pulmonares,

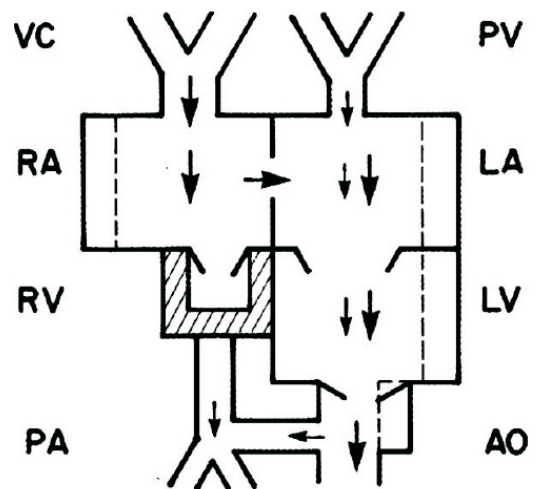


Figura 1. Atresia tricuspídea

presencia de colaterales y definir detalles anatómicos antes no determinados.

**Tratamiento.** Si el paciente se presenta con disminución del flujo pulmonar se debe mantener el ductus abierto con PGE1 si hay hiperflujo con falla cardiaca se debe manejar con diuréticos e inotrópicos.

**Cirugía.** Son procedimientos paliativo fisiológicos ya que no es posible la reparación definitiva. Si hay disminución del flujo pulmonar se realiza una fistula sistémico pulmonar de *Blalock taussig* para aumentar el flujo pulmonar. Si presenta hiperflujo pulmonar con falla cardiaca se debe realizar *banding* de la pulmonar. Estas fistulas sistemicopulmonares con el tiempo sobrecargan el sistema por lo que se debe realizar la cirugía de Glenn bidireccional, sin embargo, esta por si sola puede favorecer un mal drenaje del hemicuerpo superior y dar mayor tendencia a derrames pleurales por lo que se realiza un último procedimiento conocido como Fontan o conexión cavopulmonar total.

## PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS FRECUENTES

**Fistula de *Blalock Taussig* modificado.** Anastomosis entre la arteria subclavia derecha o izquierda a la arteria pulmonar homolateral a través de un injerto con politetrafluoroetileno.

**Fistula de Sano.** Fistula desde el ventrículo derecho a la arteria pulmonar, da más equilibrio al flujo pulmonar evitando la disminución de la presión arterial diastólica que compromete el flujo coronario que suele ocurrir el BT modificado.

**Cerclaje de la pulmonar.** Colocación de una banda especial en la arteria pulmonar para disminuir su calibre y así el hiperflujo o para aumentar la resistencia en la preparación del ventrículo izquierdo.

**Cirugía de Glenn.** Anastomosis entre la vena cava superior derecha y la arteria pulmonar para mantener un flujo constante ventricular y así disminuir el riesgo de malformaciones arteriovenosas.

**Cirugía de Fontan.** Anastomosis entre la aurícula derecha y la arteria pulmonar en corazones que se comportan como univentriculares. Existen muchas versiones de este procedimiento de corrección fisiológica, y continúan actualizándose.

**Cirugía de Norwood.** Compleja cirugía en corazón izquierdo hipoplásico, consiste en 1) la creación de una amplia comunicación entre la arteria pulmonar y la aorta, con la consecuente conexión entre el ventrículo único y la "neoaorta"; 2) corregir la coartación aórtica yuxtaductal e hipoplasia del arco; 3) establecer una fuente controlada de flujo sanguíneo pulmonar a través de un shunt sistémico-pulmonar; 4) asegurar la presencia de una amplia comunicación interauricular, para permitir que el retorno venoso pulmonar también sea libre de obstrucción hacia el ventrículo.

**Atrioseptostomia de Rashkind.** Creación de una CIA a través de un catéter balón que atraviesa el foramen oval y con un tirón retrogrado lo desgarrando ampliando su diámetro

**Cirugía de Rastelli.** Cuando tenemos una arteria pulmonar ausente o no funcional y una CIV grande, se realiza una conexión mediante un tubo extracardiaco usualmente con una válvula que une el ventrículo derecho con la arteria pulmonar y se realiza corrección de la CIV.

**Procedimiento de ross.** Consiste en reemplazar la válvula aórtica defectuosa con la válvula pulmonar propia del paciente. Esto requiere de la reimplantación de las arterias coronarias en la raíz aórtica reconstruida. La válvula pulmonar se reemplaza con una válvula biológica.

## LECTURAS RECOMENDADAS

1. Ariane MJ, Mackie AS, Ionescu R, Rahme E, Pilote L. Congenital Heart Disease in the General Population: Changing Prevalence and age distribution. *Circulation* 2007; 115: 163-172
3. Collin C, Orsmond GS, Feola P, McQuillan L, Shaddy RE. Long-Term, Randomized Comparison of Balloon Angioplasty and Surgery for Native Coarctation of the Aorta in Childhood. *Circulation* 2005; 111: 3453-3456
4. Demir T, Oztunç F, Eroglu AG. Outcome for patients with isolated atrial septal defects in the oval fossa diagnosed in infancy. *Cardiol Young* 2008; 18: 75-78
2. Burton DA, Cabalka AK. Cardiac evaluation of infants. The first year of life. *Pediatric Clin North Am* 1994; 41: 991-1015
5. DiMaio AM, Singh J. The infant with cyanosis in the emergency room. *Pediatric Clin North Am* 1992; 39: 987-1006
6. Driscoll DJ. Left-to-right shunt lesions. *Pediatr Clin North Am* 1999; 46: 355-368
7. Eroglu AG, Babauglu K, Saltik L. Echocardiographic follow up of congenital aortic valvular stenosis. *Pediatr Cardiol* 2006; 27: 713-719
9. Gabriel HM, Heger M, Innerhofer P. Long-term outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical closure during childhood. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1066-1071



*Cardiopatías congénitas*

12. Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA. Noninherited Risk Factors and Congenital Cardiovascular Defects: Current knowledge: A scientific statement from the American Heart Association Congenital cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2007; 115: 2995-3014
13. Malo CP. Comunicación interventricular. *Protocolos Diagnósticos y terapéuticos en Cardiología Pediátrica*. De la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica ([www.secardioped.org](http://www.secardioped.org))
14. Marín-García José. *Cardiología Pediátrica en la era de la genómica*. *Rev Esp Cardiol* 2004; 57: 331-346
15. Maroto Monedero C, Enríquez de Salamanca F, Herráiz de Sarachaga I, Zabala Argüelles JI. Guías de la práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 49-66
16. Martínez Olorón P, Romero Ibarra C, Alzina de Aguilar V. Incidencia de las cardiopatías congénitas en Navarra (1989-1998). *Rev Esp Cardiol* 2005; 58: 1428-1434
17. Moreno Granado F. Epidemiología de las Cardiopatías congénitas. *Protocolos Diagnósticos y terapéuticos en Cardiología Pediátrica*. De la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica ([www.secardioped.org](http://www.secardioped.org))
19. Pierpont ME, Basson CT, Benson DW. Genetic Basis for congenital heart defects: current knowledge: A scientific statement from the American Heart Association Congenital cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2007; 115: 3015-3038
20. Reddy VM, Liddicoat JR, McElhinney DB, Brook MM, Stanger P, Hanley FL. Routine primary repair of tetralogy of Fallot in neonates and infants less than three months of age. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 592-596
21. Reich O, Tax P, Marek J. Long term results of percutaneous balloon valvoplasty of congenital aortic stenosis: independent predictors of outcome. *Heart* 2004; 90: 5-6
23. Villanueva Orbáiz R, Arráez Aviar LA. Epidemiología de las malformaciones congénitas y de sus factores de riesgo. *Pediátrica* 2006; 26: 308-315