

Manual para padres de

niños con cardiopatía congénita



Agradecimientos

A la Dra Dimpna C. Albert Brotons y a la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC) por su enorme generosidad,

A los muchos médicos de nuestro país que colaboraron en la revisión y adaptación de este material a la realidad uruguaya.

A Jimena Morassi por sus horas de edición, su compromiso con este manual y con todos los contenidos de Corazoncitos.

A Fernando, Edmundo y Fernanda de Mauri Publicidad por el diseño de este y tantos otros trabajos.

A los cientos de personas y empresas que hicieron posible que este manual y las demás iniciativas de la fundación sean posible
A cada uno de los corazoncitos traviosos y cada uno de sus padres, que nos enseñan que cada día vale la pena, que no hay que bajar nunca los brazos y que todo esfuerzo sin dudas tiene o tendrá su recompensa.

Comisión Directiva
Fundación Corazoncitos

Colaboradores

Dr Daniel Estevez, Dra Beatriz Ceruti, Dr Rodrigo Barcelona y departamento de pediatría del Centro Hospitalario Pereira Rossell

Edición	Diseño
Jimena Morassi	Fernando Cortés

Impresión
Mastegraf S.R.L.
Depósito legal

Montevideo, diciembre de 2015

Manual para padres de

niños con cardiopatías congénitas



Presentación

Cuando un padre recibe la noticia de que su hijo tiene una cardiopatía congénita, el impacto emocional es muy grande: miedos, angustias, dudas y muchas, muchas preguntas.

Muchas de las cuales pueden mitigarse con información.

Fundación Corazoncitos, cuyo objetivo es mejorar la supervivencia y calidad de vida de los niños con cardiopatías congénitas en Uruguay, ha adaptado para nuestro país el Manual para padres de niños con cardiopatías congénitas (desarrollado originalmente por la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC).

A través de información sencilla y clara, este material tiene por objetivo acompañar a los padres y personas que tienen a su cuidado niños con cardiopatías congénitas, para interiorizarse en la condición del niño.

Cerca de 450 niños nacen cada año en Uruguay con cardiopatías congénitas graves, que requieren una atención especializada, la mayoría de los cuales requieren de cirugías antes del primer año de vida, muchos de ellos incluso pocas horas después de nacer.

Actualmente es una de las primeras causas de muerte neonatal en nuestro país, realidad que puede ser revertida mediante información, trabajo y compromiso de todos. La detección temprana y el subsecuente tratamiento adecuado permitirán aumentar sensiblemente la supervivencia y la calidad de vida de estos niños.

En este Manual recibirán información sobre los diferentes tipos de cardiopatías que existen, los síntomas que producen, los medios y métodos de

diagnóstico y los diferentes tratamientos médicos y quirúrgicos. Igualmente se especifican los cuidados generales para el niño, tanto en el hospital como en casa, así como otros datos de interés.

Pensamos que en su conjunto ofrece una información detallada y calificada que será muy útil a los lectores y que, en cada caso particular, deberá complementarse por el tratamiento que el cardiólogo y pediatra encargado de la asistencia del paciente indique.

Esperamos que les sea de mucha utilidad.

Comisión Directiva
Fundación Corazoncitos



Autores

Albert Brotons Dimpna Calila | Cardióloga Pediatra.
Hosp. Vall D´Hebrón.

Alcalde Martín Carlos | Pediatra. Hosp. Río Hortega.

Baño Rodrigo Antonio | Cardiólogo Pediatra.
Hosp. del Niño Jesús.

Beltrán Pérez Ana I. | Pediatra. Hosp. Río Hortega.

Camino López Manuela | Cardióloga Pediatra.
Hosp. Gregorio Marañón.

Cano Sánchez Ana | Cardióloga Pediatra. Hosp. La Fe.

Castro García Francisco J. | Cardiólogo Pediatra.
Hosp. Virgen de la Arrixaca.

Centeno Malfaz Fernando | Cardiólogo Pediatra.
Hosp. Del Río Hortega.

Coserria Sánchez José Félix | Cardiólogo Pediatra.
Hosp. Virgen del Rocío.

Escudero Cárceles Fuensanta | Cardióloga Pediatra.
Hosp. Virgen de la Arrixaca.

Escudero Espinosa de los Monteros María | Presidenta
de la Fundación Menudos Corazones.

Galletti Scaglione Lorenzo | Cirujano Cardiovascular.
Hosp. 12 de Octubre.

García de la Calzada Mª Dolores | Cardióloga Pediatra.
Hosp. Miguel Servet.

García-Guereta Silva Luis | Cardiólogo Pediatra.
Hosp. La Paz.

Grueso Montero Josefina | Cardióloga Pediatra.
Hosp. Virgen del Rocío.

Guía Torrent José Manuel | Cardiólogo Pediatra.
Hosp. Virgen de la Arrixaca.

Gutiérrez-Laraya Aguado Federico | Cardiólogo
Pediatra. Hosp. 12 de Octubre.

Insa Albert Beatriz | Cardióloga Pediatra. Hosp. La Fe.

Maroto Álvaro Enrique | Cardiólogo Pediatra. Hosp.
Gregorio Marañón.

Martín de Lara Ismael | Cardiólogo Pediatra.
Hosp. General.

Medrano López Constancio | Cardiólogo Pediatra.
Hosp. Juan Canalejo.

Moreno Galarraga Laura | Pediatra. Hosp. Virgen de las
Nieves.

Moya Bonora Amparo | Cardióloga Pediatra.
Hosp. La Fe.

Navalón Pérez Miguel J. | Cardiólogo Pediatra.
Hosp. Virgen de la Arrixaca.

Quero Jiménez Mª Concepción | Cardióloga Pediatra.
Hosp. Ramón y Cajal.

Ramos Casado Mª Victoria | Médico Intensivista.
Hosp. 12 de Octubre.

Perín Francesca | Pediatra. Hosp. Virgen de las Nieves.

Rissech Payret Miquel | Cardiólogo Pediatra.
Hosp. San Joan de Deu.

Rodríguez Vázquez Del Rey Mª Del Mar | Cardióloga
Pediatra. H.Virgen de las Nieves.

Ruiz-Berdejo Iznardi Mª Del Carmen | Cardióloga
Pediatra. Hosp. General.

Sánchez García Inmaculada | MIR de Pediatría.
Hosp. Ramón y Cajal.

Santos De Soto José | Cardiólogo Pediatra.
Hosp. Virgen del Rocío.

Solana Gracia Ruth | Cardióloga Pediatra. Hosp. La Paz.

Suárez Cabrera Pedro | Cardiólogo Pediatra.
Hosp. Materno Infantil.

Velasco Bayón José Manuel | Cardiólogo Pediatra.
Hosp. 12 de Octubre.

Villagrà Blanco Fernando | Cirujano Cardiovascular.
Hosp. Ramón y Cajal.

Zabala Argüelles Juan Ignacio | Cardiólogo Pediatra.
Hosp. Carlos Haya.

Contenido

Presentación.....	5
-------------------	---

Capítulo I | Introducción

Yo tengo “cardiopatitis” ¿Y Tú?. María Escudero Espinosa de los Monteros	13
Nacer con un corazón enfermo. Josefina Grueso Montero.....	18
Avances en el diagnóstico y tratamiento. José Santos de Soto.....	21
Desarrollo del corazón durante el embarazo. Constancio Medrano López.....	26
Funcionamiento del corazón en el feto, Cardiología fetal. Constancio Medrano López.....	31
Principios del diagnóstico y tratamientos actuales. Constancio Medrano López.....	35
Esperanza y calidad de vida. Constancio Medrano López	39

Capítulo II | Tipos de cardiopatías

Anatomía cardíaca normal. María Dolores García de la Calzada	45
Fisiología del sistema cardiovascular. María Dolores García de la Calzada	52
Causas de las cardiopatías Factores de riesgo Prevención. María Dolores García de la Calzada	58
Clasificación y descripción de las cardiopatías congénitas. María Concepción Quero Jiménez e Inmaculada Sánchez García.....	64

Fisiopatología general de las cardiopatías congénitas. Ismael Martín de Lara	96
Sintomatología de las cardiopatías congénitas. Ismael Martín de Lara	102
Supervivencia actual Secuelas. Ismael Martín de Lara	107

Capítulo III | Medios diagnósticos

Rx de tórax. Electrocardiograma. Fernando Centeno Malfaz, Ana I. Beltrán Pérez y Carlos Alcalde Martín	115
Ecocardiografía-Doppler. Fernando Centeno Malfaz, Ana I. Beltrán Pérez y Carlos Alcalde Martín	118
Cateterismo diagnóstico. Cuidados pre y post cateterismo. Precauciones. Federico Gutiérrez-Larraya Aguado y José María Velasco Bayón.....	127
Holter. Resonancia magnética. TAC Miquel Rissech Payret.....	134
Pruebas de esfuerzo. Medicina nuclear. Miquel Rissech Payret.....	140

Capítulo IV | Medidas terapéuticas

Terapéutica farmacológica. María Carmen Ruiz-Berdejo Iznardi.....	147
Cateterismo terapéutico. Cuidados pre y post cateterismo. Precauciones. Juan Zabala Arguelles... 153	
Cirugía. Tipos y técnicas más frecuentes. Cuidados pre y post cirugía. Precauciones. Lorenzo Galletti Scaglione, María Victoria Ramos Casado y Fernando Villagrà Blanco.....	163
Trasplante cardiaco. Cuidados pre y post trasplante. Precauciones. Rechazo. Manuela Camino López y Enrique Maroto Álvaro.....	185

Capítulo V | Información general

En el hospital

Equipo médico y de enfermería. Consulta. Planta de cardiología. Quirófano. Beatriz Insa Albert, Amparo Moya Bonora y Ana Cano Sánchez.....	197
Unidad de Cuidados Intensivos. Francisco José Castro García.....	206
Laboratorio de Hemodinámica. José Manuel Guía Torrent.....	209
Infección nosocomial. Medidas higiénicas. Visitas. Miguel Navalón y Fuensanta Escudero.....	213

En casa

Al llegar a casa. Problemas de salud más frecuentes. Luis García-Guereta Silva, Ruth Solana Gracia	220
Prevención de infecciones. Vacunas, profilaxis VRS y profilaxis endocarditis bacteriana. Luis García-Guereta Silva, Ruth Solana Gracia	228
Cuidado dental. ¿Cuándo llamar al médico? ¿Cuándo acudir a urgencias? María del Mar Rodríguez Vázquez del Rey, Laura Moreno Galarraga, Francesca Perín.....	232
Alimentación. Medicación. Dimpna Calila Albert Brotons	239
Revisiones. José Félix Coserria Sánchez.....	246
Ejercicio físico. Antonio Baño Rodrigo.....	247

Capítulo VI | Preguntas frecuentes

Preguntas más frecuentes. Pedro Suárez Cabrera.....	255
--	-----

Capítulo 1

Introducción



Yo tengo “cardiopatitis”, ¿y tú?

Todos los padres de niños cardiopatas que conozco padecemos o hemos padecido en algún momento de nuestras vidas un caso más o menos grave de “cardiopatitis” aguda. La “cardiopatitis” no es una enfermedad congénita, sino adquirida, y la adquirimos en el instante mismo en el que se nos comunica el diagnóstico de la cardiopatía congénita de nuestro hijo.

La “cardiopatitis” no es una enfermedad definida ni contemplada en los manuales médicos, y, sin embargo, puede llegar a tener efectos devastadores no solamente en aquel que la padece, sino también en todos los que lo rodean, dado que es una enfermedad altamente contagiosa. Al no estar reconocida como enfermedad, el que padece “cardiopatitis” no sabe que la tiene, ni sabe cómo enfrentarse a ella, ni se atreve siquiera a hablar de sus síntomas. Y sin embargo, tiene unos síntomas muy claros: angustia, sensación de impotencia, sentimiento de culpa, dolor y depresión.

En resumen, el elemento más destacable de la “cardiopatitis” es el miedo. Un miedo atroz al futuro. Un futuro incierto en el que se vislumbran nubarrones que van desde el gris pálido de la incertidumbre hasta el negro cerrado de la muerte. La “cardiopatitis” se caracteriza por un intenso deseo de paralizar el tiempo, de rebobinar la película y rescribir el guión. Se trata en último término de la huida, del alejamiento de una realidad que somos incapaces de afrontar. Esta huida no tiene por qué ser necesariamente hacia atrás, también puede ser una huida hacia delante. En estos casos, se tiende a negar la enfermedad, creyendo que en cualquier momento nos vamos a despertar para descubrir que se trata tan solo de una pesadilla, o se espera que de pronto se produzca el milagro de que alguien nos comunique que se ha descubierto la cura indolora, total y definitiva para la cardiopatía de nuestro hijo.

Sin embargo, la cardiopatía de nuestro hijo es una realidad incuestionable al igual que también lo es nuestra “cardiopatitis”. Y también al igual que la cardiopatía, la “cardiopatitis” de no ser tratada a tiempo y debidamente puede llegar a dejar secuelas no solo en el enfermo, sino en todo el entorno familiar, ya que es tremendamente contagiosa. Pero... ¿la “cardiopatitis” tiene cura? Sí, afortunadamente.

Para poder curarnos lo primero que debemos hacer es aceptar lo antes posible la situación en la que nos encontramos. Aceptación que no es sinónimo de resignación, porque la aceptación implica una actitud activa. Aceptamos para transformar, para mejorar.

Debemos por tanto aceptar tres realidades. La primera, que nuestro hijo tiene un problema: la cardiopatía; la segunda, que nosotros tenemos un problema: la “cardiopatitis”; y la tercera, que, tanto él como nosotros, vamos a necesitar ayuda.

La cardiopatía, por tanto, es el problema de nuestro hijo, pero no el nuestro. Es él el que va a tener que superar el problema y aprender a vivir con él. Nuestro problema no es vivir con una cardiopatía congénita, sino superar el miedo que nos produce su cardiopatía para poder así ayudarlo a vivir con ella. Superemos nosotros nuestros miedos para que ellos puedan crecer sin miedo.

Nuestro hijo no es un problema. Nuestro hijo tiene un problema. De nuestra aceptación e interiorización de esta realidad dependerá el futuro de nuestros hijos.

Para poder aceptar plenamente que nuestro hijo tiene una cardiopatía, primero debemos renunciar a la idea o imagen de niño perfecto que nos habíamos creado durante los nueve meses de embarazo. Hemos de pasar por una etapa de duelo por la pérdida de ese hijo ideal que habíamos estado esperando. Nuestro hijo ya no será nunca como lo habíamos imaginado, pero es él mismo, y esto nos abre a todos, tanto a nosotros como a él, un sin fin de posibilidades. Los niños cardiopatas son niños que tienen derecho a ser queridos como son, dado que si nosotros no los aceptamos y queremos como son, nunca lograremos que ellos se acepten y se quieran a sí mismos.

Debemos potenciar su autoestima. Hay que impedir que puedan llegar a considerarse un problema para la familia con el consiguiente trauma que esto puede causarles. Tampoco debemos infravalorarlos. Su experiencia vital, la lucha por superar su problema, será un estímulo permanente en sus vidas que les permitirá potenciar muchas capacidades que los harán destacar haciendo que nos sintamos enormemente orgullosos.

Por otra parte, el aceptar que nosotros sufrimos de “cardiopatía” implica la aceptación de nuestras propias limitaciones. Debemos evitar caer en la idea de ser unos superpadres y eliminar así tres peligros. El primero, el peligro de no permitirnos flaquear. Los sentimientos de dolor, de duda, de temor, no nos hacen peores padres, ni más débiles, ni más incapaces. Nos hacen más humanos, y si los asumimos nos llevarán a ser más tolerantes, más comprensivos, más pacientes. Cualidades todas ellas que nuestros hijos, nuestra familia y nosotros mismos, vamos a necesitar en grandes dosis. El segundo peligro es el pensar que nada ni nadie puede cuidar de nuestros hijos como nosotros lo hacemos. El tercero, creer que si dejamos que otros nos reemplacen en el cuidado de nuestros hijos estamos fallándoles, o incumpliendo nuestro deber de buenos padres.

Conviene aceptar que a veces las situaciones nos desbordan y pueden con nosotros. En esos momentos debemos buscar ayuda en función de las necesidades particulares de cada familia. Ayuda de profesionales que nos indiquen cómo enfrentarnos psicológicamente a la nueva situación, ayuda de familiares o amigos evitando el aislamiento, ayuda económica para afrontar las nuevas necesidades. Los miembros de la familia deben hacer una autoevaluación conjunta para determinar cuáles son en cada caso las necesidades de cada miembro de la familia. Los padres debemos cuidarnos, para poder después cuidar bien de nuestro hijo. Hemos de aceptar qué tan importantes como son nuestros hijos para nosotros, lo somos nosotros para ellos, y que si nosotros no nos encontramos bien, ellos tampoco lo estarán. Pero para poder aceptar las tres realidades anteriormente expuestas debemos estar debidamente informados. La información sobre todo lo concerniente a la cardiopatía

de nuestro hijo va a ser el pilar fundamental sobre el que se sustente nuestra capacidad de ayudarlo. Es un deber de los padres la búsqueda de información. No solo en temas médicos, también en los aspectos relativos al entorno social, a cómo se va a desarrollar en su entorno familiar, en el escolar, con sus amigos. Además, los padres debemos informarnos porque vamos a convertirnos en los transmisores de esta información tanto hacia el resto del entorno social: profesores, familiares, amigos, etc., como hacia nuestro propio hijo según vaya creciendo y necesitando respuestas. Es por esto que los padres debemos también aprender a transmitir la información. Tenemos que aprender para enseñarles. Y nuestro proceso de aprendizaje no debe limitarse a los primeros meses o años de vida. Al igual que todo el resto de los profesionales que se encargarán de nuestro hijo a lo largo de su vida, nosotros deberemos implicarnos en un proceso de formación continua.

Debemos tratar a nuestro hijo como un ser íntegro, evitando que el tema del corazón, que tiene muchas connotaciones a nivel cultural y simbólico, se convierta en el centro de nuestra existencia. Debemos evitar centrarnos excesivamente en su problema de corazón y que el niño se convierta en un enorme corazón con piernas. Un corazón andante. Tenemos que tener en cuenta que hay muchos otros aspectos que no debemos descuidar, aspectos físicos, sociológicos, psicológicos.

El niño cardiópata crecerá en el mismo entorno que cualquier otro niño: la familia, el colegio, etc.... La interacción entre nuestro hijo y este entorno dependerá en gran parte de nosotros, de cómo los eduquemos, y de nuestro comportamiento hacia ellos y hacia los que nos rodean. Debemos tratar a nuestros hijos con la mayor normalidad posible para conseguir que ellos sean los primeros en sentirse "normales" a pesar de "ser diferentes". Para poder normalizar plenamente la vida de nuestros hijos, nosotros, los padres tenemos que ser los primeros en comprender y aceptar que "ser diferente" es precisamente lo "normal".

Tendremos que aceptar las limitaciones de nuestro hijo. Pero, una vez más, debemos estar bien informados de cuáles son las limitaciones reales, tanto

para evitar las situaciones de riesgo como para no poner más trabas de las necesarias a su desarrollo. Hay casos verdaderamente severos, pero muchos otros no tienen unas limitaciones excesivas. Lo recomendable es evitar los extremos. Ni minimizar el problema, negándolo o ignorándolo, ni maximizarlo, convirtiéndolo en una tragedia continua. En cualquier caso debemos partir de la base de que a lo largo de la vida de nuestro hijo pasaremos por diversas etapas. En ocasiones, normalmente coincidiendo con los momentos en los que nuestro hijo se encuentre estable, tenderemos a olvidarnos de su cardiopatía, mientras que según se vaya acercando la fecha de una nueva revisión o intervención, la tensión subirá y podremos volver a recaer en períodos de “cardiopatitis” aguda. Es lo que se ha venido denominando el efecto “montaña rusa”. Sin embargo, no debemos dejar que esta dinámica nos controle, debemos ser nosotros los que nos anticipemos a ella, y busquemos las ayudas necesarias para superarla.

Solo si somos nosotros los que tomamos las riendas de nuestra vida, podremos evitar que el miedo nos domine y evitaremos caer en uno de los principales riesgos a los que se enfrentan los padres de niños cardiopatas: la sobreprotección. Tenemos que evitar la tentación de crear a nuestros hijos una burbuja, un entorno seguro pero aislado que los proteja del riesgo de vivir. Debemos buscar la seguridad, pero dentro de la normalidad. Como a cualquier niño, tenemos que esforzarnos por darle alas, pero alas bien construidas, adaptadas a cada niño, para que su vuelo sea el suyo. Se trata de promover su autosuficiencia en la medida de sus posibilidades reales. No debemos infravalorar a nuestros hijos, ni marginarlos, haciendo de ellos discapacitados sociales.

Los padres y madres de niños cardiopatas primero necesitamos creer, y después necesitamos crear. Debemos creer que nuestros hijos tienen la capacidad y el derecho de vivir una vida plena, y después debemos crear las condiciones que posibiliten que esa vida se materialice. Es la permanente búsqueda del difícil equilibrio que esto implica la que hará de sus vidas y de las nuestras un reto apasionante. ¡Mucha suerte!

Nacer con un corazón enfermo

El nacimiento de un niño es generalmente, un acontecimiento feliz para los padres y todo su entorno familiar y social. Son muchas las esperanzas de los padres, pues durante todo el embarazo, todos ellos desean e idealizan un bebé sano y sin problemas.

Pero llega el momento del nacimiento y horas o días después comienzan a aparecer los síntomas de que “algo no va bien con el corazón del bebé”. Cuando los padres reciben la noticia de que el niño tiene una cardiopatía congénita, las esperanzas se rompen bruscamente, y ese acontecimiento largamente esperado se transforma en una experiencia dolorosa.

A veces esta situación se vive durante el embarazo, pues con las técnicas de ecografía de diagnóstico prenatal, cada vez con más frecuencia, el diagnóstico o al menos la sospecha, se tiene desde fases más o menos tempranas del embarazo.

Las reacciones de los padres ante esta nueva situación desconcertante e inesperada pasa por varias fases, siendo la primera de choque, seguida por la de negación (no aceptar la realidad). Más adelante aparecen las fases de adaptación y por fin la de reorganización.

Se acepta por los expertos en psicología, que estas fases, que son comunes en todos los padres de niños con enfermedades crónicas, pueden variar en duración y magnitud de unos casos a otros.

De todas formas, en este proceso vivido por los padres, destaca la sensación de pérdida, ansiedad, culpabilidad, miedo, fracaso, piedad para con el niño (¿sobrevivirá?, ¿será capaz de llevar una vida normal?).

Todas estas reacciones hacen sentir a los padres deprimidos, desesperados y confundidos, por lo que es muy importante la búsqueda de ayuda tanto por

parte de su familia y entorno cercano, como ayuda especializada. Todo esto contribuirá a superar con éxito estas primeras etapas.

Es importante destacar la influencia positiva que tiene en estos casos la ayuda que pueden dar otros padres de niños con problemas similares, que han pasado por estas mismas situaciones.

El papel de las asociaciones de padres de niños con cardiopatías es fundamental. El conocer a otras personas que han pasado por el mismo problema, permite adquirir la experiencia de otros para poder afrontar ese futuro aún desconocido, y abre una puerta a la esperanza.

Otro aspecto muy importante para aprender a convivir con estos problemas es la información. La ayuda profesional a los padres les permitirá saber cuál es el diagnóstico, qué implicaciones tiene, el proceso que se ha de seguir en adelante y las opciones de tratamiento. Todo esto contribuirá a reducir la ansiedad y a aceptar la realidad.

Las cardiopatías congénitas son defectos en el corazón por alteraciones sufridas en su desarrollo.

El 1% de los recién nacidos vivos padecen una cardiopatía congénita, lo que representa alrededor de 500 niños por año¹. Se trata por tanto de un problema importante que, gracias al desarrollo creciente de los métodos de diagnóstico y sobre todo del tratamiento quirúrgico, tiene una solución alentadora con unas expectativas de vida dentro de la normalidad en la mayoría de los casos.

Hay distintos tipos de cardiopatías, pueden ser simples o complejas y afectar a alguno o varios de los componentes del corazón: cavidades, tabiques, válvulas o arterias que llevan la sangre que este bombea. Cada caso requiere un tratamiento diferente.

La mayoría de ellas son susceptibles de corrección quirúrgica definitiva, con lo que el niño podrá llevar una vida normal. Unos precisarán esta operación pocos días después de nacer y otros, meses o años después. En ocasiones serán varias las operaciones a lo largo de su vida.

¹ Datos de Uruguay, Instituto de Cardiología Integral, www.ici.org.uy

En todos los casos requieren un seguimiento médico que, ayudado con diferentes técnicas de diagnóstico (ecografías, electrocardiogramas, cateterismos u otras pruebas de función cardiaca), permitirá saber cómo va el funcionamiento del corazón a lo largo del tiempo.

Es importante pues, conocer el problema, aprender a manejar el día a día de estos niños que nacieron con un corazón “diferente” y hacer partícipe al propio niño de su propia enfermedad, adaptando la información a su edad sin alarmismos ni sobreprotección, para evitarles en lo posible el sentirse diferentes y permitiéndoles, con el consejo profesional en cada caso, que lleven una vida lo más normal posible en cuanto a juegos, diversiones, etc.

En el entorno escolar, es recomendable que los profesores tengan conocimiento de la situación del niño, para ayudar a que se sienta como uno más entre sus compañeros, evitando sobredimensionar el problema si el niño requiere ciertas limitaciones en cuanto a ejercicio o determinados cuidados durante su estancia en la escuela.

Los niños con cardiopatías congénitas son niños que han nacido con un corazón enfermo, pero que gracias al tratamiento, podrán jugar y disfrutar de la vida, educarse como los demás niños y compartir todas las ilusiones para conseguir las metas que cada uno se proponga.

Avances en el diagnóstico y tratamiento

La aparición en los años 80 de la ecocardiografía 2D junto con la técnica Doppler en sus modalidades pulsado y continuo, así como la incorporación más tardía de la técnica de Doppler-color, originó una auténtica revolución en el estudio y diagnóstico de las cardiopatías congénitas.

Por primera vez teníamos acceso mediante una técnica totalmente incruenta como es la ecocardiografía 2D-Doppler a imágenes anatómicas bidimensionales en movimiento y en tiempo real. Ello nos ha permitido desde entonces hacer un examen anatómico completo del corazón y grandes vasos (aorta, arteria pulmonar, venas cavas, venas pulmonares) y diagnosticar las anomalías cardíacas, desde la posición cardíaca en el tórax (levocardia, mesocardia, dextrocardia), el situs visceratrial (solitus, inversus, indeterminado), la concordancia/discordancia entre los distintos segmentos cardíacos (aurículo-ventricular y ventrículo-arterial), hasta los drenajes venosos sistémicos y pulmonares normales o anormales.

Junto a esto, podemos visualizar defectos a nivel de tabiques intracardiacos (CIV, CIA, Canal A-V), válvulas (estenosis aórtica) o grandes vasos (coartación de aorta, ductus). Igualmente podemos obtener los parámetros de función cardíaca y el diagnóstico de las enfermedades del músculo cardíaco (miocarditis, miocardiopatías). Por último, la función Doppler nos permite observar la dirección, sentido y velocidad del flujo sanguíneo y cuantificar los gradientes de presión a través de las válvulas, así como los cortocircuitos y las regurgitaciones valvulares.

Por todo lo anterior, el examen con ecocardiografía 2D-Doppler ha des-

plazado al cateterismo (técnica cruenta) para el diagnóstico preciso de las distintas cardiopatías. El cateterismo ha quedado reservado como método diagnóstico para: casos de cardiopatías muy complejas; casos en los que necesitamos conocer con precisión las presiones y resistencias vasculares pulmonares; o para la visualización de vasos periféricos pulmonares o sistémicos.

Posteriormente se han ido incorporando nuevas técnicas ecocardiográficas como la transesofágica y transvascular para su uso, sobre todo, en quirófano y cateterismo terapéutico.

En la última década continúan produciéndose importantes novedades en el campo del diagnóstico por la imagen, con el objetivo de lograr cada vez diagnósticos más exactos y menos agresivos, que constituyen una segunda revolución dentro de los métodos diagnósticos. No referimos a la ecocardiografía tridimensional, la resonancia magnética y tomografía helicoidal computarizada.

La ecocardiografía 3D en tiempo real no modifica el diagnóstico establecido con la ecocardiografía 2D, pero las imágenes tridimensionales permiten una descripción más precisa de la malformación con vistas a un tratamiento específico.

La resonancia magnética tiene importantes ventajas para evaluar las cardiopatías congénitas ya que no requiere radiación ionizante, produce imágenes tridimensionales en cualquier plano ortogonal, presentando un contraste natural entre la sangre y las estructuras cardiovasculares y, asimismo, entre estas y las estructuras extracardíacas vecinas como tráquea, bronquios, esófago, etc. De igual modo, permite la cuantificación precisa de masas y volúmenes cardíacos. Hoy día permite obtener imágenes en tiempo real. Auguramos un futuro esplendoroso a esta técnica de imagen.

Otro avance importante es la aplicación de la telemedicina a la cardiología pediátrica, de tal forma que podemos diagnosticar a distancia (por ecocardiografía) desde hospitales alejados sin experiencia en cardiopatías congénitas por medio de videoconferencias.

La ecocardiografía fetal nos permite el diagnóstico en el feto de las cardiopatías estructurales y de los trastornos del ritmo. Asimismo, asistimos hoy al

tratamiento farmacológico materno-fetal de la insuficiencia cardiaca y de las arritmias, junto al incipiente desarrollo de la cardiología intervencionista y cirugía cardiaca.

En los últimos siete años han acontecido avances dramáticos en el diagnóstico genético de las cardiopatías congénitas con grandes progresos en alteraciones cromosómicas y genéticas, gracias, en gran parte, a los adelantos técnicos producidos en la secuenciación del genoma humano. Debido a que la mayoría de las cardiopatías congénitas se deben a defectos multigénicos, creemos que está muy remoto en este campo la disponibilidad de soluciones terapéuticas eficaces, aunque sí se ha prosperado en un mejor análisis de las formas familiares y los riesgos de recurrencias.

Dentro de los avances en el tratamiento de las cardiopatías congénitas podemos decir que gracias al gran desarrollo experimentado por la cirugía cardiaca desde los años 40, hoy día todas las cardiopatías congénitas tienen intervención quirúrgica paliativa o correctora.

Los últimos retos quirúrgicos fueron la publicación por Norwood en 1981 de la corrección quirúrgica en tres estadios del síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas y los trasplantes cardíacos en niños, publicados por Bailey en 1985.

En la última década, la cirugía cardiaca continúa su magnífica progresión en su objetivo de alcanzar un tratamiento cada vez más efectivo y con menor morbi-mortalidad. En este sentido, se alinean el perfeccionamiento de las técnicas ya existentes, así como el desarrollo de la llamada "cirugía mínimamente invasiva" y la cirugía robótica, que constituyen técnicas menos agresivas.

Pensamos que el futuro estará ligado al desarrollo de la cirugía robótica combinada con el soporte de imagen de la ecocardiografía tridimensional. La cardiología intervencionista o cateterismo terapéutico comenzó en 1966 cuando W. Rashkind publicó la realización de una atrioseptostomía (rasgado del tabique interauricular) con un catéter-balón en niños afectados de transposición de grandes vasos, y demostró que una intervención terapéutica se podía hacer en un laboratorio de cateterismo sin tener que abrir el tórax.

A partir de los años 80 se desarrolla el cateterismo terapéutico en las cardiopatías congénitas mediante la aplicación del catéter-balón a las estenosis (estrecheces) en vasos (coartación de aorta, ramas pulmonares, venas cavas, etc.) y en válvulas cardíacas (estenosis pulmonar, aórtica, mitral). Igualmente se desarrollan las técnicas de cierres vasculares con dispositivos (ductus, vasos anómalos, fístulas arteriovenosas, etc.) y de defectos en tabiques cardíacos como comunicación interauricular e interventricular. Durante la última década se van perfeccionando las técnicas y dispositivos antes comentados y surgen nuevos métodos de tratamiento a través de catéteres, como la aplicación de stent (dispositivo cilíndrico) para estrecheces en vasos, láser, etc.

Actualmente el cateterismo terapéutico ha reemplazado a la cirugía convencional en el tratamiento de algunos defectos cardíacos, se muestra como alternativa en otros y, asimismo, presenta actuaciones conjuntas con cirugía (procedimientos híbridos) en ciertas lesiones cardíacas complejas.

Dentro del tratamiento farmacológico de las cardiopatías congénitas, la aparición en los años 70 de la prostaglandina E-1, para abrir o evitar el cierre del ductus, marcó un avance espectacular en el manejo de las cardiopatías complejas llamadas “ductus-dependientes”.

En la última década se han presentado importantes novedades farmacológicas que están contribuyendo a un mejor tratamiento médico de las cardiopatías congénitas. Así, en el tema de la prevención de infecciones, destaca la profilaxis contra el virus VRS (causante de la mayoría de infecciones respiratorias graves en los niños menores de dos años) por medio de un anticuerpo monoclonal llamado palivizumab (synagis) que se administra en inyección mensual durante los meses de octubre a marzo y que está demostrando gran eficacia.

Dentro del tratamiento de la insuficiencia cardíaca destaca la aplicación de los vasodilatadores tipo IECA (antagonistas del enzima conversor de angiotensina) como captopril y enalapril, betabloqueantes como el carvedilol y nuevos inotrópicos como el levosimendan.

Destacan, asimismo, los nuevos fármacos eficaces para el tratamiento de la hipertensión pulmonar como el óxido nítrico, prostaciclina, sildenafil y bo-

sentan, que nos hacen ser más optimistas en el pronóstico de esta temida complicación de las cardiopatías congénitas.

Por último, respecto al trasplante cardíaco pediátrico, los avances en la última década han llevado a una reducción considerable de la mortalidad temprana y a una mejoría de la supervivencia a medio plazo con una buena calidad de vida de los niños trasplantados.

Como resultado de los progresos expuestos, la supervivencia de los niños afectados de cardiopatías congénitas ha mejorado espectacularmente, por lo que la mayoría puede gozar de una buena calidad de vida.

Respecto al futuro, los progresos en biología nuclear y genética permitirán un mejor conocimiento de las causas de las cardiopatías congénitas y el desarrollo de nuevos fármacos para su tratamiento.

Los avances en técnica de imagen como la ecocardiografía tridimensional y resonancia magnética permitirán diagnósticos más precisos y menos agresivos.

Los progresos en cirugía irán dirigidos al desarrollo de técnicas menos agresivas como la cirugía robótica y seguir descendiendo el número de secuelas en la vida adulta. Asimismo, se intentará conseguir una prótesis cardiaca (corazón artificial) más perfeccionada. En cuanto al trasplante cardíaco, el último objetivo, que puede ser una realidad clínica en la próxima década, es inducir un “estado de tolerancia” para que el receptor acepte el órgano trasplantado indefinidamente sin necesidad de largos tiempos de medicación inmunosupresora. Respecto al cateterismo terapéutico, asistiremos a nuevas perfecciones en técnicas y dispositivos, así como al desarrollo de nuevos tratamientos como la implantación percutánea con catéter de válvulas protésicas.

Abordaremos el futuro de los niños afectados con cardiopatías congénitas con la prudencia de saber que en muchas ocasiones se tratará de enfermedades crónicas con secuelas, pero con el optimismo de que lograremos cada vez una menor morbi-mortalidad y seguiremos avanzando para conseguir en todos una excelente calidad de vida y su integración total y plena en la sociedad.

Desarrollo del corazón durante el embarazo

El corazón se desarrolla de forma compleja pero muy rápida en las primeras semanas del embarazo. El corazón se origina de unas células angiogénicas y hacia la tercera semana postconcepcional ya existen unos tubos cardíacos primitivos que bombean sangre. Esos tubos se fusionan, se torsionan y hacia la octava semana ya están tabicados con gran parecido al corazón adulto y situados en el lado izquierdo del tórax. Posteriormente hacia las semanas 14-16 los ventrículos se han remodelado diferenciándose el derecho del izquierdo, también se han formado las válvulas de entrada (mitral y tricúspide) y de salida del corazón (aórtica y pulmonar). Paralelamente se ha desarrollado el sistema circulatorio con diversos pasos que hacen que de un organismo simétrico con estructuras similares a derecha/izquierda o anteriores/posteriores se formen arterias y venas de predominio asimétrico (arteria aorta izquierda, venas cavas a la derecha y anteriores).

El corazón se desarrolla interaccionando con otras estructuras que dan lugar a otros órganos. Si aparecen alteraciones de la lateralidad se suelen asociar a anomalías en los órganos abdominales (hígado, bazo) o de los torácicos (pulmones). Existe una parte del corazón que proviene de la llamada cresta neural (porque puede originar también células nerviosas) y que estaría implicada en la septación (separación por tabiques) del corazón y su conexión con las grandes arterias. En estas zonas se localizan las anomalías más frecuentes (comunicaciones interventriculares y otras anomalías del origen de las arterias aorta y pulmonar).

El corazón interacciona con el pulmón; aunque el pulmón no está preparado para funcionar hasta las últimas semanas del embarazo, se va desarrollando y está conectado al sistema circulatorio. Las arterias pulmonares llevan sangre del corazón al pulmón, pero al estar colapsado (no tiene aire dentro) existe una estructura

llamada ductus arterioso que desvía esta sangre que va por la arteria pulmonar hacia la arteria aorta. Será tras el nacimiento cuando esta estructura se cierre espontáneamente y desaparezca. La sangre que sale de los pulmones llega al corazón tras el desarrollo de las venas pulmonares que acaban contactando con la aurícula izquierda. Mientras el feto recibe oxígeno de la placenta materna necesita asegurar que esa sangre más oxigenada llegue a los órganos vitales, por ello existe una comunicación normal entre las aurículas (foramen oval permeable) que asegura esta situación. Así, al final del primer trimestre de embarazo el corazón está lateralizado a la izquierda de la cavidad torácica, presenta cuatro cavidades: dos aurículas (derecha e izquierda), dos ventrículos (derecho e izquierdo) conectados por las dos válvulas, tricúspide (derecha) y mitral (izquierda); la sangre llega por las dos venas cavas, superior e inferior, (a la aurícula derecha) y por las cuatro venas pulmonares (a la aurícula izquierda); sale por las dos válvulas semilunares; arterias pulmonar (del ventrículo derecho a los pulmonares) y aorta (del ventrículo izquierdo al resto del cuerpo). Ambos lados (derecho e izquierdo) están comunicados por el orificio del foramen oval (entre aurícula derecha e izquierda) y por el ductus arterioso (entre arteria pulmonar y aorta).

No solo se forman las estructuras cardíacas sino que se deben desarrollar diferentes tejidos dentro del corazón con funciones diferentes y específicas. Los principales son el músculo que tiene la misión mecánica o de bombeo, el tejido de conducción de la electricidad del corazón, el tejido que forman las válvulas (fibroso y fino), el tejido que envuelve por dentro el corazón (endocardio) y el que lo rodea y protege por fuera para que no fricione al moverse (pericardio).

Los errores en el desarrollo embriológico producen las llamadas cardiopatías congénitas. De forma resumida podemos clasificar, según el origen de la anomalía, las cardiopatías congénitas más representativas y frecuentes en:

1. Anomalías en la posición, torsión cardíaca o lateralización de los vasos:

- a. Situs inversus, Dextrocardia: corazón en espejo, situado a la derecha de la cavidad torácica.

- b. Discordancia en las conexiones entre aurículas y ventrículos: isomerismo auricular (las dos aurículas son iguales), inversión ventricular (los ventrículos están cambiados de lado).
- c. Arco aórtico derecho.
- d. Persistencia de la vena cava superior izquierda.

2. Anomalías en la separación/tabicación:

- a. Comunicación interventricular: agujero en el tabique que separa los ventrículos.
- b. Comunicación interauricular: agujero en el tabique que separa las aurículas.
- c. Canal auriculoventricular: comunicación interventricular e interauricular y anomalía de la válvula que conecta las aurículas con el ventrículo.

3. Anomalías en la formación de los ventrículos:

- a. Hipoplasia de cavidades izquierdas: el ventrículo izquierdo no se ha desarrollado adecuadamente y se asocia a anomalías en todas las estructuras relacionadas del lado izquierdo del corazón.
- b. Hipoplasia de ventrículo derecho: el ventrículo derecho no se ha desarrollado adecuadamente asociado a otras anomalías como la atresia tricúspide o pulmonar.
- c. Ventrículos únicos: realmente siempre hay un ventrículo grande (principal) y otro pequeño (rudimentario), a veces no se puede saber si se parece al izquierdo o al derecho, y se suele asociar a anomalías de las conexiones entre aurículas y ventrículos y de las grandes arterias.

4. Anomalías en el origen y la separación de las grandes arterias:

- a. Transposición de las grandes arterias: la arteria aorta sale del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo.
- b. Tetralogía de Fallot: la salida del ventrículo derecho está estrecha y asocia comunicación interventricular, desplazamiento de la aorta y estrechamiento de la arteria pulmonar.

- c. Truncus arterioso: solo existe una válvula de salida del corazón de la que luego se originan las arterias pulmonares y la aorta.
- d. Ventrículo derecho de doble salida: la aorta está desplazada y sale del ventrículo derecho al igual que la pulmonar, asocia comunicación inter-ventricular y otras anomalías.

5. Anomalías de la formación de las válvulas:

- a. Canal auriculoventricular (comentado previamente).
- b. Anomalía de Ebstein: desplazamiento de la válvula tricúspide hacia el ventrículo derecho asociado a diferentes grados de insuficiencia (no cierra bien).
- c. Atresia o Estenosis: ausencia de paso o estrechez en la apertura de las válvulas (mitral, tricúspide, aórtica o pulmonar). Se suele asociar a otras anomalías.
- d. Insuficiencia o regurgitación: falta de cierre de la válvula que hace que la sangre retroceda en vez de seguir la dirección normal.

6. Anomalías de las venas o de las arterias:

- a. Coartación de aorta: estrechez en la arteria aorta cerca de la llegada del ductus arterioso.
- b. Hipoplasia o interrupción del arco aórtico: estrechez larga o interrupción total de la arteria aorta cerca de la salida de las arterias del cuello.
- c. Conexión o retorno venoso pulmonar anómalo total o parcial: las venas pulmonares (todas o una) no llegan a la aurícula izquierda.
- d. Interrupción de la vena cava inferior: obstrucción de la vena principal de la parte inferior del cuerpo, la sangre llega por otras venas llamadas azigos.

7. Persistencia de estructuras de la circulación fetal:

- a. Foramen oval permeable: persistencia de un pequeño agujero entre las aurículas, puede encontrarse en un porcentaje significativo de la población adulta.

- b. Ductus arterioso persistente o permeable: persistencia del conducto que une la arteria pulmonar con la aorta tras el nacimiento más allá de los primeros días de la vida.

Todos estos pasos iniciales del desarrollo embriológico se realizan correctamente porque existen unas “órdenes previamente escritas” en los genes. Las alteraciones de los genes, tanto heredadas como producidas de nuevo, o las alteraciones de su lectura y ejecución llevan a errores y generan las anomalías congénitas del corazón. Se conoce aún poco sobre la genética de las cardiopatías congénitas pero la lista de síndromes y anomalías genéticas asociadas se ha ido incrementando exponencialmente en los últimos años. Se sabe que existe una asociación familiar, que existen asociaciones frecuentes con otras anomalías (síndromes) que tienen alteración de los cromosomas o de los genes conocidos. Entre estas últimas destaca la trisomía 21 (o síndrome de Down) que casi en la mitad de los casos asocia una cardiopatía del tipo comunicación interventricular o canal auriculoventricular. La segunda en frecuencia es la delección 22q11 (o síndrome CATCH22, o de Di George), que asocia anomalías del arco aórtico, tetralogía de Fallot, atresia pulmonar. Otras conocidas son el síndrome de Williams con estenosis por encima de la válvula aórtica; síndrome de Noonan con estenosis de la válvula pulmonar; síndrome de Marfan con anomalías de la válvula y arteria aorta. La esclerosis tuberosa es una enfermedad familiar que asocia tumores y arritmias cardíacas.

No solo son importantes los genes sino el proceso de generación de estructuras cardíacas, para su formación y desarrollo es imprescindible que existan sustancias nutrientes como las proteínas o vitaminas (como el ácido fólico) a niveles adecuados. Asimismo, se han asociado anomalías estructurales cardíacas a la presencia de sustancias tóxicas como el alcohol, fármacos (anticonvulsivantes, litio) o alteraciones metabólicas como la diabetes materna o la fenilcetonuria.

Funcionamiento del corazón en el feto

El corazón es uno de los primeros órganos que funcionan plenamente en el feto, y por ellos sus anomalías graves surgidas en los periodos iniciales suelen conducir al aborto espontáneo. El corazón sigue funcionando y creciendo durante todo el embarazo y está sometido a todos aquellos posibles problemas surgidos durante el mismo. Las anomalías producidas durante el desarrollo embrionario que no comprometen la circulación fetal y que finalmente son las que vemos en los recién nacidos pueden evolucionar y cambiar durante el crecimiento fetal. Algunas pueden desaparecer, como las comunicaciones interventriculares pequeñas que se pueden cerrar solas, y otras pueden progresar como las estenosis valvulares hacia la atresia pulmonar o las hipoplasias de cavidades con menor crecimiento relativo que el resto del corazón.

También existen alteraciones cardíacas adquiridas y que pueden alterar el funcionamiento del corazón además de su crecimiento durante este periodo. Las fundamentales son las asociadas a una alteración de la llegada adecuada de nutrientes y oxígeno de la placenta al feto. El corazón y todo el sistema circulatorio se alteran y se adaptan ante estas situaciones. Algunos datos cardíacos son tomados como signos de “bienestar fetal”. Por el contrario la alteración de la circulación fetal se demuestra por los cambios en la frecuencia cardíaca fetal, o en el estudio ecográfico con Doppler de la circulación fetal. Las principales causas de alteraciones cardíacas secundarias o adquiridas durante el desarrollo del feto se deben a alteración placentaria, fetal o materna y pueden ser producidos por: diabetes, hipertensión, infecciones, enfermedades autoinmunes, embarazos gemelares discordantes (síndrome de transfusión feto-fetal), crecimiento intrauterino retardado o fármacos.

El corazón fetal puede alterarse y desarrollar cambios en su función y estructuras como en las miocardiopatías (enfermedad del músculo cardíaco) dilatada (distensión con dificultad al bombeo) o hipertrófica (engrosamiento excesivo y dificultad al llenado cardíaco); se puede producir una arritmia fetal (taquicardia por fármacos, bloqueo por anticuerpos de enfermedades reumáticas maternos) o aparición de líquido alrededor del corazón (derrame pericárdico) o insuficiencia valvular (por dilatación y malfunción cardíaca) asociados a problemas generales (hidrops fetal) o estrechez o cierre del ductus arterioso (por fármacos como la indometacina).

Cardiología fetal: diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías fetales

La cardiología fetal es una parte de la cardiología pediátrica y de la medicina perinatal que considera al feto como un paciente especial. Se ha desarrollado gracias a la ecocardiografía fetal y a la demanda médica y social del diagnóstico y manejo prenatal.

La mayoría de las cardiopatías congénitas se pueden diagnosticar intraútero, sin embargo no todos los niños con cardiopatías congénitas son hoy diagnosticados prenatalmente. Para poder detectar las cardiopatías congénitas se debe realizar una ecocardiografía fetal a aquellos fetos en los que la ecografía convencional sospeche alguna anomalía de la estructura, función o ritmo cardíaco o que tengan algún factor de riesgo como se especifica en el apartado "Ecocardiografía fetal"

Pese a que se realicen estudios específicos en todos estos casos, la gran mayoría de los niños con cardiopatías congénitas nacen sin tener factores de riesgo elevado y por tanto es clave el entrenamiento de los ecografistas en el despistaje de estas malformaciones.

Las ecocardiografías fetales se pueden realizar en cualquier momento del embarazo. Se suele realizar una ecocardiografía transabdominal hacia la semana 18 de edad gestacional con alta rentabilidad (se ven muy bien las estructuras cardíacas y se pueden ver bien la mayoría de las cardiopatías graves). Se pueden realizar ecocardiografías más precoces (transabdominal o transvaginal) pero pueden no ser del todo concluyentes (no detectan to-

dos los casos ni con tanta seguridad). Existen cardiopatías difíciles de descartar por las peculiaridades de la circulación fetal como son la coartación de aorta o las comunicaciones interventriculares o interauriculares, y se recomienda realizar una ecocardiografía postnatal de confirmación tras unos días de vida del bebé.

Cuando se diagnostica una cardiopatía en el feto se debe informar sobre el tipo, evolución, pronóstico y tratamiento posible. Esta información la debe dar el cardiólogo pediatra con información veraz, objetiva y actualizada. Es recomendable en casos especiales pedir una segunda opinión antes de tomar decisiones importantes. Se debe investigar la presencia de síndromes, alteraciones genéticas y anomalías asociadas para completar el pronóstico general (hacer amniocentesis, ecografías de alta resolución). Por ello debe ser un equipo multidisciplinar el que valore y maneje ese embarazo. En general los fetos con cardiopatía pueden tener un desarrollo intrauterino normal (crecen normalmente) ya que el corazón puede funcionar con un solo lado mientras el pulmón no está respirando. El parto puede ser normal (según indicación del obstetra y de acuerdo con el equipo) en situaciones especiales con riesgo fetal será cesárea y debe realizarse en caso de cardiopatía grave o susceptible de ser intervenida en un centro con cardiología pediátrica y cirugía cardíaca infantil, para evitar el traslado de un niño que puede ponerse seriamente enfermo tras el nacimiento.

En la actualidad existen diversas terapias que se pueden aplicar al feto, pero con diferentes niveles de experiencia. Las arritmias fetales, sobre todo las taquicardias y algunos bloqueos, pueden tratarse con medicamentos como los antiarrítmicos administrados a la madre (digital) u otros. Este tipo de tratamiento suele ser seguro y existe amplia experiencia y seguridad con ellos. Las cardiopatías con alteraciones estructurales en general se intervienen (se operan) tras el nacimiento. En algunos casos se han realizado intervenciones fetales como cateterismos para abrir válvulas (valvuloplastias) con una experiencia y resultados aún muy limitados.

Principios del diagnóstico y tratamientos actuales

Medios diagnósticos

Las principales técnicas diagnósticas se deben realizar tras una detallada historia clínica y exploración del niño. La presencia de síntomas suele ser variada, desde cuadros graves con mala coloración (cianosis) o dificultad para respirar en niños recién nacidos a la ausencia de síntomas y aparición de un soplo en una auscultación cardíaca rutinaria por otro motivo.

El electrocardiograma detecta la electricidad del corazón, su origen normal (el ritmo sinusal), su recorrido normal y su frecuencia normal (que es muy variable en los niños y va de los 150 latidos en un feto a los 50 en un adolescente deportista). Aparte de servir para diagnosticar las arritmias (taquicardia=rápido, bradicardia=lento) también puede orientar en la sospecha de otras enfermedades del corazón (cardiopatías congénitas, miocardiopatías, pericarditis).

La radiografía simple de tórax nos sirve para ver el tamaño aproximado del corazón (si está grande se habla de cardiomegalia), su colocación (si es normal y está a la izquierda o está cambiado) y puede hacer sospechar cardiopatías congénitas y anomalías de la circulación pulmonar. Es una técnica sencilla y barata pero no es específica y produce radiaciones.

La ecocardiografía es la técnica más útil en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas y se realiza desde el feto al adulto. No es invasiva (no hay que pinchar o introducir catéteres), no produce radiaciones (utiliza los ultrasonidos que son inocuos, solo producen algo de calor) y estudia tanto la forma y estructura del corazón como su función (mediante las técnicas del modo M.

Doppler y Doppler color). Generalmente se realiza de forma rutinaria a todo paciente para descartar una cardiopatía congénita.

La ecocardiografía básica o 2D (dos dimensiones) se realiza con aparatos móviles o incluso portátiles, con sondas transtorácicas del tamaño adecuado a la edad del niño, buscando huecos (“ventanas”) entre las costillas del tórax, para obtener planos diferentes, en un lado del esternón, por debajo de las costillas o por encima del esternón y así obtener la información de cómo están formadas, conectadas y funcionando las diferentes estructuras cardíacas y grandes arterias y venas. Sirve para tomar medidas del corazón, calcular cómo se contrae el corazón (contractilidad), medir flujos (velocidad a la que pasa la sangre por sitios como las válvulas) y decir si existen estrecheces (estenosis) o insuficiencias valvulares (la sangre vuelve porque una válvula no cierra bien).

Algunas veces no se visualiza bien desde la pared torácica y se debe realizar un estudio desde la parte posterior del corazón, al que se llega mediante una sonda transesofágica (tubo que en la punta tiene un pequeño ecógrafo) que introducido por la boca se coloca en el esófago y estómago. Esta técnica es molesta y se realiza bajo sedación y monitorización (control de constantes vitales) en niños. Mediante esta técnica también se controla en quirófano o en la sala de hemodinámica el resultado inmediato de las intervenciones cardíacas, mientras el niño está anestesiado.

Existen nuevas técnicas ecocardiográficas como la ecocardiografía en 3 dimensiones (3D) que sirven para ver el corazón reconstruido en el espacio, actualmente se utilizan para complementar las técnicas básicas y en la planificación de algunas intervenciones sobre todo para estudio de las válvulas. La ecocardiografía intracavitaria se realiza mediante un catéter (tubo) que introducido por una vena que llega dentro de las cavidades del corazón, mejora la visión pero solo se utiliza como apoyo en algunas técnicas especiales y de precisión (como el cierre de comunicaciones con dispositivos) ya que es invasivo y caro.

La resonancia magnética nuclear es otra técnica diagnóstica no invasiva de mayor resolución que la ecocardiografía y que además obtiene imágenes del

resto de órganos y que define muy bien las estructuras vasculares. Es muy útil en casos de cardiopatías complejas o tras las operaciones. No da radiaciones ionizantes (genera campos magnéticos que son en principio inocuos), pero se realizan con equipos no transportables, que no existen en todos los centros hospitalarios y necesitan que los niños estén en algunos casos sedados o anestesiados para que no se muevan.

Los estudios invasivos mediante cateterismo con entrada de catéteres desde las venas o arterias hacia el corazón y la medición directa de presiones o la toma de muestras para hacer cálculos (oximetrías) así como la inyección de contrastes para visualizar mediante rayos X las cavidades y vasos se están dejando de utilizar como método diagnóstico. Solo se realiza en casos en que las otras técnicas no invasivas y no radiantes no sean concluyentes o en los casos en que se planifica una intervención mediante cateterismo en el mismo acto.

Otras pruebas habituales para completar los estudios de los niños con cardiopatías son el Holter ECG, que es la grabación de un electrocardiograma continuo durante 24 o más horas, sirve para estudiar arritmias especiales. La prueba de esfuerzo, que se realiza corriendo en un tapiz, midiendo la capacidad de esfuerzo mediante el control de la frecuencia cardíaca, la tensión arterial y a veces junto a la ecocardiografía. Sirve para objetivar y comparar la situación clínica de un paciente.

Medios terapéuticos

En el siglo XXI la mayoría de las cardiopatías congénitas tienen tratamiento. Este debe estar orientado no solo a la supervivencia del niño sino a asegurar una calidad de vida similar o cercana a la del resto de los niños, que pueda ser duradera (acercar la esperanza de vida a la de la población general) y asegure un crecimiento, desarrollo y actividad física normal. Para conseguir estos objetivos se deben realizar intervenciones precoces (generalmente en los primeros meses de vida tras el nacimiento del bebé), completas (que

resuelvan todas las anomalías presentes) y curativas (que no dejen lesiones residuales ni secuelas). Existen casos en que estos objetivos no se pueden cumplir y es entonces cuando hablamos de intervenciones paliativas.

La cirugía cardíaca es la técnica más conocida, con más años de desarrollo. El cirujano cardíaco infantil opera el corazón llegando a él a través de una incisión en el tórax (por esternotomía= apertura del esternón, por toracotomía = apertura por las costillas) que puede ser muy pequeña (cirugía de mínima invasión). Unas veces opera sin parar el corazón y otras parándolo (durante ese periodo debe estar conectado a un aparato que hace de bomba y de pulmón, que se denomina circulación extracorpórea), enfriando al niño (con hipotermia).

Las intervenciones de cirugía cardíaca infantil son muy variadas y precisan un entrenamiento específico y amplia experiencia en cada tipo, lo que se ha relacionado con los mejores resultados. Necesitan asimismo un equipo de cardiólogos pediatras que hayan estudiado y definido claramente la anomalía, que confirmen que la reparación es adecuada y no hay lesiones residuales, anestesistas que mantengan estable al niño durante la operación, intensivistas pediátricos y neonatales que manejen el postoperatorio, utilicen la tecnología disponible mientras el corazón u otros órganos alterados se recuperen y eviten las complicaciones. Es imprescindible un equipo de enfermeras entrenadas así como fisioterapeutas, psicólogos, trabajadores sociales que apoyen al niño y a su familia en su recuperación posterior y en su integración en sus actividades habituales.

La otra técnica que se ha desarrollado ampliamente es el cateterismo intervencionista. A través de catéteres insertados por venas o arterias se llega al corazón y se introducen dispositivos, balones, muelles metálicos (stent) u otros, mediante los que se cierran comunicaciones, se abren orificios o válvulas y se amplían vasos estrechos. Son técnicas seguras y menos invasivas que la cirugía lo que ha hecho que la sustituya en algunas cardiopatías. En general la tendencia es realizar tratamientos combinados para asegurar los mejores resultados con los menores riesgos y secuelas posibles.

Esperanza y calidad de Vida

Crecer y hacerse adulto con una cardiopatía congénita

La presencia de lesiones residuales, cardiopatías no completamente curadas o situaciones especiales como corazones univentriculares con circulación de Fontan o trasplantados cardíacos precisan de seguimiento intenso y de posibles nuevas intervenciones en la vida adulta. Todo ello requiere la organización de unidades específicas multidisciplinarias de cardiopatías congénitas del adulto.

Problemas específicos

Existen cardiopatías congénitas que tienen, tras ser intervenidas, una esperanza de vida similar a la población general, como son las comunicaciones interauriculares o interventriculares cerradas con dispositivos o por cirugía. Hay, en el otro extremo, cardiopatías complejas y severas que tienen un elevado riesgo quirúrgico como son la hipoplasia de cavidades izquierdas o la atresia pulmonar con septo integro. No existen datos fiables a medio y largo plazo sobre morbilidad y problemas asociados a la calidad de vida. Son muchos los problemas que pueden surgir a un niño con cardiopatía congénita. Algunos de los que más preocupan a padres y niños son.

1. Crecimiento y nutrición: Los niños con cardiopatías congénitas pueden crecer más despacio que los demás. Este puede ser un signo de insuficiencia cardíaca, lo que en caso de no estar operado o de tener lesiones

- residuales puede indicar una nueva intervención. Es necesario el apoyo de nutricionistas que descarten otras enfermedades y que guíen la alimentación. A veces reciben alimentos hipercalóricos y se restringen los líquidos excesivos. Se deben fomentar hábitos cardiosaludables en la dieta para evitar la hipercolesterolemia o las altas ingestas de sal que se asocian a hipertensión arterial.
2. El desarrollo psicomotor puede estar alterado en diversos grados en niños que han tenido operaciones con circulación extracorpórea prolongada durante el periodo de recién nacidos. Muy pocos de ellos tienen secuelas severas e irreversibles, algunos otros sí se caracterizan por retraso psicomotor asociado (como la trisomía 21 o síndrome de Down). En general se recomienda la estimulación precoz o el apoyo de fisioterapeutas que ayuden en la recuperación más rápida postquirúrgica y a medio o largo plazo en casos especiales.
 3. La realización de ejercicio físico debe ser fomentada como actividad cardiosaludable. Se debe evaluar mediante test objetivos como la prueba de esfuerzo. Se limitará el ejercicio de alta competición en aquellos casos que sea de riesgo específico. Estará limitado en aquellos pacientes que han presentado complicaciones o secuelas como hipertensión pulmonar o hipertensión arterial, miocardiopatías, corazones univentriculares, insuficiencias valvulares, arritmias severas.
 4. Existen riesgos de infecciones del interior del corazón (endocarditis) cuando hay lesiones residuales, sobre todo con alta turbulencia, aunque sean anomalías poco importantes como comunicaciones interventriculares pequeñas. Para evitarlas se recomienda profilaxis de endocarditis, la toma de un antibiótico, previo a intervenciones dentales o de otro tipo que hacen pasar gérmenes a la sangre y al corazón. También existen riesgos de contraer infecciones con mayor severidad que los niños sanos, para ello es muy importante seguir el calendario vacunal general y recibir vacunas o inmunoprofilaxis especiales (neumococo, varicela, VRS) como grupo de riesgo.
 5. El embarazo en las niñas que se hacen mujeres con cardiopatía congénita

es posible pero deber ser previsto y controlado por equipos de obstetras en contacto con una unidad de cardiopatías congénitas del adulto. Se debe evaluar individualmente el riesgo. Es alto en situaciones como hipertensión pulmonar, cianosis, miocardiopatía u otras. La medicación cardiológica, anticoagulación o antiarrítmicos pueden afectar al feto, lo que requiere un manejo orientado al mínimo riesgo materno y fetal. Se debe hacer un estudio ecocardiográfico fetal por el riesgo de repetición de la cardiopatía en el feto.

6. Problemas estéticos: Algunos pacientes, sobre todo adolescentes, tienen cicatrices hipertróficas o anomalías en el esternón (tórax en quilla) o cianosis (coloración azulada) o han desarrollado efectos secundarios de las medicinas que toman (ciclosporina o corticoides en los trasplantados). Deben ser evaluados por cirujanos plásticos en los casos de posible corrección o cambiar los fármacos por otros con menores efectos.
7. Problemas psicológicos: Es necesario el apoyo de psicólogos y psiquiatras a algunos pacientes y familias ya que pueden desarrollar estados depresivos, ansiedad, sentimientos de inferioridad en relación a su cardiopatía, intervenciones o estado general y expectativas de vida.
8. Problemas de integración social y laboral: se deben evitar las hospitalizaciones prolongadas, los niños deben integrarse en las actividades escolares plenamente, se adaptará los calendarios de revisiones y pruebas para ello. En el ámbito social es posible la obtención de apoyo social o subvenciones por minusvalía. Por el contrario existen problemas con las aseguradoras o a la hora de realizar contratos para actividades especiales como conducir. Solo se limitarán en caso de riesgo de crisis cardíaca o muerte súbita por arritmias o miocardiopatías severas.

Todos estos problemas deben ser seguidos por unidades multidisciplinarias con recursos médicos, psicológicos y sociales adecuados. Las asociaciones de padres de pacientes tienen un papel fundamental en dar apoyo y demandar la mayor y mejor atención de calidad posible para estos niños tanto en su infancia como cuando crezcan y sean adultos.

Capítulo 2

Tipos de cardiopatías



Anatomía cardíaca normal

El aparato cardiovascular lo componen el corazón y los vasos sanguíneos. Es un aparato de gran complejidad del que el corazón es el órgano fundamental. Podemos definir al corazón como una bomba que impulsa la sangre a los vasos para llevarla hacia los órganos, tejidos y células del organismo. La sangre transporta el oxígeno y las sustancias necesarias para que todas las células puedan realizar su función; asimismo, recoge el dióxido de carbono y los productos de deshecho producidos por esas células para que sean eliminados. También transporta otras sustancias, como las hormonas, de una parte a otra del organismo.

Corazón. Situación y aspecto externo

El corazón está situado en el centro del tórax (algo más hacia el lado izquierdo), colocado entre los dos pulmones en una posición oblicua, con la punta (apex) a nivel de la mamila izquierda (Figuras nº 1, 2). El resto se ensancha y se dirige hacia atrás, arriba y a la derecha, configurando una morfología como de peonza o cono invertido, con la punta en posición anterior-inferior e izquierda y la parte más ancha postero-superior y derecha. Está situado sobre el diafragma, músculo que separa el tórax del abdomen, cuya parte central, donde se apoya, es fibrosa.

Los ventrículos forman la punta cardíaca. La parte más alta y ancha se llama base del corazón. De ella salen los troncos arteriales que, además, sirven de sujeción al corazón manteniendo su posición en el tórax. La punta cardíaca está orientada normalmente hacia la izquierda (levocardia), aunque también puede localizarse en la derecha (dextrocardia) o en el centro (mesocardia). En

los niños pequeños la punta del corazón la forman los dos ventrículos y en los mayores y adultos el ventrículo izquierdo que es mayor que el derecho.

El corazón está compuesto fundamentalmente por tejido muscular (miocardio) y, en menor cantidad, otros tejidos que forman las válvulas, tejidos de sostén y de conducción. Está dividido en cuatro cavidades, dos derechas y dos izquierdas, separadas por unos tabiques. Las dos cavidades superiores son las aurículas y las dos inferiores los ventrículos. En la unión de las aurículas con los ventrículos se forma un surco (surco aurículo-ventricular) por el que discurren las arterias coronarias. En condiciones normales las cavidades derechas nunca deben comunicarse con las izquierdas, por lo que la sangre del lado derecho del corazón, que es pobre en oxígeno, no tiene contacto con la sangre del lado izquierdo rica en ese elemento. Las aurículas se comunican con su ventrículo correspondiente a través del orificio aurículo-ventricular (AV).

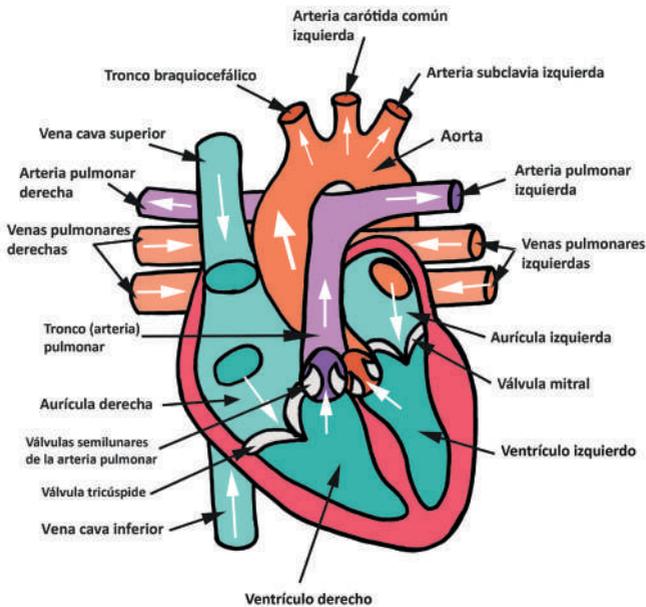


Figura 1. Aspecto interno

Envoltura externa del corazón

El corazón está envuelto por una membrana fibroserosa doble, a modo de saco, que recubre todo el corazón hasta el origen de los vasos, es el pericardio. La hoja interna (epicardio) está pegada al músculo cardíaco, y la externa, denominada pericardio, no está sujeta al corazón, sino que se ancla por ligamentos a la espina dorsal, al diafragma y al esternón, sirviendo, de este modo, como sujeción del corazón. Entre ambas capas existe una pequeña cantidad de líquido; es el líquido pericárdico, que actúa como lubricante y favorece el deslizamiento entre ellas, facilitando los movimientos cardíacos. La capa externa es más resistente y protege al corazón de agresiones externas, a la vez que impide sus dilataciones bruscas.

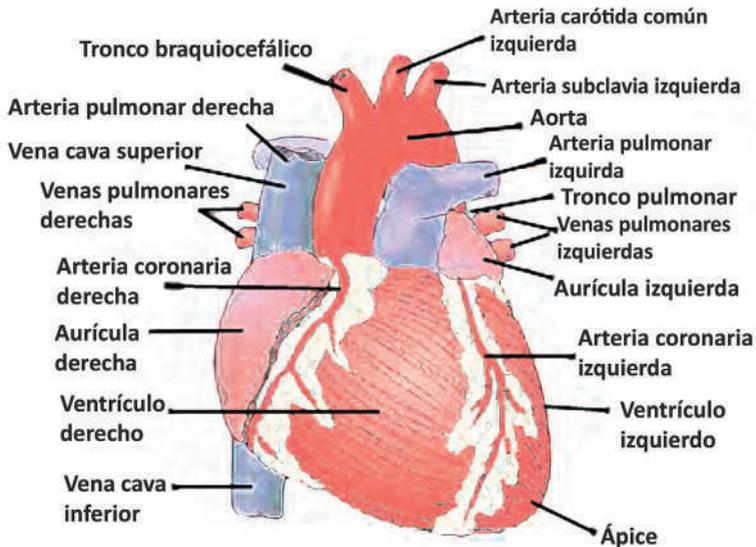


Figura 2. Aspecto externo

Aurículas

Tienen una forma redondeada: La derecha es más globulosa y la izquierda más ovoidal. Sus paredes son finas y con poco contenido muscular, pues tienen como misión el ser receptáculo de la sangre que les llega a través de las venas sistémicas, con sangre pobre en oxígeno, y de las pulmonares, muy ricas en oxígeno. La aurícula derecha (AD) es más musculosa que la izquierda.

En su interior las aurículas están tapizadas, al igual que todas las cavidades cardíacas, por una membrana fina llamada endocardio, necesaria para evitar que se coagule la sangre dentro de ellas. Están separadas por el tabique interauricular, que normalmente impide la comunicación entre ellas. Ambas aurículas tienen unos apéndices musculares que se denominan orejuelas, que son diferentes en cada aurícula: la orejuela derecha es corta y ancha y la izquierda más larga y estrecha.

- **La aurícula derecha (AD)** se conecta con el ventrículo derecho (VD). A ella llegan las venas cavas que desembocan en dos orificios próximos al tabique; uno superior, el de la vena cava superior (VCS), que transporta la sangre venosa procedente de la mitad superior del organismo, y otro en su parte baja, el de la vena cava inferior (VCI), que trae la sangre de la mitad inferior. Muy próximo a la desembocadura de la VCS se encuentra un tejido especializado con capacidad de originar impulsos eléctricos; es el nódulo sinusal. Cerca de la zona en que llega la VCI se localizan el orificio AV, que conecta la AD y el VD y la desembocadura del seno coronario, el cual lleva a esta aurícula la sangre venosa procedente de la circulación de las arterias coronarias.
- **La aurícula izquierda** es la estructura cardíaca más posterior de todas. En su porción postero-superior está la desembocadura de las venas pulmonares, dos derechas cerca del tabique auricular y dos izquierdas más laterales. En la parte inferior está el orificio auriculo-ventricular izquierdo, donde se implanta la válvula mitral. La aurícula izquierda queda así conectada con el ventrículo izquierdo (VI).

Ventrículos

Son estructuras huecas, de paredes musculosas, cuya misión es expulsar la sangre a las grandes arterias que se originan en ellos. En la base están los orificios de las válvulas A-V y en posición más antero-superior los de las válvulas sigmoideas. Ambos ventrículos están separados por un tabique muscular, mucho más grueso que el de las aurículas y, en condiciones normales, no debe haber ninguna comunicación entre ambos ventrículos.

El tejido muscular de los ventrículos (miocardio) está formado por células musculares estriadas, unidas unas a otras por sus extremos, formando un sincitio –una unidad– que le permite contraerse simultáneamente y cumplir su función de bomba. Los ventrículos constan de tres partes: cámara de entrada (donde están las válvulas AV), parte trabeculada (zona del apex) y cámara de salida o infundíbulo (donde se originan las grandes arterias).

- **El ventrículo derecho (VD)** ocupa la posición más anterior de todas las estructuras cardíacas. Se localiza detrás del esternón algo más anterior e inferior que la AD. Tiene dos orificios, el AV postero-inferior, donde se inserta la válvula tricúspide, y otro más alto y anterior, el de la arteria pulmonar, con sus válvulas sigmoideas. Están separados por una estructura muscular tubular (infundíbulo). Los músculos papilares se insertan en el límite entre la cámara de entrada y la trabeculada. Esta es muy musculosa, al igual que el septo en la cara de VD, dándole un aspecto esponjoso.
- **El ventrículo izquierdo (VI)** está situado a la izquierda, detrás y algo por encima del VD. Las trabéculas de VI son más pequeñas y compactas, con un aspecto más liso que las de VD. Tiene dos orificios, el AV donde se inserta la válvula mitral (denominada así por parecerse a las mitras de los obispos) y el orificio donde se inserta la válvula aórtica. A diferencia de lo que ocurre en el VD, estos dos anillos están en continuidad, casi al mismo nivel, solo separados por una banda fibrosa.

Válvulas

- **Válvulas auriculo-ventriculares (AV):** Se pueden definir como estructuras mecánicas que, a modo de compuertas, regulan el paso de sangre de las aurículas a los ventrículos. Están formadas por pliegues del endocardio sobre un soporte de tejido fibroso. Constan de los anillos valvulares, los velos o valvas y las cuerdas tendíneas. La válvula tricúspide tiene tres velos, mientras que la mitral solo tiene dos. Se anclan en los orificios A-V, donde se insertan los anillos, y en los ventrículos por las cuerdas tendíneas, estas se fijan en unos músculos gruesos (músculos papilares), que son el sistema tensor de las cuerdas. De esta forma, las válvulas se mueven libremente en los ventrículos, se abren durante la diástole (relajación) ventricular para permitir el paso de sangre de las aurículas a los ventrículos, y se cierran durante la sístole (contracción) ventricular, cuando los ventrículos bombean la sangre en las arterias. Al contraerse, los músculos papilares tensan las cuerdas tendíneas y obligan al cierre de las válvulas. El cierre ha de ser completo y no permitir que se escape sangre de los ventrículos a las aurículas.
- **Válvulas sigmoideas:** Son la aórtica y pulmonar, se insertan en el origen de las arterias, en su borde inferior que está algo más dilatado que el resto del vaso que tienen forma de senos. Cada una tiene tres velos. Estos poseen unos bordes algo engrosados, que se adaptan entre sí perfectamente cuando están cerradas. Se abren, al contrario que las AV, al comienzo de la sístole, para permitir el paso de la sangre, y se cierran al final de ella.

Tejido de conducción

El estímulo eléctrico del corazón se origina en el nódulo sinusal. Desde ahí viaja por las aurículas, a través de unas vías nerviosas, hasta llegar al nódulo auriculo ventricular, situado en la parte inferior, cerca del septo auricular. El haz de His parte del nódulo AV y desciende por el tabique interventricular;

se divide en dos ramas, derecha e izquierda, y estas siguen ramificándose a través de las fibras de Purkinje, originando una red que llega a todas las células miocárdicas. El nódulo sinusal y el AV se comunican por los fascículos internodales, que transcurren por las paredes auriculares, transmitiendo el estímulo eléctrico entre ambos nódulos

Sistema coronario

La irrigación del corazón se hace por las arterias coronarias, derecha e izquierda, que se encargan de alimentar el miocardio. Se originan en la aorta, muy próximas al origen del anillo valvular, en los velos derecho e izquierdo respectivamente. La coronaria izquierda se divide, poco después de su origen, en dos ramas, descendente anterior y circunfleja. Van por el surco AV, ramificándose hacia abajo, tomando la forma de corona invertida.

Fisiología del sistema cardiovascular

El sistema cardiovascular lo forman, como ya conocemos, el corazón y los vasos. La misión del corazón es actuar como recipiente y, de manera especial, como bomba, expulsando con cada latido la sangre al cuerpo a través de las arterias que, por un circuito cerrado de vasos, la devuelven al corazón.

La función principal del sistema cardiovascular es el aporte de oxígeno, sustancias nutritivas, hormonas y otros elementos necesarios para el correcto funcionamiento de las células, órganos y sistemas del organismo. Otra importante función es transportar sustancias de deshecho, como el anhídrido carbónico (CO₂), para ser eliminadas por diferentes órganos, como pulmón, riñón, etc. Esto se lleva a efecto gracias al funcionamiento integrado del corazón, vasos y sangre.

Para una mejor comprensión de la fisiología cardíaca dividiremos el corazón en dos sistemas diferentes, dos circulaciones: la pulmonar o circulación menor y la sistémica o circulación mayor; dos circuitos dispuestos en serie, de forma que, en condiciones normales, la sangre que va por un circuito tiene que ser la misma que circula por el otro, pues si no se provocan descompensaciones. Cada día el corazón late de 100000 a 200000 veces y, si existe una diferencia por mínima que sea entre la cantidad de sangre que sale por los dos ventrículos, al multiplicarse por el número de sístoles, en breve tiempo toda la sangre estaría acumulada en uno de los dos circuitos, circunstancia incompatible con la vida.

Se llama circulación mayor o sistémica a la que sale del corazón hacia todos los órganos del cuerpo, excepto los pulmones. La circulación menor o pulmonar es la que lleva la sangre hacia los pulmones (alvéolos) para su oxigenación y la eliminación del CO₂.

En la circulación sistémica la sangre va desde el VI a la aorta (Ao) y a todos los órganos y tejidos del cuerpo, y después regresa a la AD por las VC. Las arterias, capilares y venas son canales a través de los cuales tiene lugar este largo viaje de la sangre. Una vez en las arterias, la sangre va hacia las arteriolas y después a los capilares; aquí el flujo sanguíneo se hace más lento y, de esta forma, permite a las células tomar el oxígeno y los nutrientes y desprenderse del CO₂ y sustancias de deshecho. Regresa a través de los capilares venosos a las vénulas y, de ellas, a las venas más grandes, hasta llegar al corazón por las venas cavas. La VCS recoge la sangre de la cabeza y los brazos y la VCI de la parte inferior del organismo. Las cavas van a la AD y, desde ella, la sangre pasa al VD, que la lanza a la circulación pulmonar en busca de más oxígeno.

En la circulación pulmonar se bombea sangre, con alto contenido de CO₂ y bajo en oxígeno, desde el VD a la arteria pulmonar (AP). La AP se divide en dos ramas, la izquierda y la derecha, que se dirigen a los pulmones. En ellos se ramifican en arteriolas y capilares donde la sangre fluye más lenta, dando tiempo al intercambio gaseoso entre los capilares y los sacos de aire de los pulmones (alvéolos) cargados de O₂. En este proceso, llamado oxigenación, el O₂ pasa a la sangre donde se une a la hemoglobina de los glóbulos rojos para ser transportado por ellos. Esta sangre oxigenada es devuelta al corazón por las venas pulmonares, llegando nuevamente a la AI y al VI, y de allí es bombeada a la circulación sistémica. Como vemos, el flujo de sangre es continuo, con ambos circuitos interconectados, formando una unidad. La sangre que llega desde el pulmón al corazón es lanzada a la circulación de todo el organismo para volver de nuevo al corazón, de donde se envía al pulmón, completando el ciclo.

Una vez que conocemos cómo se realiza el transporte sanguíneo y el intercambio gaseoso, es importante conocer qué es el ciclo cardíaco, los mecanismos que hacen latir el corazón, las propiedades fisiológicas del corazón, cómo se produce el estímulo eléctrico, qué es el gasto cardíaco y qué factores influyen en él.

Propiedades fisiológicas del corazón

- **Automatismo:** capacidad de las células cardíacas de originar estímulos de forma automática. Lo pueden hacer todas las células del corazón, pero especialmente el sistema automático.
- **Conductibilidad:** capacidad del tejido de conducción y del miocardio contráctil de propagación del estímulo nervioso, de que un estímulo eléctrico originado en el nódulo sinusal o en cualquier otro sitio se difunda al resto del corazón.
- **Excitabilidad:** propiedad de las células cardíacas de poder excitarse ante impulsos eléctricos. Esto es posible gracias a la permeabilidad de la membrana celular que facilita el intercambio iónico, lo que genera diferencias de potenciales, que hacen excitables estas células al llegarles una corriente eléctrica.
- **Contractilidad:** capacidad de contraerse que tienen las células del miocardio para cumplir con su misión de bomba. La contracción es proporcional al volumen de llenado; a mayor volumen, mayor contracción. También depende de la capacidad de dilatación de las fibras musculares, de la fuerza muscular y de la velocidad en producir la contracción.

Cómo funciona el sistema de conducción eléctrica

El sistema funciona mediante un tejido especializado con capacidad para hacer que el corazón lata con un ritmo regular. El nódulo sinoauricular o sinusal, una pequeña zona de tejido en la pared de la AD, envía una señal eléctrica para comenzar la contracción del músculo cardíaco. Este nódulo es el marcapasos del corazón, porque fija el ritmo de los latidos y hace que el resto del corazón se contraiga a su ritmo, el ritmo sinusal. El impulso eléctrico se transmite por unas vías que van por las paredes de las aurículas (haces internodales) y

llega al nódulo aurículo-ventricular, que actúa como estación de relevo. Desde allí, el impulso eléctrico se propaga por el haz de His a ambos ventrículos y, por las fibras de Purkinje, a todas las células, haciendo que se contraigan. La formación de los estímulos en los tejidos específicos es automática, y, según las necesidades del organismo puede ser más o menos rápida. Asimismo, el sistema nervioso autónomo puede influir también, por vía refleja, en la producción del estímulo.

Ciclo cardíaco

Un latido completo conforma un ciclo cardíaco, que consta de dos fases: sístole, o contracción ventricular, y diástole, o relajación ventricular.

El ciclo comienza con el paso de sangre durante la contracción auricular a los ventrículos a través de las válvulas AV, que están abiertas, y las paredes de los ventrículos relajadas (diástole ventricular). Una vez llenos los ventrículos, se cierran las válvulas mitral y tricúspide para impedir que la sangre refluya a las aurículas; ahora comienza la sístole ventricular, los ventrículos se contraen, y, cuando la presión en ellos es algo mayor que la de la AP y Ao, se abren las válvulas y la sangre es lanzada a las arterias. Al terminar la sístole, se relajan los ventrículos y disminuye la presión en ellos, con lo que, al ser mayor la presión de las arterias, se cierran las válvulas para impedir que vuelva la sangre al corazón, y así se completa el ciclo cardíaco. El ciclo se inicia con la contracción de las aurículas y la relajación (diástole) de los ventrículos, y concluye con la relajación auricular y la contracción ventricular (sístole).

¿Qué es el gasto cardíaco?

En cada latido, cada ventrículo expulsa una cantidad de sangre que se conoce como volumen latido, sistólico o de eyección. La cantidad de sangre

que es expulsada por los ventrículos en 1 minuto es el gasto cardíaco (GC) o volumen minuto.

El GC está regulado por factores dependientes del corazón como el volumen de llenado de los ventrículos, la presión arterial y la FC; también por factores vasculares periféricos como la resistencia que oponen las arterias al flujo y la capacidad de aumentar o disminuir el almacenamiento de sangre en las venas. Si se dilatan las venas, se acumula en ellas más cantidad de sangre y disminuye el retorno venoso; ocurre lo contrario si aumenta el tono de las paredes de las venas. A través de estos mecanismos, sin variaciones en la capacidad contráctil del corazón, se puede modificar el GC, porque la circulación periférica juega un papel importante en el mantenimiento de la función circulatoria.

- **Frecuencia cardíaca (FC):** para un correcto trabajo del corazón es esencial que haya un ritmo regular. La modificación de la FC es uno de los mecanismos utilizados para adaptarse a las necesidades del organismo. Su aumento produce, dentro de ciertos límites, un incremento del GC. La FC está condicionada por la capacidad del nódulo sinusal de generar impulsos de forma automática y por la frecuencia de descarga de estos. La frecuencia de descarga no es fija, sino que varía en función de las necesidades de los tejidos, aumenta con la fiebre, ingestión de alimentos, ejercicio y disminuye con la hipotermia, el reposo, etc. Además de estos mecanismos que regulan la frecuencia existen otros como la regulación neurohumoral, que se realiza por el sistema nervioso autónomo, y que, de forma refleja, influye en la FC por estímulo del sistema simpático (adrenalina) y parasimpático (acetilcolina de efecto vagal), aumentando o disminuyendo la FC. Existen receptores que valoran el estado de la tensión arterial (TA) y si detectan hipotensión activan el sistema simpático, que libera más adrenalina, aumentando la FC y la TA. Por el contrario, si detectan hipertensión, estimulan el parasimpático, lo que provoca una disminución de FC y, por tanto, de la TA.
- **Precarga:** es el volumen de sangre que hay en los ventrículos al final de la diástole. La fuerza o energía con la que se contrae el corazón, está en rela-

ción directa con el volumen de llenado ventricular; a mayor llenado más fuerza de contracción y más volumen de eyección. La modifican el volumen sanguíneo total, su distribución y la magnitud del retorno venoso. La precarga disminuye en la posición de pie porque la sangre se acumula en las extremidades inferiores, con lo que el volumen de llenado ventricular es menor, al igual que el volumen de eyección. La presión intratorácica también influye en el volumen de eyección: en la inspiración disminuye la presión intratorácica y esto facilita el retorno venoso, aumentando el llenado ventricular y el volumen de eyección. El tono venoso es otro factor que influye en el volumen de eyección, ya que la veno-constricción aumenta el retorno de sangre al corazón (esto ocurre con el ejercicio).

- **Postcarga:** es la fuerza que se opone al vaciamiento ventricular; es decir, la resistencia que oponen los vasos a la salida de la sangre de los ventrículos. Se mide como tensión arterial (TA). Para que la sangre se expulse, los ventrículos deben vencer la resistencia que oponen los vasos, han de desarrollar una fuerza mayor para conseguir que se abran las válvulas. A la vez, cuanto mayor sea la presión de los vasos, las válvulas se cierran antes, con lo que la duración de la eyección ventricular está inversamente relacionada con la presión arterial. El aumento de la TA por una vasoconstricción aumenta la postcarga y disminuye el volumen de eyección, ya que a mayor resistencia mayor será la dificultad para que los ventrículos expulsen la sangre durante la sístole.

Causas de las cardiopatías y los factores de riesgo

Una cardiopatía congénita es una alteración en la anatomía o función del corazón que se desarrolla durante la gestación y que está presente al nacer, independientemente de que sea diagnosticada o no al nacimiento.

El corazón humano se forma en las primeras semanas de gestación. Al final de la tercera semana se empieza a formar como una estructura tubular que crece, se dobla sobre sí misma y posteriormente se van formando tabiques en su interior que lo dividen en dos partes, derecha e izquierda. A continuación se forman las válvulas originándose la estructura típica con cuatro cámaras. Todo esto ocurre entre la tercera y décima semana de gestación y este complejo proceso se denomina desarrollo embrionario del corazón.

Prevalencia

Las cardiopatías congénitas (CC) son, de todas las malformaciones congénitas, las más frecuentes, con una incidencia de 1 por cada 100 recién nacidos vivos¹. Estas cifras son más elevadas si se incluyen los nacidos muertos. Si se considera hasta la pubertad la incidencia se eleva y se debe a que muchas anomalías leves no se manifiestan en período neonatal y lo hacen más tarde.

Últimamente parece existir un aumento de las cardiopatías leves, posiblemente debido a dos factores: la mejora de las técnicas diagnósticas –en

¹ Datos de Uruguay, Instituto de Cardiología Integral, www.ici.org.uy

particular de la ecocardiografía Doppler color– y al aumento de los estudios cardiológicos que se realizan en periodo neonatal, que hacen que se diagnostiquen cardiopatías leves como las comunicaciones interauriculares pequeñas, los ductus pequeños, las válvulas aórticas bicúspides, que anteriormente pasaban desapercibidas en este periodo de la vida. Muchos de estos defectos se resolvían espontáneamente sin llegar a diagnosticarse y el resto se diagnosticaban más tardíamente. Otra circunstancia que ha ayudado a modificar la prevalencia de las CC es el gran desarrollo del diagnóstico prenatal, especialmente de la ecocardiografía fetal, en el diagnóstico de cardiopatías complejas, con el consiguiente incremento del número de interrupciones de embarazo, lo que condiciona una disminución de cardiopatías graves al nacer.

Existe un predominio ligero por el sexo masculino, que es más marcado sobre todo en las cardiopatías que cursan con obstrucción en la zona de salida de la sangre del ventrículo izquierdo, aunque algunas como el ductus y la comunicación interauricular son más frecuentes en mujeres.

El riesgo de padecer una CC aumenta por encima del de la población general cuando uno de los padres es portador de una CC o cuando otro hermano ha nacido con una anomalía cardiaca.

- Si una pareja ha tenido un hijo con una CC, la posibilidad de que otro hijo nazca con un defecto cardíaco oscila entre el 1-5%, según el tipo de cardiopatía y, si son dos los hijos con CC, el riesgo para otro hijo será del 5-10%.
- Si la madre padece una cardiopatía congénita el riesgo para los hijos será del 2,5 al 18%, según el tipo de cardiopatía, mientras que si es el padre el portador de la CC el riesgo es mucho menor, estableciéndose entre el 1,5-3%.

Con cierta frecuencia se repiten en los hijos el mismo tipo de cardiopatía de los progenitores, sobre todo cuando son anomalías del tracto de salida izquierdo. En otras ocasiones son defectos diferentes.

La mayoría de las CC, incluso graves, son bien toleradas durante el embarazo y es después del nacimiento cuando se ponen de manifiesto. En la actua-

lidad la gran mayoría de ellas pueden ser tratadas eficazmente con cirugía o cateterismo, permitiendo a estos niños tener una vida normal. Posiblemente esto hará que la incidencia de cardiopatías tienda a aumentar en los próximos años, pues cada vez es mayor el número de pacientes cardíacos que llegan a la edad de reproducción.

Causas

Aunque a veces se conocen las causas, en la mayoría de las ocasiones se desconoce la etiología de las cardiopatías. Son muchos los factores que pueden alterar el desarrollo del corazón, sobre todo en las primeras fases del embarazo y provocar anomalías estructurales cardíacas. Entre las causas capaces de producir CC están: factores genéticos, ambientales (radiaciones, infecciones, drogas) y enfermedades maternas.

Se sabe que algunos tipos de cardiopatías se producen con mayor frecuencia cuando la madre ingiere ciertos medicamentos durante las primeras semanas de gestación como anticonvulsivantes (hidantoínas), litio y otras sustancias como el alcohol (este con elevada incidencia de anomalías cardíacas), cocaína, etc. También la exposición materna a radiaciones. Del mismo modo, la exposición fetal a infecciones virales, en el primer trimestre del embarazo, se asocia a mayor incidencia de anomalías cardíacas; en este aspecto, la rubéola es una causa conocida y está demostrado claramente que presenta una fuerte asociación con cardiopatías como el ductus, las estenosis pulmonares periféricas y los defectos septales. Igualmente, las madres que padecen ciertas enfermedades como la diabetes insulino-dependiente (especialmente si no está bien controlada), el lupus y la fenilcetonuria si no lleva dieta especial para controlar la enfermedad, tienen un mayor riesgo de tener un niño con anomalía cardíaca.

Clásicamente, las cardiopatías se han considerado poco hereditarias, ya que solo el 5-8% se deben a esta causa, de ellas el 5% corresponden a anomalías

cromosómicas y el 3% a defectos de gen único. El 2% de las anomalías cardíacas se deben a factores ambientales y enfermedades maternas².

La mayoría de las veces se presentan esporádicamente, al azar, sin razones claras para ello y no se descubre ninguna causa que pueda ser responsable del defecto cardíaco y, por lo general, se considera que pueden producirse por un modelo de herencia poligénica multifactorial. Este modelo asume que existen múltiples genes responsables, cada uno con poco efecto aisladamente. Para que se produzca una CC serían precisos la concurrencia e interacción de factores genéticos y ambientales y, al sobrepassarse un nivel se produciría la malformación.

En los últimos tiempos, basados en las investigaciones sobre genética molecular, los conceptos van cambiando, se está dando un papel más preponderante al origen genético de las CC y han visto que, con frecuencia, existe una influencia familiar sobre todo en defectos aislados que no están asociados a malformaciones extracardíacas o a síndromes.

Los estudios de las mutaciones han puesto de manifiesto que las CC son más familiares de lo que se había pensado y el no haber apreciado el patrón de herencia es debido a penetrancia incompleta o a expresividad variable de las mutaciones.

Factores de riesgo de recurrencia

El riesgo aumenta cuando uno de los padres tiene una CC o cuando otro hermano nació con ella. La causa genética está clara cuando es un defecto que se presenta con un carácter familiar, acompaña a una alteración cromosómica o se asocia a síndromes malformativos.

Las CC tienen una base genética que no se puede negar y, cuando se conoce la causa, es posible hacer un pronóstico del riesgo de recurrencia. Para

² Datos correspondientes a España

hacer un consejo genético correcto se debe conocer la anatomía de la malformación y los resultados del manejo del defecto, se debe hacer la identificación de otros miembros de la familia con un análisis genealógico completo para valorar el riesgo familiar e investigar si hay malformaciones asociadas o síndromes malformativos.

Cuando unos padres sanos tienen un hijo con una enfermedad autosómica dominante, esta puede ser por: a) mutación genética de novo, en este caso el riesgo para un hijo del afectado es muy bajo, pero mayor que el de la población general, o b) que sea por penetración incompleta sin manifestación en el progenitor, que como en el QT largo solo puede determinarse por estudios moleculares.

En CC por alteración de un solo gen (monogénico), si la herencia es autosómica dominante con penetrancia completa el riesgo de recurrencia es del 50%, mientras que si la herencia es autosómica recesiva y ya existe un hermano con cardiopatía, el riesgo para el siguiente es del 25%. Cuando la herencia es recesiva ligada al sexo el riesgo para los varones de una portadora femenina es del 50% y, si es dominante del 50% para ambos sexos.

El riesgo de recurrencia en las CC asociadas a cromosopatías está en función de la anomalía cromosómica. Así, en el síndrome de Down (trisomía 21) el riesgo de padecer una cardiopatía es del 50%, en el síndrome de Edwards (trisomía 18) del 90%, etc.

Los síndromes por microdelección son esporádicos, salvo el síndrome de DiGeorge o el velocardiofacial – ligados a microdelecciones del cromosoma 22q11– en los que puede haber transmisión familiar y, si alguno de los padres tiene una microdelección el riesgo puede aumentar al 50%.

Cuando la causa es desconocida es más difícil establecer el tipo de recurrencia y como no se conoce el tipo de herencia, el riesgo se establece empíricamente en el 2-4% para los hermanos de un niño afecto y se triplica si son dos los hijos afectados. El riesgo es mayor si son los padres portadores de una CC y más aún si lo es la madre.

El riesgo de recurrencia varía según el tipo de cardiopatía. Con frecuencia las recurrencias son concordantes, pero una CC leve no excluye, en las recurrencias, una más grave e igualmente al contrario.

Prevención

La prevención es difícil si no se conoce la causa. Un primer nivel de prevención durante el embarazo es evitar agentes teratógenos, prevenir anomalías con la administración de ácido fólico y vitaminas, vacunar de la rubéola antes del embarazo si no se ha padecido, evitar las infecciones virales y hacer un buen control de diabetes materna.

Si existen factores de riesgo está indicado el consejo genético y la realización del screening de diagnóstico prenatal mediante ecografía fetal, estudios de marcadores de riesgo en sangre materna y ecocardiografía fetal. Si el riesgo es muy elevado, dado que no existe ningún marcador perfecto, estaría indicado el estudio genético con técnicas invasivas como la amniocentesis, cordocentesis y estudio de vellosidades coriónicas, todas ellas con cierto riesgo de pérdida fetal.

Una vez diagnosticada la malformación se debe hacer una información fidedigna del pronóstico fetal y, cuando se pueda, tomar las actitudes terapéuticas adecuadas para mejorar el pronóstico del feto, así como para evitar complicaciones o secuelas.

Clasificación y descripción de las cardiopatías congénitas

Nuestro objetivo al escribir este capítulo es hacer una clasificación que sea útil y, que nos sirva para que ante un niño portador de una cardiopatía congénita podamos hacer un enfoque diagnóstico precoz y correcto que nos permita aplicar el tratamiento adecuado.

Dado que este libro va dedicado a los padres creemos útil exponer previamente una serie de conceptos generales que les permitan entender a los médicos cuando les hablamos sobre la enfermedad y situación de sus hijos.

Las CC pueden presentarse como malformaciones cardiacas únicas, aisladas, o bien varias malformaciones asociadas. A veces la malformación cardiaca llega a ser tan compleja que hace falta un análisis sistematizado y detallado de los distintos segmentos y estructuras que forman el corazón para poder llegar a un diagnóstico correcto, con vistas a un adecuado tratamiento quirúrgico (análisis segmentario de las cardiopatías congénitas).

Qué es lo normal

El sistema cardiovascular es el encargado de llevar el oxígeno y demás nutrientes a los todos los tejidos para su adecuado desarrollo. Su funcionamiento es semejante a un sistema hidráulico formado por:

- Una bomba: el corazón.
- Los conductos o tuberías: las venas y arterias.
- El líquido circulante que nutre a los tejidos es la sangre.

La bomba (el corazón) está formada por cuatro cavidades dos derechas,

conectadas a un circuito de baja presión: la arteria pulmonar y la circulación pulmonar, y dos izquierdas, conectadas a un circuito de alta presión: la aorta y la circulación sistémica (Figura nº 3). El lado derecho lo forman la aurícula derecha (AD) que recibe la sangre venosa sistémica, procedente de venas cavas (VCS y VCI), muy pobre en oxígeno, y la envía al ventrículo derecho (VD) situado por debajo a través de la válvula tricúspide (VT) o puerta de entrada al VD. Este mediante su contracción (sístole) abre la válvula pulmonar, o puerta de salida del VD e impulsa la sangre venosa hacia la arteria pulmonar (AP) y circulación pulmonar. En los pulmones, la sangre venosa entra en contacto con el oxígeno de los alveolos, lo capta a la vez que expulsa el anhídrido carbónico acumulado; esta nueva sangre, rica en oxígeno, es la sangre arterial, que vuelve al corazón izquierdo por las venas pulmonares (VP), entra en la aurícula izquierda (AI), pasa al ventrículo izquierdo (VI) a través de su puerta de entrada, la válvula mitral (VM) y al contraerse (sístole ventricular) aumenta su presión hasta superar la presión aórtica y abrir la válvula aórtica, puerta de salida del VI, expulsando así la sangre arterial a la aorta (Ao) y circulación sistémica que la distribuirá por todo el organismo.

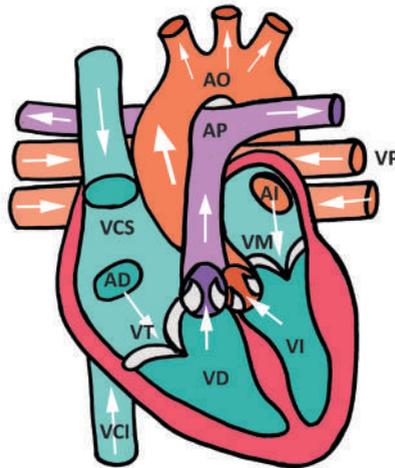


Figura 3. Anatomía cardíaca normal

¿De qué dependerá que su funcionamiento sea el adecuado?

- De que las conexiones entre los distintos niveles o segmentos que forman el corazón así como las entradas a él(vasos) sean las correctas y no estén cambiadas, de ello depende que la circulación sea adecuada y eficaz o no. Si la AD en vez de conectar con el VD lo hace con el VI, o bien si del VD en lugar de salir la AP sale la Ao y del VI nace la AP, la sangre venosa de las cavas en vez de ir hacia la AP y los pulmones se dirigirá a la Ao y circulación sistémica produciendo cianosis y la sangre arterial procedente de los pulmones en lugar de ir hacia la Ao y circulación sistémica volverá de nuevo a los pulmones a través de la AP dando lugar a un sistema circulatorio ineficaz.

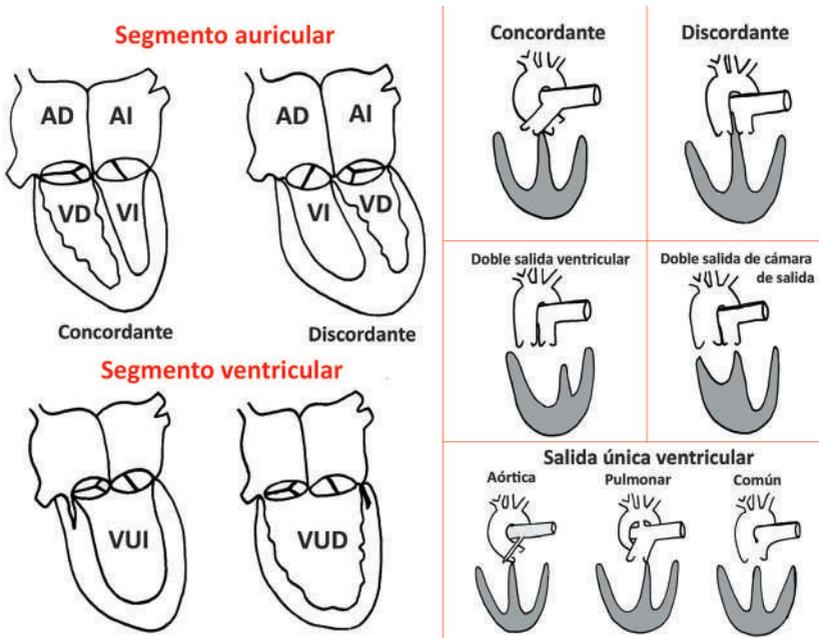


Figura 4. Segmentos cardíacos y su tipo de conexión

- De que todos los segmentos cardíacos o cavidades cardíacas y vasos estén desarrollados adecuadamente o exista solo una aurícula o un solo ventrículo o un solo vaso o bien, a pesar de estar todos los segmentos presentes, uno o varios de ellos están malformados.
- De que las válvulas y las zonas de conexión de unos segmentos con otros estén normalmente formadas y desarrolladas. Si son pequeñas o están imperforadas impedirán el paso de la sangre, con el consiguiente estancamiento de la misma en las cavidades que las preceden y la disminución de sangre en los territorios hacia los que se dirigía (pulmonar y sistémico).
- De que los tabiques intra y extracardíacos que separan el lado derecho e izquierdo del corazón (pulmonar de baja presión y sistémico de alta presión) estén formados correctamente. Si existen defectos en los septos se producirá un paso de sangre de la cavidad que tenga más presión, normalmente el izquierdo, conectado a la circulación sistémica (de alta presión) a la de menos presión, normalmente el derecho, conectado a la circulación pulmonar y por tanto un aumento del volumen de sangre y dilatación de las cavidades cardíacas y vasos a los que se dirige.
- De que el músculo –miocardio ventricular– encargado de que la bomba hidráulica funcione esté normalmente formado y sano. Las enfermedades del miocardio van a producir un fracaso primitivo de la bomba y por tanto del sistema.
- De la correcta formación y funcionamiento del sistema eléctrico del corazón; sus anomalías provocarán trastornos del ritmo cardíaco o de la conducción del impulso eléctrico y su propagación adecuada a las células miocárdicas.

Algunos conceptos generales

En primer lugar vamos a definir cada uno de los síntomas clínicos que constituyen el motivo de consulta de los niños con cardiopatías congénitas para

que de esta forma los padres puedan entender lo que les decimos los médicos cuando les informamos sobre la enfermedad o situación clínica de sus hijos.

- Insuficiencia cardíaca izquierda: la incapacidad, por el fracaso del músculo cardíaco del ventrículo izquierdo, para recibir y eyectar la sangre arterial a la circulación sistémica; Sus consecuencias son, anterógradamente, el bajo gasto sistémico, o aporte sanguíneo insuficiente a la circulación sistémica, resultado del fallo como bomba impelente con frialdad de las extremidades y disminución de la diuresis; y retrógradamente, el estancamiento de la sangre en los pulmones con congestión venosa pulmonar y edema pulmonar consecuencia del fallo como bomba aspirante.
- Insuficiencia cardíaca derecha: la incapacidad del lado derecho del corazón para recibir la sangre venosa sistémica procedente de las venas cavas y expulsarla hacia los pulmones. Sus consecuencias son la disminución del flujo arterial pulmonar o bajo gasto pulmonar con isquemia arterial pulmonar en la Rx (Radiografía) de tórax y estancamiento retrógrado de la sangre venosa, con hepatomegalia, sudoración y edemas.
- Insuficiencia cardíaca congestiva: fracaso derecho e izquierdo del corazón por tanto hay insuficiencia cardíaca izquierda e insuficiencia cardíaca derecha.
- Cianosis: coloración azulada que adquiere la piel y mucosas cuando el oxígeno en sangre disminuye (hipoxemia) por debajo de la concentración habitual ($PO_2 < 60$ mmHg o $SatO_2 < 92\%$). No siempre que un niño esté cianótico será cardiópata; es normal con el llanto y existen otras enfermedades pulmonares, sanguíneas, neurológicas, infecciosas, etc., que pueden causar cianosis.
- Crisis hipoxémica: aparición brusca de cianosis intensa seguida de palidez, vasoconstricción, obnubilación, estado confusional y pérdida del conocimiento acompañada de grave deterioro del estado general e incluso muerte sino se actúa rápida y eficazmente. Aparecen en cardiopatías congénitas con obstrucción subpulmonar y comunicación interventricular, como la Tetralogía de Fallot.

- **Distrés respiratorio:** dificultad para respirar manifiesta como respiración rápida con retracción de los espacios intercostales. Aparece cuando hay patología pulmonar propia y como expresión de otras enfermedades, como las cardiopatías congénitas.
 - **Síncope:** pérdida de conciencia debida a la disminución brusca del flujo sanguíneo cerebral. Hablamos de bajo gasto sistémico cuando hay una incapacidad del corazón para mantener un adecuado llenado arterial.
 - **Palpitaciones:** la expresión de la alteración del ritmo cardíaco por aumento de su frecuencia. No siempre patológicas.
- Todos estos síntomas pueden presentarse de forma aislada y con mucha frecuencia se presentan asociados.

Signos radiológicos: nomenclatura y significado

Es importante explicar algunos términos radiológicos para comprender su significado en el estudio de las cardiopatías congénitas.

- **Cardiomegalia:** el tamaño del corazón es mayor de lo normal para la edad del niño.
- **Plétora pulmonar:** flujo arterial pulmonar aumentado que dilata las arterias pulmonares. Se manifiesta como vasos dilatados cortados transversalmente. Suele aparecer en cardiopatías congénitas con defecto septal o cardiopatías complejas sin estenosis pulmonar debido al paso de sangre del circuito de mayor presión, sistémico, al de menor presión, pulmonar.
- **Isquemia pulmonar:** la disminución del flujo arterial pulmonar; las arterias pulmonares son escasas y pequeñas y no se ven distalmente; se expresa como pulmones claros. Aparece en las cardiopatías congénitas que cursan con obstrucción severa, al flujo arterial pulmonar, anatómica, (atresia pulmonar valvular) o funcional, cuando el que fracasa es el miocardio del VD (miocardiopatía de Uhl).

- Congestión venocapilar: la dilatación de las venas pulmonares. Aparece ante cardiopatías congénitas que producen una dificultad para el desagüe de las venas pulmonares, esta obstrucción que puede ser anatómica como en la atresia mitral o funcional, como cuando fracasa el músculo miocárdico del VI. Sus consecuencias son el estancamiento de la sangre en el territorio venoso pulmonar produciendo dilatación venosa, exudado y, si persiste, edema pulmonar. Todos estos síntomas clínicos y signos radiológicos se pueden presentar de forma aislada o asociados, dependiendo de la complejidad de la cardiopatía subyacente (Figura 5 de imágenes RX).



Figura 5. Rx de tórax significativas

Clasificación sindrómica de las cardiopatías congénitas

Es una clasificación sencilla que se apoya en los motivos de consulta y en los datos obtenidos tras una historia clínica detallada, un minucioso examen físico y una radiografía simple de tórax.

El objetivo de esta clasificación es permitirnos hacer un enfoque diagnóstico correcto, a la cabecera del enfermo, de su situación clínica y compromiso hemodinámico que nos facilite el tratamiento apropiado de estas enfermedades (ver tablas 1, 2, 3, 4 y 5).

De acuerdo con los principales síntomas:

1. Cardiopatías congénitas con cianosis severa
2. Cardiopatías congénitas con insuficiencia cardiaca izquierda
3. Cardiopatías congénitas con insuficiencia cardiaca derecha
4. Cardiopatías congénitas con insuficiencia cardiaca congestiva
5. Arritmia
6. Otros

De acuerdo a los hallazgos radiológicos:

1. Con flujo pulmonar arterial aumentado (plétora pulmonar)
2. Con flujo pulmonar arterial disminuido (isquemia pulmonar)
3. Con éxtasis venoso pulmonar o congestión venocapilar

1. Cardiopatías congénitas con cianosis severa

Bajo este nombre agrupamos un conjunto de distintas malformaciones cardíacas con un denominador común: la presencia de cianosis (color azul). En las cardiopatías congénitas la cianosis siempre es consecuencia del paso de sangre venosa (pobre en oxígeno) a la circulación sistémica normalmente, cortocircuito venoarterial; la consecuencia inmediata es que la oxigenación inadecuada de los tejidos y la cianosis como síntoma principal. Dentro de este grupo distinguiremos dos subgrupos:

- A. Cardiopatías congénitas con cianosis severa y flujo pulmonar arterial aumentado (plétora pulmonar).
- B. Cardiopatías congénitas con cianosis severa y flujo pulmonar arterial disminuido (isquemia pulmonar).

Tabla 1: Cardiopatías congénitas con cianosis cómo síntoma principal

A. Con insuficiencia cardíaca congestiva	B. Con crisis hipoxémicas
Rx: cardiomegalia y plétora	Rx Sin cardiomegalia e isquemia arterial pulmonar
Discordancias únicas intersegmentarias – Transposición de las grandes arterias o discordancia ventrículoarterial (TGA) – Inversión ventricular aislada o discordancia atrio-ventricular	Obstrucción pulmonar severa (EP) + comunicación interventricular (CIV) – Tetralogía de Fallot – Atresia pulmonar con CIV – Cardiopatías complejas en situación “Fallot”: Canal auriculo-ventricular, atresia pulmonar +CIV, ventrículos de doble entrada, ventrículos doble salida, con estenosis pulmonar, atresia tricuspídea, discordancias intersegmentarias únicas o dobles con estenosis Pulmonar (EP)

A. Cardiopatías congénitas con cianosis severa con ICC y plétora pulmonar

Discordancias únicas intersegmentarias.

- Inversión ventricular aislada discordancia atrio-ventricular
- Transposición de las grandes arterias o discordancia ventrículo-arterial

Existe una anomalía en la conexión bien a nivel auriculo ventricular o ventrículo arterial por lo que la sangre venosa procedente de las venas cavas en lugar de ir a la arteria pulmonar para oxigenarse en los pulmones pasa a la aorta y circulación sistémica y la sangre arterial, rica en oxígeno procedente del pulmón en vez de dirigirse a la aorta y circulación sistémica para oxigenar adecuadamente los tejidos sale a la arteria pulmonar y va de nuevo a los pulmones. En estas discordancias únicas entre dos segmentos del corazón se crean dos circulaciones en paralelo absolutamente ineficaces e incompatibles con la vida del niño; necesitan de alguna comunicación entre ellas para que se mezclen y al menos haya una pequeña cantidad de sangre venosa que

pase a oxigenarse al pulmón y sangre arterial que llegue desde la AI a la aorta y circulación sistémica, por ello es frecuente la presencia de una comunicación interauricular o la permeabilidad del ductus arterioso, y en caso de no estar presentes al nacimiento será necesario abrirlas como parte de un tratamiento urgente. Su presencia hace que aumente el volumen de sangre que pasa al circuito pulmonar por tener menor presión que el sistémico, por ello son cardiopatías con cianosis severa y plétora pulmonar.

Transposición de las grandes arterias (TGA)

En esta malformación existe una alteración en la conexión a nivel ventrículo-arterial. La Ao nace, anormalmente, del ventrículo venoso, morfológicamente derecho (VD) y la arteria pulmonar del ventrículo arterial, morfológicamente izquierdo (VI). La sangre venosa procedente de las venas cavas pobre en oxígeno, pasa a la aorta y circulación sistémica. La consecuencia es la hipoxemia, por otro lado el aumento de sangre que sobrecarga el pulmón y cavidades izquierdas unido a la hipoxemia de la circulación coronaria provocará el fallo miocárdico e ICC (Figura 6). El síntoma principal es la cianosis y dificultad respiratoria. Suelen ser recién nacidos a término, bien desarrollados.

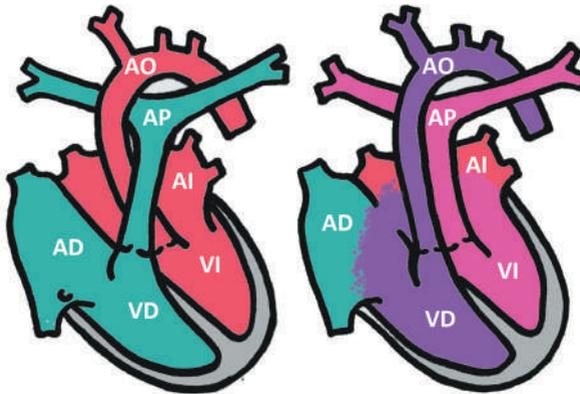


Figura 6. Esquema de corazón normal y corazón con transposición de grandes arterias

En la exploración física, vemos un recién nacido cianótico, con mal estado general, dificultad respiratoria y llama la atención la ausencia de soplos y la normalidad en el resto de la exploración.

La Rx de tórax muestra cardiomegalia leve con forma ovoide, por la retracción precoz del timo y la posición de los vasos y plétora arterial pulmonar.

B. Cardiopatías congénitas con obstrucción pulmonar y comunicación interventricular

En este grupo, las malformaciones cardíacas básicas son la obstrucción severa al flujo sanguíneo pulmonar unido a un defecto septal. De un lado la obstrucción pulmonar severa es responsable del escaso volumen de sangre oxigenada que llega a las cavidades izquierdas (bajo gasto pulmonar) y por otro lado la propia obstrucción provoca un aumento de la presión en las cavidades derechas que, unido a la escasez de sangre oxigenada en cavidades izquierdas provocan el paso de la sangre venosa a la circulación sistémica, cortocircuito veno-arterial, bien directamente o a través de una CIV, una CIA o foramen ovale forzado. Las consecuencias son hipoxemia en la sangre arterial y cianosis clínica cuya intensidad depende del grado de severidad de la obstrucción pulmonar.

Representantes de este grupo son:

- Tetralogía de Fallot.
- Atresia pulmonar con CIV
- Cardiopatías complejas en "situación Fallot": defectos del septo atrio ventricular, ventrículos de doble entrada o doble salida, etc. Con estenosis pulmonar

Tetralogía de Fallot

Son varios defectos simultáneos, obstrucción dinámica subpulmonar, comunicación entre ambos ventrículos y la arteria aorta sale a caballo sobre

ambos ventrículos recibiendo directamente la sangre arterial y venosa procedente de los mismos, por lo tanto desaturada. La severidad de la cianosis dependerá de la severidad de la obstrucción pulmonar y del tamaño del defecto septal (Figura 7).

Los síntomas derivados van a ser la cianosis y las crisis hipoxémicas; se llama así a la aparición brusca de cianosis intensa seguida de palidez, vasoconstricción, obnubilación, estado confusional y pérdida del conocimiento acompañada de grave deterioro del estado general e incluso muerte si no se actúa rápida y eficazmente. Esta situación es propia de las cardiopatías con obstrucción subpulmonar severa y comunicación interventricular, su mejor representante es la Tetralogía de Fallot y cardiopatías en “situación Fallot”. Esto se puede desencadenar en niños con esta patología en situaciones que requieren un aumento del gasto cardíaco, y frecuencia cardíaca como el ejercicio, el llanto, el esfuerzo para la defecación o con anemia relativa. Ante estas situaciones que requieren incremento del gasto cardíaco, el corazón aumenta

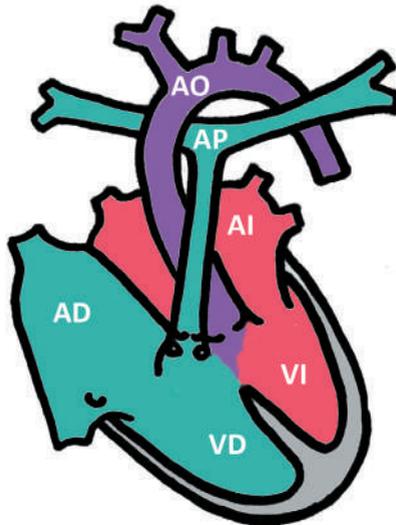


Figura 7. Tetralogía de Fallot

su contractilidad y al hacerlo puede provocar un cierre total en la vía de salida pulmonar. Ante esto, la Ao y las arterias coronarias solo reciben sangre venosa procedente del VD, a través de la comunicación interventricular, puesto que a la AI y VI no les llega nada de sangre oxigenada. Siempre son patologías de causa cardíaca y pueden provocar daños cerebrales irreversibles, e incluso la muerte del enfermo.

En la Exploración física nos encontraremos con niños con cianosis más o menos severa, con curvas de crecimiento lentas. Los pulsos suelen ser normales o céler, en la palpación cardíaca no encontramos datos que sugieran crecimiento cardíaco y el latido suele ser quieto. En la auscultación es típico un soplo sistólico de eyección pulmonar cuya duración es inversamente proporcional a la severidad de la obstrucción pulmonar (desaparición total durante la crisis hipoxémica por cierre total del infundíbulo. La auscultación pulmonar suele ser limpia, y la palpación abdominal no muestra visceromegalias.

2. Cardiopatías congénitas con insuficiencia cardíaca izquierda y congestión venosa pulmonar

Bajo este epígrafe se incluyen un grupo de malformaciones cardíacas simples o complejas cuyo denominador común es la presencia de obstrucción severa al flujo sistémico, dicha obstrucción puede producirse a lo largo del camino entre las venas pulmonares y la circulación arterial sistémica, desde las venas pulmonares, como sucede en el drenaje venoso pulmonar anómalo, infra diafragmático o supradiafragmático con obstrucción. En otros casos la obstrucción está a la entrada o salida del VI como en la atresia mitral, ventrículo izquierdo hipoplásico, atresia aórtica o hipoplasia severa de aorta ascendente, o incluso la obstrucción puede estar en la propia aorta como sucede en los casos con interrupción del arco o del istmo aórtico o con coartación aórtica.

Tabla 2: Cardiopatías congénitas con insuficiencia cardiaca izquierda o congestiva

Rx tórax: congestión venosa pulmonar	
Presentación muy precoz: primeras horas de vida	Presentación precoz: primera semana de vida
A) Cianosis (mezcla)	B) Sin cianosis
Obstrucciones severas al flujo sistémico – Síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico – Cor Triatriatum – Atresia aórtica o hipoplasia aorta ascendente – Malformaciones severas de la válvula mitra – Interrupción istmo/arco aórtico – Drenaje venoso pulmonar anómalo total obstructivo/infradiafragmático (DVPAOI) – Cardiopatías complejas con obstrucción severa al flujo sistémico	– Coartación aórtica – Estenosis aórtica severa – Miocardiopatías como fibroelastosis, glucogenosis, arteria coronaria anómala – Túnel aorta-ventrículo izquierdo

Consecuencias hemodinámicas comunes a todo el grupo serán: hacia adelante la disminución severa del flujo sistémico, bajo gasto sistémico, y retrógradamente, a nivel pulmonar, éstasis venoso pulmonar con dilatación de las venas, capilares pulmonares y edema pulmonar.

Dentro del grupo encontramos dos formas de presentación de acuerdo a la presencia o no de cianosis y a su momento de aparición, aunque este último puede no ser tan evidente (Tabla 2):

A. Cardiopatías congénitas con insuficiencia cardíaca izquierda o congestiva, cianosis de mezcla y congestión venosa pulmonar

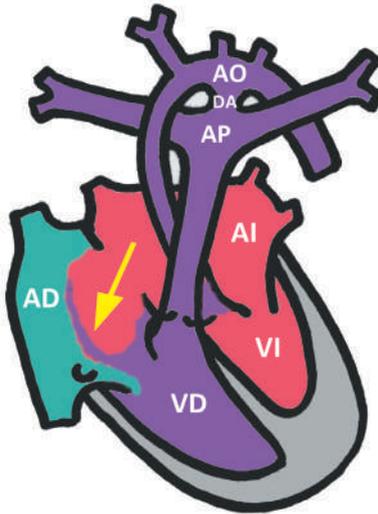


Figura 8. Síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico

Síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico. (SVIH)

Bajo este nombre incluimos un conjunto de malformaciones cardíacas que presentan un comportamiento fisiopatológico y un tratamiento médico-quirúrgico similar, como la hipoplasia del ventrículo izquierdo propiamente dicha, la atresia aórtica, atresia mitral y la hipoplasia severa de la aorta ascendente.

En todos ellos, la presencia de una obstrucción severa a la entrada o salida del ventrículo izquierdo será responsable del bajo gasto sistémico, y de la congestión venosa pulmonar, además es muy frecuente la presencia de un defecto en el septo atrial (CIA) que permite que la sangre procedente de las venas pulmonares al no poder pasar hacia las cavidades izquierdas o a la circulación sistémica, pase desde la AI a la AD, VD, y AP y desde aquí, la sangre mezclada (arterial y venosa) pasará a la aorta y circulación sistémica a través del ductus arterioso (DA). Dependiendo de la severidad de la obstrucción y del tamaño y permisividad de la CIA el niño presentará más o menos congestión venosa pulmonar y cianosis. El flujo sistémico dependerá del tamaño y permeabilidad del DA (Figura 8).

Drenaje venoso pulmonar anómalo total infradiafragmático

En el drenaje venoso pulmonar anómalo total infradiafragmático (Figura 9) las venas pulmonares (VP), en lugar de entrar en la AI drenan a un colector (VPC) que discurre por detrás de la AI con dirección hacia el diafragma, lo atraviesa y desemboca en la unión de la vena porta (VPT) con la vena cava inferior donde se mezcla con la sangre venosa sistémica y así entra en la aurícula derecha. La sangre mezclada pasa a la circulación sistémica por dos vías: de un lado, desde las cavidades derechas pasa a la AP y a través del DA pasa a la Ao y circulación sistémica y por otra parte desde la AD pasa por la CIA a la AI, VI y Ao. Las consecuencias que conlleva esta anomalía son: disminución del tamaño de las cavidades izquierdas debido a la falta de llenado directo por las venas pulmonares, por otro lado. La severa obstrucción al drenaje de las venas pulmonares provoca éxtasis venoso pulmonar muy severo (pulmón en panal de abeja), hipertensión arterial pulmonar severa; todo ello dará como resultado insuficiencia cardíaca izquierda seguida de insuficiencia respiratoria e insuficiencia cardíaca derecha por la severa hipertensión pulmonar y cianosis.

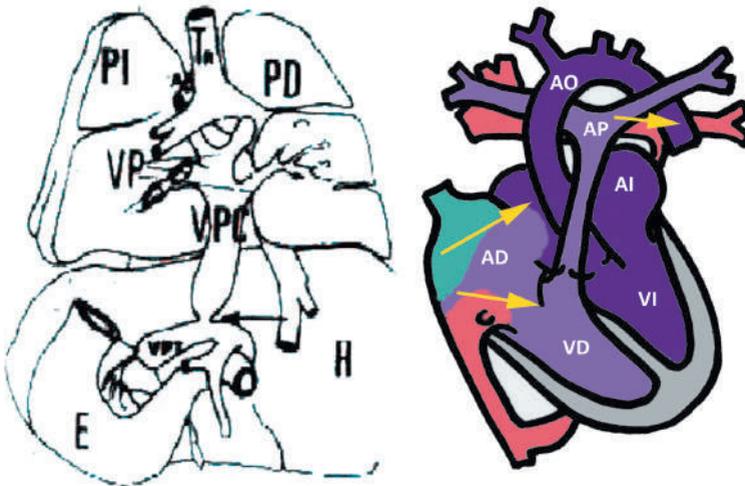


Figura 9. Drenaje venoso pulmonar anómalo total infradiafragmático

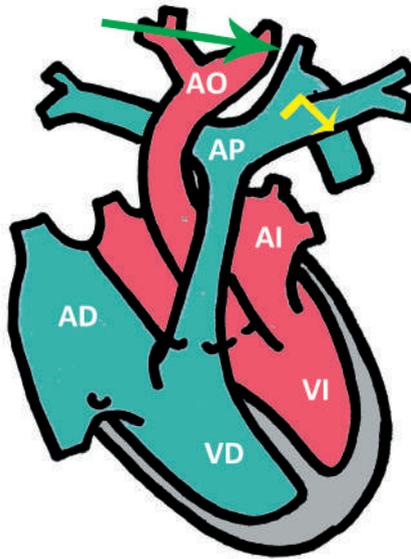


Figura 10. Interrupción del istmo aórtico

Interrupción del arco o del istmo aórtico

Es, como su nombre expresa, una falta de continuidad entre aorta ascendente y descendente (Figura 10) por lo que la sangre arterial solo va a irrigar la aorta ascendente, es decir la cabeza, cuello y extremidades superiores. La aorta descendente, y con ella la circulación sistémica de la mitad inferior del cuerpo, se va a rellenar con sangre venosa procedente de la AP a través del DA, que será el encargado de mantener la circulación sistémica, esto hace que la cianosis solo aparezca en la mitad inferior del cuerpo.

Estas malformaciones pueden presentarse aisladas o asociadas a defectos septales que precipitan y agravan el cuadro clínico.

Coartación aórtica abrupta

Esta malformación consistente en la obstrucción distal provocará hiperten-

sión en aorta ascendente, vasos del cerebro y miembros superiores, e hipotensión e hipoaflujo en la aorta distal a la zona obstruida. En las formas severas del recién nacido la obstrucción puede llegar a ser casi total y ser el DA el encargado de mantener la circulación distal sistémica pudiendo aparecer cianosis distal (Figura 11).

Los síntomas en estos enfermos se presentan muy precozmente. Son recién nacidos gravemente enfermos con severa dificultad respiratoria, palidez grisácea y cianosis, rechazo del alimento o dificultad para recibirlo. En ocasiones disminución de la diuresis y retención de líquidos.

La exploración física nos confirma los hallazgos generales referidos, destacando el distrés respiratorio, la piel atigrada, subcianótica, sudorosa y fría. Los pulsos arteriales nos pueden dar mucha información sobre el tipo de obstrucción sistémica. Si son muy débiles o ausentes en las cuatro extremidades nos hablan de que la obstrucción es a la entrada o salida del VI, mientras que si en miembros superiores son normales o tensos y muy débiles o ausentes en

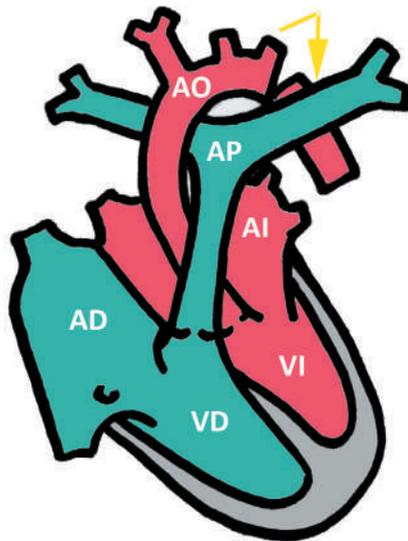


Figura 11. Coartación de aorta

miembros inferiores sospecharemos una coartación aórtica. La intensidad del segundo tono, la presencia o no de ritmo de galope, junto con la detección de estertores diseminados o de hipoventilación y hepatomegalia severa en la palpación abdominal nos pueden informar bien de la situación hemodinámica en que se encuentra el paciente.

La Rx tórax mostrará inicialmente que el corazón puede no estar agrandado, la cardiomegalia aparecerá cuando fracase el miocardio; la presencia de congestión veno-capilar es frecuente en el DVPAT infradiafragmático (imagen en “panal de abeja” del parénquima pulmonar) y VIH. En las demás obstrucciones la congestión venosa pulmonar no suele aparecer tan precozmente.

B. Cardiopatías congénitas con insuficiencia cardiaca izquierda o congestiva, sin cianosis con congestión venosa pulmonar

- Estenosis aórtica severa
- Miocardiopatías como fibroelastosis, glucogenosis, arteria coronaria anómala
- Túnel aorta-ventrículo izquierdo

En este grupo el fracaso del miocardio del VI puede producirse por una obstrucción mecánica localizada en la válvula aórtica (estenosis valvular aórtica) o bien en el istmo aórtico (coartación aórtica), o también por daño o enfermedad del miocardio ventricular (miocarditis, miocardiopatías). Cuando la obstrucción es mecánica, como en los casos de coartación o estenosis aórtica aisladas, la fisiopatología es similar a la del grupo anterior con bajo gasto anterógrado y edema pulmonar retrógrado, pero sin mezcla de sangre arterial y venosa por lo que cursan sin cianosis.

En los casos con enfermedad miocárdica bien sea primaria como en las miocardiopatías de depósito como la glucogenosis o bien por patología coronaria, la ICC se debe al fallo del propio músculo del corazón y el tratamiento será quirúrgico (como en los casos con origen anómalo de la arteria coronaria) o médico como en las miocarditis o en las enfermedades primarias del músculo cardíaco (miocardiopatías).

Los síntomas suelen aparecer más tardíamente siendo los comunes a los descritos en la ICI.

En la exploración es frecuente encontrarnos con un lactante grave mal perfundido con taquicardia, pulsos arteriales pequeños, cardiomegalia a la palpación y ritmo de galope junto con soplos de insuficiencia mitral. Los demás hallazgos clínicos y radiológicos son similares a los descritos en la ICC.

3. Cardiopatías congénitas con ICD severa, cianosis variable, cardiomegalia severa e isquemia arterial pulmonar

Este es un grupo con personalidad propia de la edad pediátrica, por presentarse como insuficiencia cardíaca derecha (ICD) pura y no secundaria al fracaso del VI. El fracaso del VD puede producirse por:

- a) Sobrecargas de presión a la entrada o salida del VD, como en la atresia pulmonar con septo interventricular íntegro (AP+SI), la hipoplasia primitiva del VD y la atresia tricúspide con estenosis/atresia pulmonar.
- b) Sobrecargas de volumen como en la enfermedad de Ebstein.
- c) Enfermedad miocárdica primaria como en la miocardiopatía de UHL.

Todas estas malformaciones producen una incapacidad del ventrículo, anatómica o funcional, para poder eyectar la sangre venosa a la arteria pulmonar y circulación pulmonar, lo que conlleva a un bajo gasto pulmonar y en consecuencia disminución del volumen de sangre oxigenada que llega a las cavidades izquierdas y en consecuencia bajo gasto sistémico. Por otro lado, al no existir comunicación interventricular la sangre queda estancada en las cavidades derechas provocando éstasis venoso sistémico con dilatación de la AD y venas cavas. Las consecuencias son insuficiencia cardíaca derecha (ICD), bajo gasto sistémico y cianosis, dependiendo, de la severidad de la obstrucción pulmonar y del tamaño de la comunicación interauricular (CIA).

Cardiopatías congénitas con insuficiencia cardíaca derecha

- Atresia pulmonar con septo íntegro (AP+SI)
- Formas severas de Ebstein con/sin EP
- Miocardiopatía de Uhl
- Hipoplasia primitiva del ventrículo derecho

Tabla 3: Cardiopatías congénitas con insuficiencia cardíaca derecha (ICD)

CIA pequeña	CIA grande
ICD severa y bajo gasto sistémico	ICD moderada y cianosis moderada
Rx : gran cardiomegalia (dilatación de AD) e isquemia arterial pulmonar	
<ul style="list-style-type: none"> – Atresia pulmonar con septo íntegro – Formas severas de Ebstein aislada con/sin EP – Miocardiopatía de Uhl – Hipoplasia primitiva del ventrículo derecho 	<ul style="list-style-type: none"> – Atresia pulmonar con septo íntegro – Formas severas de Ebstein aislada con/ sin estenosis pulmonar EP – Miocardiopatía de Uhl – Hipoplasia primitiva del ventrículo derecho

Atresia pulmonar con septo íntegro (AP+SI): existe una obstrucción anatómica total a nivel de la válvula pulmonar (Figura 12) que impide la salida de la sangre venosa desde el VD a la circulación pulmonar y provoca el fracaso del propio ventrículo.

Hipoplasia primitiva del ventrículo derecho (VDH) Existe una limitación severa a la entrada de la sangre desde la AD al VD determinada por la hipoplasia (pequeñez) del VD (Figura 12).

Enfermedad de Ebstein (Figura 12): la válvula tricúspide está malformada y adherida a la pared ventricular, de tal modo que es incapaz de abrirse y cerrarse adecuadamente por lo que puede provocar obstrucción a la entrada de la sangre al VD y a veces también a la salida ventricular, además como tampoco se cierra correctamente, durante la contracción del VD la sangre en vez de ir hacia la arteria pulmonar vuelve y regurgita hacia la

AD debido a la severa insuficiencia tricuspídea. Esta situación puede verse agravada por la presencia de EP asociada.

Miocardiotía de Uhl: consiste en la ausencia de miocardio del VD que solo consta de endocardio y pericardio, la consecuencia es la falta de función contráctil del VD y en consecuencia su incapacidad para eyectar la sangre venosa desde el VD a la AP. Esta situación conlleva a la ICD y bajo gasto pulmonar.

Los síntomas principales van a ser los derivados de un lado de la insuficiencia cardíaca derecha, con hepatomegalia, edemas y ascitis y por otro los provocados por la escasa cantidad de sangre oxigenada que llega a las cavidades izquierdas y Ao y, en consecuencia, bajo gasto sistémico y cianosis si la CIA es amplia.

En la exploración física encontraremos un niño recién nacido grave, con cianosis variable, pulsos débiles, distensión abdominal por hepatomegalia moderada severa, soplo pansistólico de insuficiencia tricúspide en F Tric 2º R, único y soplo continuo de DAP permeable en fosa subclavicular. La Rx de torax nos mostrará cardiomegalia de moderada a severa con isquemia arterial pulmonar.

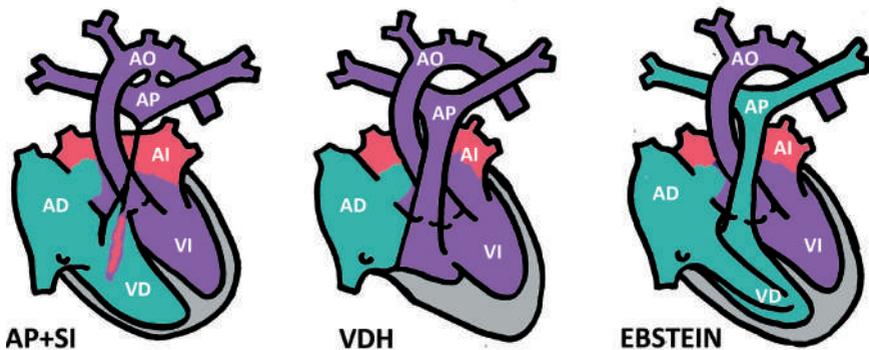


Figura 12. Atresia pulmonar con septo íntegro, ventrículo derecho hipoplásico y enf Ebstein

4. Cardiopatías congénitas con insuficiencia cardíaca congestiva y plétora pulmonar

En este grupo de cardiopatías hemos incluido malformaciones simples y muy complejas debido a que todas ellas cursan con defectos septales, sin obstrucción pulmonar, que producen cortocircuito sistémico-pulmonar, provocando sobrecarga de volumen con dilatación arterial pulmonar y de las cavidades cardíacas, lo que provocará, si no se corrige, daño del miocardio ventricular e insuficiencia cardíaca congestiva, junto con hipertensión arterial pulmonar.

En el primer mes de vida es raro que los niños portadores de estas cardiopatías presenten síntomas que les hagan ir al médico, salvo en los casos de recién nacidos prematuros. Las elevadas resistencias pulmonares que tiene el recién nacido normal a término por el estado de vasoconstricción pulmonar y el grosor de las paredes de sus arterias, frenarán el paso de la sangre a la circulación pulmonar en este periodo, que es el tiempo que normalmente tardan en caer las resistencias pulmonares. No ocurre así en el recién nacido prematuro, el cual nace ya con unas arteriolas pulmonares de pared muy delgada, por la falta de maduración, y resistencias pulmonares bajas, por lo que su pulmón no está preparado para frenar la sobrecarga de volumen arterial pulmonar que suponen estas cardiopatías y, en consecuencia, los síntomas, en estos niños, se presentarán desde el momento del nacimiento.

Dentro de este grupo hemos hecho dos subgrupos de acuerdo a la presencia o no de cianosis leve (ver tabla 4).

Tabla 4: Cardiopatías congénitas con insuficiencia cardiaca congestiva (ICC)

Distrés respiratorio, infecciones pulmonares frecuentes curva de peso lenta	
A. sin cianosis (cortocircuito sistémico pulmonar)	B. con cianosis leve de mezcla por cortocircuito mixto
Rx : cardiomegalia, siluetas cardiacas peculiares y plétora arterial pulmonar	
<ul style="list-style-type: none"> - Ductus arterioso permeable (DAP) - Ventana aorto-pulmonar (V Ao-P) - Comunicación interventricular (CIV) - Comunicación interauricular (CIA) - Canal atrio-ventricular (C.A-V) - Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP) - Dobles discordancias intersegmentarias con CIV, sin EP 	<ul style="list-style-type: none"> Cardiopatías complejas sin estenosis pulmonar con mezcla de la sangre arterial y venosa en las aurículas, ventrículos o grandes vasos sin obstrucción pulmonar ni sistémica - Tronco arterial común - Ventrículo único de doble entrada - Ventrículo derecho de doble salida - Atresia tricúspide con flujo pulmonar aumentado - Drenajes venoso pulmonar anómalo total a corazón derecho (DVPAT supradiaphragmático)

A. Defectos septales con cortocircuito puro sistémico-pulmonar

Este grupo contiene las cardiopatías congénitas más frecuentes y más fáciles de corregir por cirugía o cateterismo terapéutico. Dentro de este grupo hay peculiaridades propias, del nivel en que se produce el cortocircuito sistémico pulmonar, que los diferencia entre sí clínica y hemodinámicamente. Así en la CIA (Figura 13) y en los casos con DVPAP, en que parte de las venas pulmonares no drenan en la aurícula izquierda sino que lo hacen en el sistema venoso derecho, se produce dilatación de las cavidades derechas y de la circulación pulmonar, sin sobrecargar el lado izquierdo. En los casos con ventana aorto-pulmonar y ductus (Figura 14) la sobrecarga de volumen afectará además de las arterias pulmonares y las cavidades izquierdas, también la raíz de la aorta. En la CIV (Figura 15) y el Canal A-V (Figura 16) se sobrecargan las cavidades izquierdas, el VD y

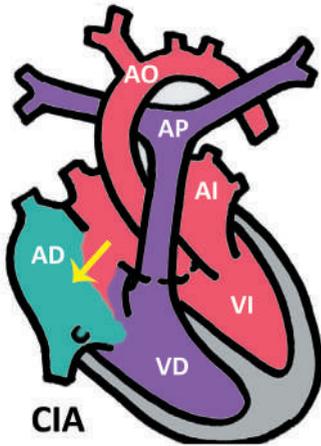


Figura 13. Comunicación interauricular

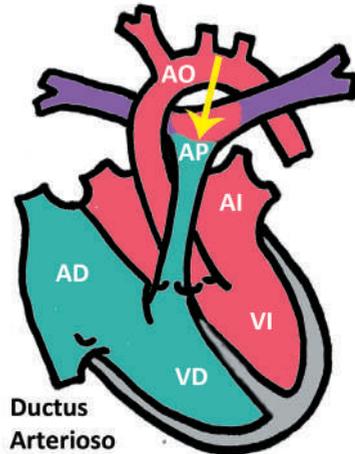


Figura 14. Ductus arterioso persistente

la AP. Todos los cortocircuitos, debido a la sobrecarga de volumen del VI, terminan dilatándolo y dañándolo produciendo su fracaso si no se corrige.

Ductus Arterioso permeable (DAP)

- Ventana aorto-pulmonar (V Ao-P)
- Comunicación interventricular (CIV)
- Comunicación interauricular (CIA)
- Canal atrio-ventricular (C.A-V)
- Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP)
- Dobles discordancias intersegmentarias con CIV, sin EP

Los síntomas serán los derivados de la ICC y normalmente no dan la cara hasta pasado el mes de vida. Los niños suelen ir al pediatra porque comen mal, están sudorosos e irritables, hipodesarrollados, respiran con dificultad y padecen infecciones pulmonares de repetición.

En la exploración clínica vemos lactantes más o menos desnutridos, pálidos, con cierto tiraje sub e intercostal. Los pulsos suelen ser saltones o cé-

ler, taquicárdico. En la palpación cardíaca notamos un latido tumultuoso y con desplazamiento de la punta hacia la axila. Puede haber un ritmo de galope y dependiendo de la localización del defecto septal encontraremos distintos soplos cardíacos, pero casi siempre, si el defecto es amplio vamos a escuchar un soplo eyectivo de hiperaflujo pulmonar, probablemente un soplo mesodiastólico derecho o izquierdo, según se trate de un defecto interauricular o interventricular. En los casos con DAP escucharemos un soplo continuo como expresión del paso de la sangre desde la Ao a la AP tanto en sístole cómo en diástole.

La auscultación pulmonar nos informará sobre la repercusión de la sobrecarga de volumen en los vasos pulmonares y parénquima pulmonar. La palpación abdominal suele mostrar hepatomegalia variable.

La Rx de tórax muestra cardiomegalia variable y plétora pulmonar; pueden verse lesiones residuales, parenquimatosas, como atelectasias, etc. que son la expresión de la repercusión del aumento del volumen de sangre pulmonar.

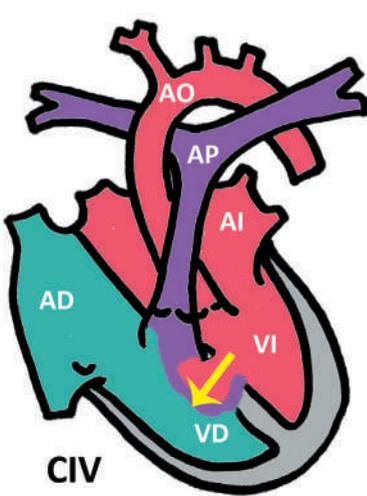


Figura 15. Comunicación interventricular

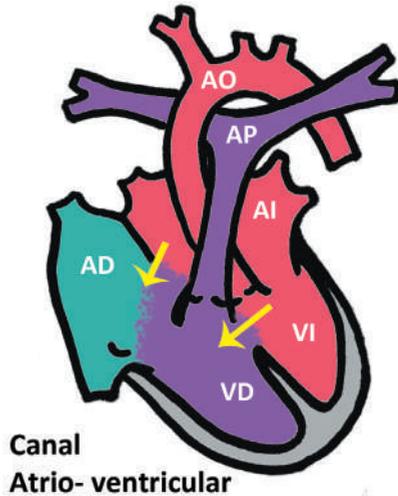


Figura 16. Canal aurículo - ventricular

B. Cardiopatías congénitas con insuficiencia cardiaca congestiva y cianosis leve de mezcla por cortocircuito mixto plétora pulmonar

Cardiopatías complejas sin estenosis pulmonar

Con mezcla de la sangre arterial y venosa en las aurículas, ventrículos o grandes vasos sin obstrucción pulmonar ni sistémica.

- Tronco arterial común
- Ventrículo de doble entrada (Corazón univentricular)
- Ventrículo derecho de doble salida (VDDS)
- Atresia tricúspide con flujo pulmonar aumentado
- Drenajes venoso pulmonar anómalo total a corazón derecho (DVPAT supra-diafragmático)

Este grupo lo forman un conjunto de malformaciones cardíacas complejas en las que se produce mezcla de sangre arterial y venosa bien sea en una misma aurícula (DVPAT y en la atresia tricúspide), en los casos con un solo ventrículo en donde desembocan las dos aurículas (corazón univentricular) o bien a nivel de los vasos (tronco arterial común), porque los dos salen del mismo ventrículo o porque solo hay un vaso del que salen juntas las dos circulaciones.

La diferencia con el grupo anterior es la cianosis leve que se produce como resultado de la mezcla de las dos circulaciones en aurículas, ventrículos o grandes vasos, por defecto de tabique. Existe un aumento del volumen de sangre que va a los pulmones por predominio del cortocircuito sistémico-pulmonar que se produce como consecuencia de la diferencia de presión entre ambos, circuitos sistémico y pulmonar, con lo que la cantidad de sangre oxigenada que retorna del pulmón al corazón está aumentada lo que hace que la saturación de la sangre que sale a la circulación sistémica está muy poco desaturada. El resultado es una subcianosis clínica a veces difícil de detectar. El aumento de volumen sanguíneo que retorna al corazón va a producir sobrecarga de volumen de las cavidades cardíacas con la

consiguiente dilatación y daño miocárdico que provocará la insuficiencia cardíaca congestiva (ver figuras 17 y 18).

Los síntomas propios de este grupo normalmente no suelen aparecer antes del mes de vida y son los derivados de la ICC provocada por sobrecarga de volumen. Presentan infecciones pulmonares frecuentes, debido al aumento del volumen de sangre circulante en el pulmón que provoca dilatación de arterias y arteriolas, que comprimirán a los bronquios. También se produce un aumento de la presión hidrostática con salida de exudado a los alvéolos pulmonares, presentan cansancio y fatiga con el esfuerzo de tomar un biberón, sudoración, hipodesarrollo y dificultad respiratoria.

La exploración clínica puede ser muy rica presentando cierto grado de palidez mucocutánea, respiración agitada pulsos céler en las cuatro extremidades. La palpación cardíaca muestra un latido tumultuoso tanto paraesternal como de la punta, que suele estar desplazada hacia fuera. En la auscultación cardíaca es frecuente, además del soplo de eyección pulmonar por el hiperflujo, otros soplos mesodiastólicos de llenado tricúspide (en los

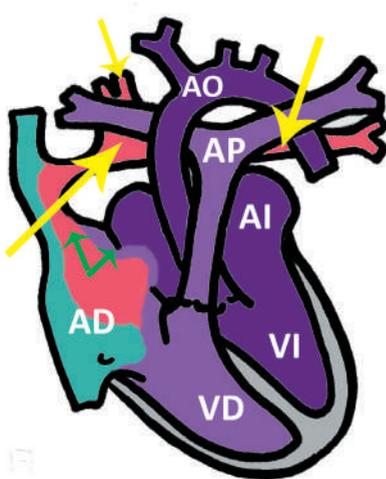


Figura 17. Drenaje pulmonar venoso anómalo suprafragmático

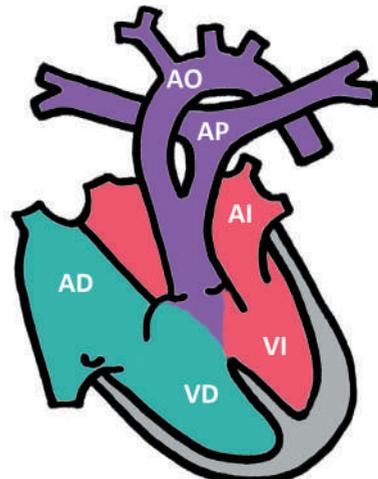


Figura 18. Truncus arterioso

casos de CIA o DVPAP), o mitral como expresión del incremento del volumen de sangre que retorna a las cavidades izquierdas o univentriculares; la presencia de un ritmo de galope por cuatro tono de contracción auricular nos indica que hay fracaso ventricular en su misión de bomba aspirante y necesita de la contracción auricular. Hay determinadas malformaciones como es el caso del tronco arterial común con una auscultación propia que nos hará pensar en ella.

La Rx de tórax nos mostrará un corazón aumentado de tamaño como expresión de su dilatación por la sobrecarga de volumen y dilatación de las arterias pulmonares y venas: plétora y congestión y atelectasias residuales.

Como resumen de este grupo de cardiopatías congénitas complejas, debemos saber que sus síntomas clínicos van a variar dependiendo de si tienen asociada obstrucción a la circulación sistémica, a la circulación pulmonar o no presentan obstrucción ninguna (cortocircuitos bidireccionales).

• 5 Anillos vasculares

Con este nombre se conoce a una serie de malformaciones vasculares extracardíacas, que provocan compresión del esófago o la tráquea, los más sintomáticos son:

- Doble arco aórtico
- Arco aórtico con ductus arterioso persistente contralateral
- Arteria subclavia anómala
- Arteria pulmonar anómala (Sling pulmonar)

Los tres primeros: doble arco aórtico, ductus arterioso persistente contralateral al arco y, más raramente, la arteria subclavia anómala producen compresión del esófago y provocan disfagia que puede causar aspiraciones de alimentos y pueden comprimir la tráquea produciendo desde el nacimiento estridor laríngeo y problemas respiratorios.

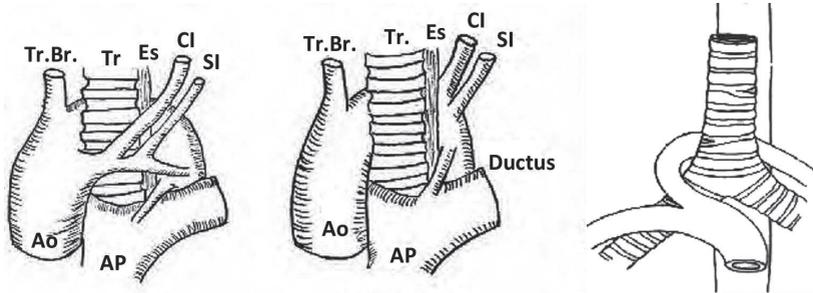


Figura 19, 20 y 21 · Doble arco aórtico; Arco Ao con Ductus contralateral; Sling pulmonar

La arteria pulmonar anómala pasa entre el esófago y la tráquea comprimiendo esta última, la consecuencia principal es el daño en los cartílagos laríngeos produciendo traqueomalacia a ese nivel. Se manifiesta clínicamente por estridor laríngeo. Ver Figuras 19, 20, 21.

Trastornos del ritmo o de la conducción cardíaca

Este grupo va estar representado por dos formas principales de síntomas

- a) Las taquiarritmias o ritmos rápidos: se manifiestan como palpitaciones muy rápidas con latidos incontables.
- b) Las bradiarritmias o ritmos lentos: pueden presentarse como mareos e incluso pérdidas del conocimiento y generalmente su máximo representante es el bloqueo auriculo-ventricular completo congénito que se suele diagnosticar en el feto y que en ocasiones necesita la implantación de marcapasos, si la frecuencia cardíaca es muy lenta.

Dentro de lo complejo que puede resultar hacer una clasificación de las CC y dado que este libro va dirigido a padres y familiares, nos ha parecido útil presentar de forma esquemática en dos tablas (Tablas 5 y 6) la clasificación clásica de acuerdo a la presencia o no de cianosis (CC cianóticas y acianóticas). En cada una hemos hecho un resumen de los principales síntomas, hallazgos radiológicos y hechos fisiopatológicos.

Tabla 5. Cardiopatías congénitas cianóticas

Clínica	Signos radiológicos	Fisiopatología	Cardiopatía
<ul style="list-style-type: none"> - Cianosis severa - Presentación precoz: - Con /sin ICC - No soplos cardíacos 	<ul style="list-style-type: none"> - Cardiomegalia variable. - Corazón ovoide. - Plétora pulmonar. 	<p>Paso directo de sangre venosa al circuito arterial</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Discordancia ventrículo-arterial o Transposición de Grandes Arterias (TGA). - Discordancia aurículo-ventricular o inversión ventricular aislada.
<ul style="list-style-type: none"> - Cianosis severa presentación primer mes - Crisis hipoxémicas 	<ul style="list-style-type: none"> - Corazón normal o pequeño - En forma "zueco" - Isquemia pulmonar 	<ul style="list-style-type: none"> - Obstrucción severa al flujo pulmonar con defecto septal. (CIV, CIA). - Paso de sangre venosa del VD a la aorta: cortocircuito venoarterial. 	<ul style="list-style-type: none"> - Tetralogía de Fallot y cardiopatías complejas con EP en "situación Fallot": Canal aurículo-ventricular, atresia pulmonar +CIV, ventrículos de doble entrada /doble salida, atresia tricuspídea + EP
<ul style="list-style-type: none"> - Cianosis variable - ICC y bajo gasto en proporción inversa a la cianosis - Presentación precoz 	<ul style="list-style-type: none"> - Cardiomegalia moderada/severa - Isquemia pulmonar 	<ul style="list-style-type: none"> - Obstrucción severa anatómica o funcional al flujo pulmonar sin CIV. - Sobrecarga de presión, de volumen o enfermedad del propia del miocardio VD. - Paso de sangre venosa por CIA o foramen ovale forzado a circulación sistémica. 	<ul style="list-style-type: none"> - Atresia pulmonar con septo íntegro - Ventrículo derecho hipoplásico - Formas severas de Ebstein - Miocardiopatía de Uhl
<ul style="list-style-type: none"> - Cianosis moderada. - ICC bajo gasto. - Presentación precoz: primeras horas de Vida. 	<ul style="list-style-type: none"> - Cardiomegalia variable o normal. - Congestión venocapilar (panal de abeja) 	<ul style="list-style-type: none"> - Mezcla total sangre arterial y venosa: a nivel auricular. - Éstasis venoso pulmonar. - Bajo gasto sistémico. 	<ul style="list-style-type: none"> - Síndrome ventrículo izquierdo hipoplásico (S.VIH). - Drenaje venoso pulmonar anómalo total obstructivo / infrafragmático - Cardiopatía complejas con E Ao severa o Coart. Ao.
<ul style="list-style-type: none"> - Cianosis leve. - ICC. - Presentación a partir del mes de vida. 	<ul style="list-style-type: none"> - Cardiomegalia y plétora. - Formas peculiares de la silueta cardiaca convexidad borde izdo, dilatación AD, hilios pulmonares altos, muñeco de nieve etc. 	<ul style="list-style-type: none"> - Cianosis leve, mezcla de sangre arterial y venosa a nivel auricular, ventricular y grandes vasos. 	<ul style="list-style-type: none"> - Cardiopatías complejas sin EP. - Ventrículo único, atresia tricúspide, ventrículo derecho de doble salida. - Truncus arterioso. - DVPAT no obstructivo.

Tabla 6. Cardiopatías congénitas acianóticas

Clínica signos	Radiológicos	Fisiopatología	Cardiopatía
-ICI /ICC. - Bajo gasto. -Oliguria.	Congestión venocapilar	-Obstructivas corazón izquierdo. -Sobrecarga de presión.	Coartación aórtica Interrupción istmo aórtico estenosis aórtica estenosis mitral.
-ICI /ICC. -Bajo gasto. -Distrés respiratorio ambos	-Cardiomegalia -Congestión venocapilar	MIOCARDIOPATÍAS Enfermedad del miocardio con disfunción sistólica o diastólica.	Dilatada y coronaria anómala hipertrófica, glucogenosis, fibroelastosis, coronaria anómala
-ICC -Distrés respiratorio -Curva de peso lenta -Infecciones pulmonares frecuentes	Cardiomegalia y plétora arterial pulmonar	-Cortocircuito de izquierda a derecha. -Sobrecarga de volumen de cavidades cardíacas y circulación pulmonar	CIV, CIA, canal auriculoventricular, ductus, arterioso, ventana aorto - pulmonar drenaje venoso anómalo pulmonar parcial
Asintomáticos o distrés respiratorio, curva de peso lenta e infecciones de repetición.	Cardiomegalia y circulación pulmonar normal con dilatación cavidad a la que regurgita la sangre.	-Insuficiencias valvulares y otras. -Sobrecarga de volumen	Insuficiencia mitral, insuficiencia aórtica túnel aorta- VI insuficiencia pulmonar coronaria anómala.
Asintomático	Isquemia pulmonar leve con corazón normal salvo dilatación tronco pulmonar.	-Obstructivas corazón derecho. -Sobrecarga de Presión.	Estenosis pulmonar valvular y supraavicular estenosis de ramas periféricas
Crisis de disfagia y atragantamiento	Impronta en esofagograma broncoaspiraciones	Compresión esofágica o traqueal	-Anillos vasculares -Doble arco aórtico -Ductus persistente contralateral al arco aórtico -Arteria pulmonar anómala

Fisiopatología general de las cardiopatías congénitas

Concepto

La fisiopatología de las cardiopatías congénitas (CC) trata de explicar cómo funciona el aparato cardiocirculatorio y respiratorio en situaciones “especiales” en las que debido a una alteración congénita en la anatomía cardíaca se han de poner en marcha una serie de mecanismos de adaptación cuyo objetivo final es seguir cumpliendo las funciones esenciales de oxigenación de la sangre y su bombeo a todo el organismo. De esos mecanismos de adaptación se derivan una serie de signos y síntomas que reconoceremos en el niño cardiópata.

Situaciones “especiales”

Cortocircuitos de izquierda a derecha

La sangre que ya ha pasado por el pulmón y que por tanto ya está cargada de oxígeno (O₂) y liberada de dióxido de carbono (CO₂), vuelve a entrar en el circuito pulmonar debido a que los dos circuitos, el sistémico y el pulmonar, se comunican a través de un defecto; lo más habitual es que exista un “agujero” en uno de los tabiques que divide al corazón (comunicaciones interauriculares y comunicaciones interventriculares). En otras ocasiones lo que ocurre es que existe un conducto que comunica ambos circuitos, ya que va desde

la arteria aorta hasta la arteria pulmonar, que debería cerrarse poco después del nacimiento pero que a veces no lo hace (conducto arterioso persistente). Especialmente frecuente en los niños afectados del síndrome de Down es que el corazón presente un gran “agujero” central por lo que ambos tabiques y también las válvulas auriculo-ventriculares se ven afectadas (Canal AV completo). Menos frecuentemente, puede ocurrir que vasos arteriales se comuniquen por error con vasos venosos (fístulas arterio-venosas) lo que también conlleva cortocircuito izquierda-derecha que en ocasiones se produce en zonas alejadas del corazón como la cabeza.

En todas estas situaciones, por el circuito pulmonar circula más sangre de lo normal. Los mecanismos de adaptación se ponen en marcha y así, el circuito pulmonar se dilata para poder albergar a esa sobrecarga de volumen. La parte derecha del corazón se hace más grande, se dilata la arteria pulmonar y sus ramas. El pulmón se ha de adaptar también al exceso de sangre que le llega y tiene que adecuar el volumen de sangre con el volumen de aire que llega a cada alveolo para que se pueda producir el intercambio gaseoso (adecuación de la relación ventilación/perfusión). El pulmón regula el flujo de sangre modificando el calibre de sus vasos sanguíneos más pequeños. Pero estos mecanismos de adaptación tienen un límite y llega un momento en que ya no son suficientes para paliar la sobrecarga de sangre en el circuito pulmonar apareciendo en el niño los primeros síntomas de descompensación. Con el tiempo también se dilata la parte izquierda del corazón debido al exceso de sangre que recibe desde el pulmón y que se encuentra en continua recirculación corazón-pulmón-corazón. En el caso del conducto arterioso será el corazón izquierdo el que se dilate en primer lugar.

Obstrucciones

La sangre encuentra a su paso una zona más estrecha de lo normal (estenosis). A veces hay una obstrucción total en su recorrido y tiene entonces que buscar un camino alternativo. La situación más frecuente es que una de las

válvulas del corazón funcione mal y no se abra del todo o que el anillo sobre el que se apoya sea demasiado pequeño (estenosis valvular). Dependiendo del lugar de la obstrucción, los fenómenos fisiopatológicos que se ponen en marcha son diferentes. Cuando el problema está en la válvula pulmonar, el ventrículo derecho (VD) tiene que contraerse mucho más fuerte para conseguir bombear la sangre hacia los pulmones. Para ello, el músculo que lo forma se hace más grueso y potente produciéndose hipertrofia de la pared del VD favorecida por la sobrecarga de presión a la que está sometido.

Cuando la válvula estrecha es la aórtica, la sobrecarga es para el ventrículo izquierdo (VI) que también se hipertrofiará. En otras ocasiones la obstrucción se sitúa por encima de las válvulas (estenosis supravalvulares) o por debajo (estenosis subvalvulares). También pueden ser las grandes arterias que salen del corazón las afectadas. Es frecuente la estrechez en la arteria aorta conocida como coartación de aorta que también conlleva una sobrecarga de presión para el ventrículo izquierdo. Lo habitual es que la coartación se produzca por debajo de la salida de la arteria subclavia izquierda que es la que lleva la sangre oxigenada al brazo izquierdo. La sangre llegará con más presión a los brazos que a las piernas debido a la obstrucción lo que resulta muy importante para el diagnóstico.

Pero el mecanismo de hipertrofia también tiene un límite y cuando se sobrepasa, el corazón no puede bombear a través de la zona estrecha toda la sangre que le llega. La sangre no bombeada va sobrecargando todo lo que está anterior a la obstrucción que por lo tanto se dilata para poder albergar más sangre. Si la obstrucción es izquierda, la sangre se irá remansando sobrecargando el pulmón y llegando a producir edema pulmonar. Si la obstrucción es derecha se dilatarán las venas que llegan al corazón, las venas cavas, las yugulares, habrá edema en el hígado (hígado de éstasis), en las piernas, etc.

Cianosis y cortocircuitos derecha-izquierda

En estas situaciones la sangre que llega a los tejidos tiene menos concentración de O₂ de lo normal, lo que condiciona el color azul de la piel y labios del niño. Esto se puede deber a que la sangre venosa procedente de todo el cuerpo y que llega a las cámaras cardíacas derechas es bombeada nuevamente a los tejidos sin pasar por el circuito pulmonar como ocurre en la transposición de los grandes vasos en la que el niño sobrevive gracias a dos comunicaciones vitales con el circuito pulmonar, el foramen oval y el ductus arterioso; a través de ellos se establecen sendos cortocircuitos, únicas vías de acceso a la circulación pulmonar. En esta cardiopatía las circulaciones sistémica y pulmonar actúan en “paralelo” en lugar de en “serie”, siendo esta situación incompatible con la vida. Debemos mantener a toda costa abiertos el foramen oval y el ductus hasta que el niño pueda ser operado.

La otra situación posible es que exista una obstrucción tan importante a nivel de la salida del VD que dificulte el bombeo de la sangre hacia el pulmón, lo que unido a la existencia de un “agujero” en el tabique de separación entre los dos ventrículos condiciona la llamada situación Fallot, en la que la sangre es desviada desde el VD al VI a través de una comunicación interventricular (CIV) porque tiene obstruida su salida (estenosis pulmonar) hacia el pulmón. Se produce así un cortocircuito derecha-izquierda que conlleva la mezcla de sangre no oxigenada con sangre oxigenada que ya ha pasado por el pulmón; la concentración de oxígeno de la sangre resultante que es bombeada por el VI hacia los tejidos estará por tanto disminuida. De esta patología existen distintos grados de severidad, desde la obstrucción total en la salida del VD (atresia pulmonar con CIV o Fallot extremo) que se suele acompañar de alteraciones en el desarrollo de las arterias pulmonares, hasta grados moderados de estenosis subvalvular pulmonar con cortocircuito D-I ocasional en situaciones concretas del niño que aumentan la presión en el VD, como por ejemplo durante una crisis de llanto. El espasmo brusco de la zona estenosada da lugar a un aumento del cortocircuito D-I y paralelamente de la cianosis.

Es la llamada crisis hipóxica del Fallot en la que las medidas deben enfocarse a aumentar la presión en la circulación sistémica para frenar el cortocircuito D-I. Esto se consigue con ciertas posturas como la de “cuclillas” que aumentan la resistencia al llenado de las arterias periféricas y por tanto la presión en el VI, frenando el paso de la sangre hasta él por la CIV y favoreciendo por el contrario que la sangre se dirija hacia el pulmón atravesando la zona estrecha. Frecuentemente los niños “mayorcitos” no operados afectados de Fallot se ponen espontáneamente en cuclillas con lo que favorecen su oxigenación y se encuentran mejor.

En la llamada atresia pulmonar con septo íntegro el VD tiene su salida sellada y no hay CIV por lo que la sangre venosa que entra en el corazón ha de llegar al VI desde la aurícula derecha (AD) pasando por el foramen oval hasta la aurícula izquierda. Desde el VI la sangre mezclada es bombeada hacia la arteria aorta y desde allí parte va a los tejidos y parte llega al circuito pulmonar a través del ductus saltando así la zona sellada.

Otras situaciones más complejas se producen cuando el ventrículo derecho no se desarrolla y el VI ha de bombear la sangre hacia las dos circulaciones, sistémica y pulmonar o cuando es el VI el que no se desarrolla o cuando los vasos sanguíneos encargados de conducir la sangre oxigenada desde los pulmones de vuelta hacia el corazón (las venas pulmonares) desembocan por error en la AD.

Lo común en todas estas situaciones es la cianosis. Los mecanismos de adaptación en ellas son muy limitados y suelen fracasar en poco tiempo por lo que son niños que en su mayoría ya nacen con problemas. Si la cianosis se prolonga en el tiempo la sangre aumentará su capacidad de transporte de oxígeno aumentando su concentración de glóbulos rojos. También se desarrolla precozmente la llamada circulación colateral mediante la que se buscan caminos alternativos de llegada de la sangre al pulmón. Sin embargo, son situaciones que van a necesitar ser corregidas precozmente y que a veces, por lo intrincado de su anatomía, solo podrán ser paliadas.

En resumen

Un corazón malformado puede estar sometido a sobrecargas de volumen, a sobrecargas de presión o a ambas. Ante sobrecargas de volumen, también llamadas aumentos de precarga, el corazón se adapta dilatándose. Ante sobrecargas de presión, también llamadas de postcarga, se adapta hipertrofiándose. Cuando se supera el dintel de adaptación cardiocirculatoria y respiratoria aparece la descompensación que progresivamente va a conducir hacia la insuficiencia cardíaca congestiva que conlleva la incapacidad del corazón para bombear la sangre oxigenada hacia los distintos órganos y aparatos, condicionando el su mal funcionamiento. En las cardiopatías con cianosis, la falta de oxígeno en los tejidos no es debida al fracaso en la función de bomba del corazón sino a que la sangre contiene menos oxígeno debido a que tiene dificultades para pasar por los pulmones al existir una obstrucción, o a que la sangre del circuito pulmonar no es bombeada a los tejidos, como ocurre en la transposición de las grandes arterias.

Mediante fármacos podemos conseguir aliviar temporalmente un poco al corazón disminuyendo el volumen de sangre a bombear, es decir, disminuyendo precarga. Esto lo conseguimos haciendo que el niño orine más, mediante los fármacos diuréticos. También podemos disminuir la resistencia que encuentra el corazón para bombear la sangre aumentando el diámetro de los vasos sanguíneos mediante fármacos vasodilatadores, con los que disminuirémos la postcarga. También podremos aumentar la fuerza de contracción del corazón mediante la digoxina. Todos estos fármacos permitirán, en algunos casos, retrasar el paso del niño por el quirófano y afrontar la intervención con más garantías de éxito.

Sintomatología de las cardiopatías congénitas

A continuación esbozaremos las distintas manifestaciones que se pueden presentar en los niños afectados de una cardiopatía congénita (CC). Para ello seguiremos el esquema básico de exploración habitual en un niño cardiópata, es decir, inspección del paciente, palpación precordial, abdominal y de pulsos periféricos, y auscultación cardíaca y respiratoria.

Inspección

Se refiere simplemente a la observación del niño. Nos fijaremos primero en los rasgos faciales y en la existencia de malformaciones o deformidades externas que nos puedan hacer sospechar que el niño tenga un síndrome polimalformativo; podremos reconocer así a los síndromes de Down que asocian hasta en un 50% de los casos una cardiopatía. Tallándolo y pesándolo podremos detectar un estancamiento en el crecimiento y en la ganancia de peso. Es frecuente que estos niños estén más bajos y delgados que los niños sanos debido a un aumento de las necesidades calóricas. El corazón malformado está sometido a sobrecargas que le obligan a consumir mucha energía para poder mantener su función. Esto provoca que el niño no crezca ni engorde. Por otra parte, pueden tener dificultades para alimentarse, especialmente los lactantes cardiópatas graves para los que la succión supone un gran esfuerzo.

Observando al niño nos fijaremos también en el color de su piel y sus mucosas; así, veremos niños con palidez, especialmente en las partes más alejadas del corazón, como los pies y las manos. Suelen ser niños con una obstrucción

en la parte izquierda del corazón o en la arteria aorta. También podremos observar color azul en la piel y las mucosas en aquellos niños afectados de una cardiopatía cianógena (Tetralogía de Fallot) y la posición en cuclillas que adoptan de forma natural para mejorar su oxigenación.

Nos fijaremos también en el tórax. A veces, el crecimiento del corazón puede llegar a deformar la pared torácica, especialmente cuando se dilata el ventrículo derecho que es el que se sitúa en posición más anterior. Al inspeccionar el tórax veremos cómo respira el niño; los niños con exceso de sangre en el pulmón ya sea por un cortocircuito I-D o porque el ventrículo izquierdo es insuficiente y no bombea completamente la sangre que le llega desde el pulmón, no respiran normalmente. Es frecuente que respiren más veces de lo normal (polipnea) y que el esfuerzo para respirar esté aumentado usando una serie de músculos que normalmente no es necesario usar en la respiración, salvo cuando hacemos deporte. Se trata de la musculatura respiratoria accesoria, podemos comprobar el uso de esta musculatura ya que se producen tirajes y retracciones en el límite entre el tórax y el abdomen (tiraje subcostal), entre las costillas (tiraje intercostal) y por encima del esternón (tiraje supraesternal). La polipnea también es expresión de un intento de oxigenar mejor los tejidos. En el niño cardiópata grave observamos polipnea ante mínimos esfuerzos y en los lactantes, con la simple succión del pezón o del biberón ya aparece.

La irritabilidad y la sudoración excesiva también son frecuentes. En niños graves disminuye la cantidad de orina debido a la escasez de sangre que les llega a los riñones por el bombeo insuficiente del corazón.

Palpación

Palpando la pared anterior torácica en el centro y un poco a la izquierda (palpación precordial) podremos sentir el latido cardíaco. Lo podremos notar demasiado brusco y fuerte y con excesivo movimiento del corazón fruto de la

existencia de sobrecargas. También nos haremos una idea de la frecuencia cardíaca. Con un poco de atención, podremos palpar los llamados frémitos, que son las vibraciones (en la palma de la mano) que produce la sangre acelerada al pasar por una zona más estrecha, ya sea una válvula estrecha o un agujero en un tabique.

Palpando el abdomen detectaremos un aumento excesivo del hígado o del bazo. Estas vísceras aumentan cuando hay un exceso de sangre en ellas debido al fallo en la función de bomba del corazón. También veremos si hay líquido en el abdomen debido a la misma causa (ascitis).

Es muy importante palpar los pulsos periféricos, radiales (en la cara anterior de la muñeca, por encima del pulgar) y femorales (en las ingles) de las cuatro extremidades y compararlos. En un niño muy grave, en insuficiencia cardíaca, estos pulsos se palparán muy débiles en las cuatro extremidades. Cuando se palpén muy bien los radiales y no consigamos palpar los femorales sospecharemos una coartación de aorta.

Auscultación

Esto normalmente solo lo hacemos los médicos y a veces también la enfermería, pero se trata simplemente de escuchar el corazón y los pulmones del niño ayudados de un fonendoscopio, las famosas “gomas” que lo que hacen es amplificar un poco los sonidos para que los percibamos mejor. Si ponemos el pabellón auricular sobre el pecho del niño también podremos oír el corazón y los movimientos respiratorios.

Con la auscultación cardíaca los médicos oímos los soplos cardíacos, ruidos que hace la sangre al pasar por una zona estrecha, ya sea una válvula, un agujero en un tabique, un conducto arterioso persistente o una obstrucción en una arteria o en las zonas subvalvulares o supravalvulares. También, con un poco de atención, se pueden escuchar chasquidos y clics que hacen las válvulas malformadas.

No obstante, el soplo más frecuente que existe no se debe a ninguna anomalía, es el llamado soplo inocente que se puede escuchar en casi todos los niños en algún momento de su infancia y que tiene unas características muy definidas en cuanto a timbre, intensidad y localización que lo hacen fácilmente distinguible del soplo patológico. Queremos llamar la atención sobre que el 60-80% de los niños normales van a presentar entre los 3-8 años de vida un soplo inocente sin cardiopatía alguna.

Valoraremos la frecuencia cardíaca contando los latidos en 1 minuto. Es frecuente la taquicardia en los niños cardiópatas como forma de compensar la insuficiente fuerza del corazón. El corazón bombea poca cantidad de sangre en cada latido por lo que para compensarlo bombea más veces.

Escuchando los pulmones comprobaremos la existencia de sonidos patológicos que son expresión del exceso de líquido en ellos, son los estertores húmedos, indicativos de una situación muy grave de fracaso del ventrículo izquierdo.

En resumen

Al niño cardiópata le cuesta engordar y crecer. Se cansa antes que los demás niños. Respira más veces (polipnea) y de forma más agitada ante una actividad física (disnea de esfuerzo) y se agota antes. El lactante cardiópata se cansa mucho al mamar y tiene que parar repetidas veces y enseguida su respiración se acelera, jadea y se pone pálido y sudoroso; a menudo está malhumorado e irritable. Su corazón enfermo late más veces de lo normal (taquicardia) tratando de compensar su falta de fuerza. En situaciones más graves, cuando su corazón ya no es capaz de mantener una presión de sangre adecuada en las arterias nos costará palpar sus pulsos, dejará de orinar, su respiración será muy agitada, su corazón latirá muy deprisa y se desmayará al no llegar suficiente sangre al cerebro. Su hígado se puede inflamar y también el bazo. Si se trata de una cardiopatía cianógena tendrá un color azulado en su piel y mucosas

de forma permanente o solo ante determinadas situaciones como un ataque de tos, una crisis de llanto o un esfuerzo.

Pero todas estas manifestaciones solo se dan en las cardiopatías graves. En muchas ocasiones (cardiopatías simples como la CIA) el niño se desarrolla normalmente e incluso puede permanecer totalmente asintomático durante toda la infancia no apareciendo los síntomas hasta la edad adulta. Esto ocurre cuando el aparato cardiocirculatorio, a través de sus mecanismos de adaptación, consigue realizar correctamente su función a pesar de la malformación. Incluso son frecuentes los casos en los que la propia naturaleza, con el tiempo, corrige parcial o totalmente los defectos haciendo innecesario el paso por el quirófano; es el caso de los cierres espontáneos de agujeros en los tabiques cardíacos especialmente frecuentes en el caso de las CIV.

Cada situación y cada niño son diferentes y la sintomatología depende de ello pero como norma general, podemos saber, según la cardiopatía de la que se trate, el momento más probable de inicio de los síntomas de descompensación y estar así preparados para actuar. Por ejemplo: un bebé con una gran CIV se suele poner malito hacia las cuatro-seis semanas de vida cuando por el descenso normal de la presión en el circuito pulmonar a esa edad comienza a pasar más sangre por la comunicación. Otro ejemplo: un bebé con una coartación de aorta estará bien hasta la segunda semana de vida, después comenzará con palidez, taquicardia, polipnea, etc., coincidiendo con el cierre definitivo del conducto arterioso a esa edad. Por el contrario, hay cardiopatías muy graves que ya dan síntomas desde el nacimiento como es el caso del síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (ventrículo único derecho) o la transposición de las grandes arterias.

Supervivencia actual. Secuelas

En las últimas décadas, como se comenta en el apartado “Avances en el diagnóstico y tratamiento”, se ha producido un gran desarrollo en el ámbito de la cardiología y cirugía pediátrica y muy especialmente en el ámbito de las cardiopatías congénitas y de su tratamiento. Desde que Gross en 1938 ligara el primer ductus, el desarrollo de las técnicas quirúrgicas ha sido meteórico. En 1944, Crafoort corrigió la primera coartación; en 1953, Lillehei cerró la primera CIV con un parche; en 1955, Kirklin corrigió el primer Fallot; en 1964, Mustard se atrevió con la transposición; en 1981, Norwood contribuyó de forma decisiva a la cirugía del ventrículo izquierdo hipoplásico, y en 1986, Fricker realizó el primer trasplante cardíaco en un niño.

También hemos asistido a un gran avance en el campo de la hemodinámica diagnóstica y terapéutica dando solución a muchos problemas sin tener que pasar por el quirófano, como es el caso del cierre de comunicaciones interauriculares (CIA) y en los últimos años también de CIV con dispositivos de Amplatzer y otros, dilatación de válvulas estrechas con catéteres balón, cierre de conductos arteriosos con coils, ampliación de arterias estrechas con stents, etc.

El avance en el diagnóstico con la llegada de la ecocardiografía 2D y, en los últimos años, con la eco 3D y la cardiorresonancia también ha sido espectacular. Asimismo, se encuentra en continuo desarrollo el diagnóstico de las cardiopatías en el feto mediante la ecocardiografía fetal e incluso se han puesto en marcha los primeros programas de intervención terapéutica en el feto.

Las cifras

En la década de los años 70 la mortalidad global atribuible a las cardiopatías congénitas se estimaba en un 20%. Hoy en día se ha conseguido una opción terapéutica paliativa o definitiva para casi todas las cardiopatías congénitas y la mortalidad global de las cardiopatías congénitas se estima en torno al 5%.

Hasta los años 60, solo llegaban a la edad adulta aquellos pacientes portadores de cardiopatías simples que en su mayoría no habían precisado intervención durante la edad pediátrica. Esto está cambiando rápidamente, llegando a la edad adulta una gran cantidad de pacientes con cardiopatías complejas que frecuentemente han pasado por varias intervenciones quirúrgicas; este hecho ha favorecido el nacimiento y desarrollo de las llamadas Unidades de Cardiopatías congénitas del adulto, encargadas del seguimiento y tratamiento de las secuelas de estos pacientes y cuyo objetivo primordial es mejorar su calidad de vida y sus expectativas de futuro.

Secuelas

Las intervenciones que se llevan a cabo en los niños cardiopatas podemos clasificarlas, en función de lo que consiguen, en tres tipos:

- **Curativas:** conllevan la solución total del problema. Son ejemplos la ligadura de un ductus arterioso o el cierre de una CIA en edades tempranas, antes de que se altere la vascularidad pulmonar.
- **Reparativas o correctoras:** no curan la enfermedad, solo reparan anatómicamente las lesiones que impiden el desarrollo del niño pero no solucionan del todo el problema. Son el grupo más numeroso de intervenciones; es el caso, por ejemplo, de la cirugía reparadora de la coartación de aorta, en la que la enfermedad de la aorta persiste y puede seguir dando problemas en el futuro, con nuevas recoartaciones, aneurismas, etc., la cirugía del Fallot, la corrección anatómica tipo Jatene de la Transposición de grandes arterias, etc.

- **Paliativas:** solo modifican la fisiología para que el paciente pueda sobrevivir pero no reparan la lesión anatómica en sí. Se utilizan cuando no es posible o no existe técnica reparativa apropiada y también, a veces, como paso previo a la cirugía reparativa, como ocurre por ejemplo en los Fallot severos con arterias pulmonares poco desarrolladas en los que primero se les hace una fístula entre arteria subclavia y arteria pulmonar (Fístula de Blalock-Taussig) con lo que se palía el déficit de oxigenación y se favorece el desarrollo de la arteria pulmonar, para en un segundo tiempo hacer la intervención reparativa. Otro ejemplo serían las cardiopatías llamadas “Corazón univentricular o Ventrículo único” en las que existe un solo ventrículo válido (cirugía paliativa tipo Glenn o Fontan).

Se deduce fácilmente que tanto las intervenciones reparativas como las paliativas son fuente de secuelas, y que estas serán mucho menos frecuentes tras intervenciones consideradas como curativas

Problemas más frecuentes en el adulto con cardiopatía congénita

- **Arritmias:** son las complicaciones más frecuentes. En ellas se pierde la cadencia normal de los latidos cardíacos. Son percibidas como palpitaciones y en casos más severos pueden producir mareo y síncope. A veces hacen necesaria la administración de fármacos antiarrítmicos o la implantación de un marcapasos. Hoy en día se ha avanzado mucho en su diagnóstico y tratamiento gracias a los llamados estudios electrofisiológicos en los que mediante electro-catéteres pueden estudiar y actuar (ablación mediante radiofrecuencia) sobre el sistema eléctrico del corazón.
- **Insuficiencia cardíaca:** la hay en distintos grados. Conlleva dificultad para llevar a cabo esfuerzos físicos con aparición de dificultad respiratoria, edemas, sobretudo en miembros inferiores, hinchazón abdominal (ascitis)... todos estos síntomas son consecuencia de la incapacidad progresiva del corazón para realizar correctamente su función de bomba. En grados no severos estos síntomas se pueden aliviar con fármacos

que descargan al corazón. En grados más importantes puede ser necesaria una reoperación o trasplante.

- **Enfermedades valvulares:** disfunción de las válvulas del corazón que pueden haber quedado estrechas (estenosis valvular) o con defecto en su cierre (insuficiencia valvular). Esa disfunción sobrecarga de forma crónica al corazón que con el tiempo puede caer igualmente en la insuficiencia cardíaca indicándose entonces las intervenciones de recambio valvular.
- **Cortocircuitos persistentes I_D:** suponen sobrecargas de volumen para el corazón y la vascularización pulmonar.
- **Problemas derivados de los materiales protésicos:** dehiscencias de parches de cierre de comunicaciones, obstrucción de conductos intra o extracardíacos, disfunción de las prótesis valvulares, etc.
- **Problemas especiales** asociados a la cirugía de Fontan o a la de la Transposición de grandes vasos.
- **Hipertensión pulmonar:** son enfermos con la llamada fisiología Eisenmenger en los que existe una lesión permanente en la vascularidad pulmonar de forma que hay una dificultad al llenado de sangre de los pequeños vasos pulmonares. Es una complicación muy grave e incapacitante aunque hoy en día ya se dispone de fármacos que permiten mejorar la calidad de vida de estos pacientes.
- **Alteraciones en las arterias pulmonares:** debido a su manipulación por colocación de fístulas sistémico-pulmonares o debido a la propia historia natural de las situaciones Fallot con arterias pulmonares hipoplásicas.
- **Cianosis e hiperviscosidad sanguínea:** por persistencia de cortocircuitos D-I residuales o en aquellas cardiopatías cianógenas que solo han podido ser paliadas. El déficit crónico de oxígeno en la sangre provoca que aumente el número de glóbulos rojos como mecanismo de compensación. Esto aumenta mucho la viscosidad de la sangre, se hace más espesa y aumenta el riesgo de problemas trombóticos. Estos pacientes deben tomar fármacos para inhibir la formación de trombos como la aspirina e incluso deberán someterse a sangrías periódicas.

- **Lesiones vasculares aórticas e hipertensión arterial:** frecuente en los afectos de coartación aórtica intervenida. Las coartaciones aórticas severas que han de ser intervenidas en periodo neonatal, frecuentemente se recoartan y a menudo son sometidas a más de un procedimiento de dilatación con catéter lo que aumenta el riesgo de aparición de aneurismas que son dilataciones patológicas con riesgo de rotura de las paredes vasculares. La hipertensión arterial es también secuela muy frecuente de estos pacientes.
- **Complicaciones infecciosas:** los pacientes con lesiones residuales tienen un riesgo mayor que la población general de desarrollar una infección en el corazón, en concreto en el tejido que tapiza el corazón por dentro, que es el endocardio. Así, en situaciones de riesgo de paso de gérmenes a la sangre, como en una intervención quirúrgica abdominal, el riesgo de endocarditis bacteriana es alto. Estos pacientes deberán realizar prevención tomando antibiótico antes de la intervención de riesgo.
- **Fenómenos tromboembólicos:** la frecuente hiperviscosidad por cianosis unida a las arritmias y a la frecuente existencia de prótesis implantadas conlleva una situación de alto riesgo de formación de trombos que una vez movilizados pueden provocar obstrucciones en los vasos pulmonares (tromboembolismo pulmonar) o cerebrales o de otros territorios. Además, trombos del circuito pulmonar pueden pasar con facilidad al circuito sistémico a través de cortocircuitos residuales ocasionando embolias cerebrales.
- **Secuelas psicológicas:** muchas de estas personas han pasado gran parte de su infancia en hospitales, sufriendo varias intervenciones, ingresos en UCIP, postoperatorios tórpidos con complicaciones, etc. Han vivido en un ambiente familiar hiperprotector y han tenido problemas de escolaridad y de integración. Todos estos factores son caldo de cultivo para trastornos psicopatológicos que precisarán, en muchos casos, de asistencia especializada.

Capítulo 3

Medios Diagnósticos



Radiografía de torax y electrocardiograma

Radiografía de tórax

Los rayos X son radiaciones especiales que tiene la capacidad de atravesar los tejidos del cuerpo humano, proporcionando información sobre nuestra constitución interna al producir una imagen sobre una placa de fotografía. Utilizamos los rayos X para formar una imagen del tórax con sus estructuras (pulmones, corazón, grandes arterias, huesos, diafragma, etc.). Cuando atraviesen estructuras muy densas como el hueso, la imagen que forman en la placa será blanca, y por el contrario, el aire del pulmón aparecerá como negro. La radiografía es esa imagen que se forma en la placa fotográfica, y por eso hablamos de “placas” para referirnos a ellas.

Se pueden hacer las radiografías desde distintas proyecciones, siendo la más habitual la posteroanterior, en la que la placa se pega al pecho del niño, y los rayos entran por la espalda para que la silueta cardíaca no se distorsione. Siempre que podamos, realizaremos la radiografía con el niño de pie y con el haz de rayos a 1,80 metros de la placa (Rx de tórax en tele). Cuando es posible coordinar la respiración, se intenta que la imagen se obtenga en inspiración, es decir, cuando el niño tiene los pulmones llenos de aire. Obtendremos imágenes más o menos claras regulando la penetración de los rayos en el cuerpo.

Es una técnica rápida y sencilla que nos proporciona información principalmente sobre el tamaño de la silueta cardíaca, forma normal o anormal y vascularización pulmonar. No necesita preparación por parte del paciente, pues solo es necesario quitarse la ropa y los objetos metálicos, aunque sí precisa colaboración para evitar que se mueva durante el “disparo de la foto”, siendo a veces necesaria la ayuda de los padres.

Es una prueba indolora, aunque en ocasiones puede sentirse la placa fría. Su principal inconveniente es la radiación que supone, aunque los nuevos aparatos utilizan dosis de radiación muy bajas. Dependiendo de las zonas a irradiar, se pueden proteger determinados órganos con protectores de plomo. Cuando los padres tienen que colaborar sujetando al niño, también deben utilizar delantales plomados, y no podrán participar en estas labores las mamás u otras familiares que estén embarazadas. En cualquier caso, la exposición a radiación es baja, y puede controlarse y regularse para brindar la cantidad mínima de radiación necesaria para producir la imagen, siendo el riesgo bajo en comparación con los beneficios.

La radiografía se realiza habitualmente en las Salas de Radiología, donde las paredes están acondicionadas con plomo para evitar que las radiaciones las atraviesen. En ocasiones, cuando el niño está ingresado en Unidades de Cuidados Intensivos o cuando no puede desplazarse, las radiografías se pueden realizar en la misma Unidad o habitación del niño con un aparato portátil.

Electrocardiograma

Para que el corazón funcione correctamente es preciso que se genere electricidad y que esta se transmita correctamente de unas partes a otras. Esto es lo que vamos a registrar con el electrocardiograma (ECG), que significa “dibujo de la electricidad del corazón”. Con él podemos medir el ritmo cardíaco, así como la regularidad de los latidos. Nos permite valorar las hipertrofias de las aurículas y ventrículos, identificar las arritmias, los bloqueos de conducción, y otras alteraciones cardíacas.

Para su realización se tumba al niño en una camilla y se le colocan unas pegatinas o unas ventosas en el pecho, en los brazos y en las piernas, las cuales se conectan a unos cables o electrodos, que son los detectores de electricidad, que nos van a medir la electricidad cardíaca.

El personal de enfermería se encarga de la realización de la prueba, que se registra en un papel milimetrado. El trazado consiste en una serie de ondas y espacios entre ellas, que el médico debe interpretar en función de la patología y la situación del niño.

No precisa preparación previa, tan solo un poco de colaboración por parte del niño para evitar artefactos. Es una prueba indolora, que no tiene riesgos para el paciente. En raras ocasiones se puede producir una irritación tras retirar las pegatinas.

Ecocardiografía Doppler

Ecocardiografía 2D-Doppler

La ecocardiografía es el método empleado para estudiar la estructura y el funcionamiento del corazón mediante el análisis de ondas sonoras llamadas ultrasonidos, que rebotan en el corazón.

El transductor envía ondas sonoras llamadas ultrasonidos porque tienen una frecuencia demasiado alta para ser oídas. Cuando el transductor se coloca en el pecho del paciente en ciertos lugares y con determinados ángulos, las ondas sonoras atraviesan la piel y otros tejidos del cuerpo hasta llegar a los tejidos del corazón, donde las ondas rebotan en las estructuras cardíacas. El transductor recoge las ondas rebotadas y las transmite como impulsos eléctricos a una computadora. La computadora interpreta los ecos y crea una imagen del corazón en movimiento, lo que permite valorar en tiempo real la anatomía de las cavidades y las válvulas del corazón y los grandes vasos, así como su funcionamiento.

No precisa preparación previa, aunque sí colaboración por parte del paciente, pues los movimientos excesivos y el llanto pueden dificultar la obtención de las imágenes. Hay que desvestir al niño de la cintura para arriba, y debe estar tumbado boca arriba. Cuando hay una mala ventana acústica, puede ser necesario inclinar al niño hacia su izquierda para intentar visualizar mejor las estructuras. A veces se colocan al niño los electrodos del electrocardiograma en las extremidades, para poder coordinar las imágenes obtenidas con los distintos momentos del ciclo cardíaco. En algunas ocasiones en las que es necesario obtener buenas imágenes y el niño no colabora, puede necesitarse dormir un poco al niño, administrándole habitualmente algún sedante preparado en forma de jarabe o a través de la nariz.

La prueba es indolora, aunque la presión del transductor sobre la pared tórácica puede producir ligeras molestias. No hay exposición a radiación alguna ni otros efectos secundarios, siendo esta una de sus grandes ventajas.

La prueba puede realizarse en la consulta o en la sala de ecos, pero también en la habitación del paciente o en la propia Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales o Pediátricos, pues la mayoría de los aparatos tienen ruedas para poder desplazarlos.

El médico guía el transductor sobre la pared del tórax, enviando y recibiendo ecos desde distintos sitios para obtener las imágenes de las distintas proyecciones, siendo las más habituales la subcostal, la apical, la paraesternal y la supraesternal. Para favorecer este proceso se aplica una pequeña cantidad de gel en el transductor, o directamente sobre el tórax del niño. Ocasionalmente, puede administrarse una pequeña cantidad de suero a través de una vía intravenosa cuando se dispone de ella, funcionando como si fuera contraste.

Las indicaciones de la ecocardiografía son muy numerosas, realizándose por ejemplo en la valoración del recién nacido con sospecha de cardiopatía congénita o con dificultad respiratoria severa. Muchos pacientes son remitidos a nuestra consulta para realizar una ecocardiografía por presentar un soplo cardíaco a la auscultación. También la realizaremos en las alteraciones del ritmo cardíaco y los bloqueos para descartar cardiopatía orgánica. El diagnóstico de las cardiopatías congénitas y adquiridas se realizará fundamentalmente con ecocardiografía. El seguimiento de estos pacientes lo realizaremos con la ecocardiografía, valorando la anatomía además del funcionamiento del corazón. Muchas veces modificaremos el tratamiento en función de los hallazgos ecográficos encontrados.

También va a ser fundamental la ecocardiografía en el seguimiento perioperatorio y postoperatorio de los pacientes, analizando el resultado de la cirugía y las posibles lesiones residuales. Es una buena manera de ver cómo el corazón funciona.

La obtención de imágenes bidimensionales del corazón en movimiento es lo que conocemos como ecografía 2D, que supuso una auténtica revolución

en el diagnóstico dentro de la Cardiología. Las imágenes se obtienen por el barrido del haz de ultrasonidos a lo largo de un recorrido, que podemos modificar moviendo el transductor en distintas direcciones y con distintos gestos (rotación, basculación, desplazamiento). Las imágenes obtenidas son las más habituales en ecocardiografía, y nos muestran, generalmente con claridad, la anatomía del corazón y las estructuras cardíacas.

Otra posibilidad es el análisis de imágenes en modo M, que se obtienen cuando dirigimos al corazón un haz muy fino de energía sonora, mostrando los tejidos por los que pasa una línea imaginaria que atraviesa el corazón. Esta técnica es muy útil para realizar mediciones lineales y para valorar la función ventricular.

A las imágenes en 2D podemos añadir la utilización del principio de Doppler. Esto significa que somos capaces de determinar la velocidad a la que circula la sangre por una determinada estructura en función de la desviación que se produce de la frecuencia Doppler que emite el transductor. Disponemos de dos posibilidades: el Doppler de onda continua, que es capaz de captar velocidades muy elevadas a lo largo de un determinado trayecto, pero sin diferenciarnos en qué punto concreto es en el que se produce la mayor aceleración, y el Doppler pulsado, que nos permite valorar exactamente una zona concreta, pero que tiene una capacidad limitada para velocidades altas. Las ondas de Doppler aparecerán como positivas cuando el flujo se acerque al transductor, y como negativas cuando se alejen del mismo. Su principal indicación será la valoración del grado de las estenosis valvulares o de la coartación de aorta, aunque es muy útil en muchos otros procesos.

Utilizando también estos principios, los aparatos actuales realizan un mapa de color, que se superpone a la imagen ecocardiográfica bidimensional. Así se consiguen distintos mapas de colores, que el cardiólogo utiliza en función de su experiencia y gustos personales (habitualmente rojos y azules), que representan flujos en grandes zonas como las cavidades cardíacas, permitiendo identificar estructuras cardíacas, cortocircuitos, insuficiencias valvulares y otras lesiones. Los flujos se muestran en un determinado color (rojo) cuando

se acerca al transductor y en otro (azul) cuando se alejan del mismo, apareciendo turbulencias con colores más llamativos (verdes o amarillos) cuando hay estrecheces u obstáculos al paso de la sangre. Además podemos regular la escala del color, bajándola para mostrar flujos con velocidades bajas (por ejemplo para ver las venas pulmonares), o subiéndola para evitar que flujos sanguíneos de baja velocidad nos produzcan interferencias en la imagen que queremos visualizar. El Doppler-color resulta especialmente útil en la valoración de las insuficiencias valvulares, y en el diagnóstico de las comunicaciones tanto a nivel auricular como ventricular.

También puede realizarse lo que se llama ecocardiografía de esfuerzo, y que consiste en la realización de una ecocardiografía tras la realización de un esfuerzo físico determinado, o tras la administración de algún fármaco que incremente la frecuencia cardíaca, controlando la frecuencia cardíaca y la tensión arterial además de las imágenes. En este caso hay que tener en cuenta las medicaciones del paciente, y además es recomendable el ayuno durante las horas previas.

La mayoría de los ecocardiógrafos permiten la obtención de fotos o la grabación de imágenes para poder examinarlas posteriormente por el mismo o por distinto médico.

Ecocardiografía 3D

La ecocardiografía 2D-Doppler nos permite la obtención de imágenes bidimensionales en distintos planos, de tal manera que el cardiólogo pueda formarse una imagen tridimensional del corazón basada en una presunción geométrica de la anatomía real de las estructuras cardiacas. En los últimos años han surgido ecocardiógrafos que son capaces de obtener imágenes tridimensionales del corazón.

Para conseguir este tipo de imágenes es necesario tener ecocardiógrafos dotados de esta tecnología, los cuales utilizan un transductor o sonda espe-

cial, existiendo distintas opciones. La primera de ellas consiste en la adquisición de imágenes bidimensionales en múltiples cortes que posteriormente se procesan en un ordenador para generar las imágenes tridimensionales. Es indispensable sincronizar este proceso con el ciclo cardíaco mediante el electrocardiograma y con la respiración, lo que puede hacer necesario sedar al niño que no colabore adecuadamente.

Uno de los inconvenientes de este tipo de técnica es la necesidad de procesar las imágenes en el ordenador con posterioridad, por lo que posteriormente ha surgido la llamada ecocardiografía 3D en tiempo real, en la que se utiliza un transductor piramidal que adquiere imágenes de todas las estructuras contenidas en esa pirámide, permitiendo visualizar simultáneamente varios planos bidimensionales sobreimpuestos en forma interactiva. Realmente no son imágenes en tres dimensiones, pero podemos tenerlas a la vez que realizamos la prueba.

La tercera de las opciones es la ecocardiografía 3D Real, que aporta imágenes tridimensionales auténticas en tiempo real. Actualmente es la mejor de las opciones, aunque en el campo de la Cardiología Pediátrica tiene las limitaciones inherentes al tipo de pacientes que manejamos.

Ecocardiografía fetal

La ecocardiografía fetal es una ecocardiografía realizada durante el embarazo para evaluar el corazón del bebé. El transductor se coloca sobre el abdomen de la madre, desplazándolo para obtener a través de la mamá las imágenes que queremos del corazón del bebé. La aplicación de gel conductor facilitará la obtención de las imágenes. La ecocardiografía fetal puede ayudar a detectar anomalías cardíacas fetales antes del nacimiento, permitiendo que el bebé nazca en un centro adecuado donde se pueda programar su plan de tratamiento, aumentando sus probabilidades de supervivencia (lo que llamamos traslado intraútero). También podre-

mos valorar la hemodinámica fetal y controlar y diagnosticar las arritmias que pueda tener el feto.

No es necesario realizar un ecocardiograma en todos los embarazos. Algunas de las principales indicaciones son las siguientes:

- Un hermano que haya nacido con una cardiopatía congénita.
- Una historia familiar de cardiopatía congénita o de enfermedades genéticas que cursen con cardiopatía.
- Madre gestante portadora de una cardiopatía congénita.
- Una anomalía cromosómica o genética detectada en el feto.
- Diagnóstico en el feto de malformación extracardiaca.
- Pliegue nuchal aumentado.
- Alteración del líquido amniótico, por exceso o por defecto.
- La ingestión de ciertos medicamentos por parte de la madre que podría provocar defectos cardíacos congénitos (como la aspirina).
- Exposición de la madre a alcohol, drogas u otros teratógenos durante el embarazo.
- Enfermedades maternas, como la fenilcetonuria, la diabetes o enfermedades del tejido conectivo como el lupus.
- Infecciones maternas durante el embarazo.
- Posibles anomalías cardíacas detectadas por una ecografía prenatal de rutina.
- Detección o control de arritmias fetales.
- Alteraciones de la hemodinámica fetal, como la presencia de hidrops de causa no inmune.

Generalmente, la primera ecocardiografía fetal se realiza en el segundo trimestre del embarazo, entre las 18 y las 20 semanas de gestación, aunque es posible realizar el examen de forma más precoz mediante una ecografía transvaginal, colocando un transductor especial dentro de la vagina. Después de la primera ecocardiografía, pueden ser necesarias nuevas exploraciones hasta el momento del parto, que serán programadas en función de la indicación de la prueba, de los hallazgos encontrados y del momento en que se realice

la primera. En algunas ocasiones se recomienda una ecocardiografía fetal de control durante el tercer trimestre.

Obtendremos imágenes en modo bidimensional, modo-M, Doppler y Doppler-color de forma similar a la ecocardiografía convencional. Al igual que esta, está exenta de riesgos para la mamá y el niño, y puede repetirse las veces que sea necesario.

La exploración puede verse limitada por distintas circunstancias, como la mala ventana acústica materna por exceso de grasa abdominal. En ocasiones es la postura del bebé la que impide la correcta visualización de las estructuras, como ocurre por ejemplo en embarazos avanzados cuando el feto está de espalda.

Puede ser recomendable la realización de una ecocardiografía transtorácica al niño durante los primeros meses de vida, para comprobar en el bebé ya nacido los hallazgos encontrados, sean estos normales o patológicos.

Ecocardiografía transesofágica

Para la realización de este tipo de ecocardiografía es necesario introducir un tubo por la boca y bajarlo por el esófago (el conducto que comunica la garganta con el estómago). Este tubo es parecido a un endoscopio, pero en la punta está dotado con una sonda de ultrasonidos en lugar de una cámara, y se baja hasta el lugar en el que el esófago está situado justamente por detrás del corazón, sin que el pulmón o los huesos nos produzcan interferencias.

Utilizaremos esta técnica cuando la ecocardiografía convencional no pueda aportarnos imágenes adecuadas por falta de ventana acústica o por otros motivos, y en algunos procesos que se valoran mejor de esta forma, como algunas lesiones valvulares, la endocarditis y los trombos o masas intracardiacos. También podremos usarla durante la cirugía para la realización de ecocardiografías intraoperatorias, y para valorar con exactitud las comunicaciones interauriculares antes de indicar su cierre mediante dispositivos.

Hay diferentes tipos de sondas (biplanas, multiplanas y con eco tridimensional) aunque el tamaño condiciona su uso en pediatría, que queda restringido a las sondas biplanas y multiplanas. Recientemente se ha comunicado la utilización de sondas de ecocardiografía intravascular para la realización de ecocardiografía transesofágica a recién nacidos.

La imagen obtenida es de características similares a la de la ecocardiografía bidimensional convencional, pudiendo además realizar modo-M, Doppler y Doppler-color.

El niño debe estar sedado o anestesiado. Previamente hay que aplicar un anestésico en spray en la parte posterior de la garganta, una vez que el niño esté tumbado en la cama o camilla. La técnica la realizaremos en la Unidad de Cuidados Intensivos, en la Sala de Hemodinámica o en el quirófano. Hay que contarle al anestesiólogo o intensivista encargado de la sedación la medicación que está tomando el niño. El paciente tiene que hacer ayuno durante las horas previas al procedimiento, y hay que canalizarle una vía venosa. En los casos ambulatorios en los que el paciente venga de su casa, el niño podrá marcharse al domicilio cuando despierte de la sedación o anestesia y se haya comprobado una correcta tolerancia oral. La garganta puede molestarle al niño durante un par de días. Es una técnica generalmente sin complicaciones.

Ecocardiografía intravascular

Esta técnica es un procedimiento invasivo, por el cual a través de una vía vascular central se introduce un catéter que llega hasta el corazón. Este catéter tiene incorporado una sonda de ultrasonidos, por lo que obtenemos las imágenes ecocardiográficas desde el interior de los vasos y del propio corazón. Existen dos tipos de sondas, una rotacional (en blanco y negro y sin Doppler) y otra con capacidad de Doppler color y pulsado, con la que podemos obtener imágenes de alta calidad.

La ecografía intravascular se realiza junto con el cateterismo, que aunque puede ser solamente diagnóstico, suele asociar algún tipo de intervencionismo terapéutico (o estudio electrofisiológico), siendo su principal aplicación en el cierre de las comunicaciones interauriculares mediante dispositivos. Una vez aplicado el anestésico tópico en el lugar de punción, se realizará una pequeña incisión en la piel, para facilitar la canalización del vaso y la posterior introducción del catéter, que se llevará hasta el corazón. En el extremo del catéter está el transductor que obtendrá las imágenes. Una vez allí, se puede mover y desplazar el catéter para generar distintas imágenes.

A veces hay que anestesiarse al niño para la realización del cateterismo, aunque en niños mayores suele ser suficiente la sedación. Siempre debemos comentar las medicaciones que toma el niño. La técnica la realizaremos en la Sala de Hemodinámica, y suele realizarse previamente un estudio analítico, además de reservar sangre por si fuera necesaria una transfusión. El paciente tiene que hacer ayuno desde la medianoche anterior al estudio. Durante el procedimiento el niño estará perfectamente monitorizado. Una vez terminado, el niño suele permanecer ingresado durante 24 horas. Las complicaciones de la técnica son las inherentes al propio cateterismo.

Cateterismo. Diagnóstico. Cuidados pre y post. Precauciones

El cateterismo es una prueba invasiva que consiste en la introducción de catéteres a través de arterias y venas y que se realiza con anestesia. Participan tanto cardiólogos como anestesiólogos y personal de enfermería y auxiliar.

En el mundo pediátrico suele realizarse con el paciente ingresado previamente y de forma programada, y en edad adulta se realizan en régimen de hospital de día, con el paciente acudiendo desde su domicilio y siendo dados de alta en las horas siguientes, si no existen complicaciones. Esto es excepcional en la edad pediátrica.

Su objetivo es evaluar los detalles de anatomía o de función cardíaca que no pueden ser estudiados de otro modo. En muchos casos, cada vez más en nuestros días, se complementa la evaluación con alguna actuación terapéutica. Cuando se decide realizar un cateterismo diagnóstico puede que no estén claros ciertos detalles de la cardiopatía del niño y por ello se considera fundamental esta prueba. Salvo que se trate de una urgencia su indicación ha sido discutida e indicada tras discusión por el equipo médico, cardiólogos y cirujanos, que atienden al niño.

Previo al cateterismo se realizan generalmente analíticas sanguíneas para estudio hematológico (hemograma completo), estudio de la coagulación (y pruebas cruzadas) y bioquímico. Estas pruebas de control buscan posibles alteraciones como anemias y déficit de la coagulación sanguínea y permiten prever la necesidad de transfusión sanguínea y algunas actuaciones especiales. Se postpone el procedimiento ante la evidencia de infecciones activas o de secreciones respiratorias abundantes. Debe pre-

guntarse al cardiólogo sobre la conveniencia de las vacunaciones y cómo va a poder afectar a su calendario.

En los niños, en la mayoría de las ocasiones se realiza con anestesia general, habitualmente a cargo de un anesthesiólogo y por ello se deben observar las normas generales recomendadas por los anesthesiólogos, prestando especial atención al ayuno las horas antes; el ayuno exige no administrar sólidos o líquidos en un número de horas razonable previo al acto; el motivo es que la anestesia elimina el reflejo de la tos, que es un mecanismo natural de defensa para expulsar agentes extraños de la vía aérea: si el niño tuviera regurgitación de material gástrico a la vía aérea no podría eliminarlo, con consiguiente peligro. Como puede intuirse, el peligro no lo es menor para los líquidos y por ello no debe administrarse agua ni leche, a pesar de la irritabilidad que pueda mostrar el niño; el tiempo de ayuno previo se determina en cada caso, de forma conjunta por el cardiólogo y el anesthesiólogo, y se programa en función de la enfermedad de que se trate, la edad del paciente, la duración prevista y otras condiciones particulares. En ciertos casos, para evitar complicaciones se pauta sueroterapia durante estas horas. Debe preguntarse en cada caso al cardiólogo, previamente, cómo afecta a las medicaciones que el niño estuviera tomando: si deben ser suspendidas totalmente o en parte, y en su caso, con qué antelación.

En los pacientes mayores, en los que se presume ansiedad previa, puede pautarse mediación la noche previa que favorezca el descanso. Se recomienda también el rasurado previo de la zona inguinal en los adolescentes.

Antes de iniciar el cateterismo se suele obtener, por punción convencional, una vena en una de las extremidades del enfermo para poder administrar los fármacos anestésicos. La anestesia evita el dolor y el movimiento del paciente, el niño suele tener algún dispositivo en su vía aérea para controlar la respiración, bien una "mascarilla laríngea" cuando es posible utilizarla o bien un tubo endotraqueal en su vía aérea; de esta forma se asegura la respiración del niño en todo momento. Habitualmente esta ayuda se retira al acabar la parte cardiológica del cateterismo, en la misma sala o laboratorio; aquellos casos de

mayor riesgo o que por las características del paciente o del procedimiento pueden requerir mayor tiempo de asistencia respiratoria son trasladados a la UVI, posponiéndose la retirada de esta asistencia.

La duración del cateterismo es variable, pero es siempre mayor que en un adulto, pues conlleva a una preparación más larga, anestesia, el tiempo de actuación y una estabilización posterior en el mismo laboratorio o sala de hemodinámica. El promedio es de tres horas.

La introducción de catéteres se hace sin necesidad de bisturí, accediendo a la vena o arteria por punción y dejando en ese punto de punción un dispositivo conocido como "introduccionador" (que va a permanecer ahí durante todo el tiempo) que permite, a su través, "introducir" los diferentes y sucesivos catéteres y guías metálicas que se vayan a utilizar, sin necesidad de estar pinchando continuamente; estos introduccionadores tienen un mecanismo que evita que salga la sangre al exterior. Se prepara el sitio previsto para la punción utilizando, cuando es posible, con anterioridad una crema anestésica local o infiltrando la zona con anestesia local. En toda esa zona se establece una minuciosa asepsia y antisepsia. El sitio de acceso más común es la región de la ingle (derecha e izquierda) para las arterias y venas femorales. Es frecuente que en los niños haya dificultades para la punción por motivos derivados tanto del pequeño tamaño del paciente y sus vasos sanguíneos como por el hecho de que hayan sido sometidos a procedimientos previos (cateterismos, ingresos en UCI, cirugías). Estas circunstancias pueden hacer que no sea posible la punción del área inguinal y se recurra a otras zonas en el caso de las venas; lo más frecuente es la vena yugular interna (derecha o izquierda) en el cuello, pero a veces también se puncionan la vena subclavia o hay que recurrir a una punción transhepática, incrementándose los riesgos y posibles complicaciones. Aunque en muchas ocasiones estos riesgos se pueden prever, son numerosas las ocasiones en que se presentan en el mismo acto de punción.

Los niños mayores, al igual que los adultos, por su mayor tamaño, serían susceptibles en ciertos casos de un abordaje a través de venas o arterias de los brazos.

Desgraciadamente puede incluso ocurrir que la única forma de acceso sea mediante un mínimo abordaje quirúrgico local, disecando con el bisturí y accediendo bajo visión directa a la vena o arteria, pero con notable incremento de las complicaciones. De cualquier forma, una vez obtenidos los accesos vasculares, se pone una medicación (heparina) que dificulta la formación de coágulos. También se utilizan antibióticos para minimizar la posibilidad de infecciones. Es también por este motivo por el que el ambiente que se utiliza es quirúrgico con utilización de vestimenta de quirófano, incluidos gorros y mascarillas. El personal médico y de enfermería que está actuando, al igual que todo el material, está en condiciones de esterilidad. El material se desecha después de cada caso.

Durante todo el tiempo se vigila y se controla la temperatura del niño, colocando para su confort sistemas de calefacción, se monitoriza continuamente la actividad eléctrica (electrocardiograma), la actividad respiratoria, la tensión arterial y el grado de oxigenación y ventilación sanguínea.

El movimiento de los catéteres por parte del cardiólogo, desde el exterior del paciente, permite que sus puntas alcancen las diferentes venas, arterias y cavidades bajo visión radioscópica (rayos X) ya que estos catéteres son parcialmente opacos y pueden distinguirse de las estructuras del organismo. La utilización de rayos X es indispensable y conlleva riesgos de radiación; estos riesgos están desde luego en relación a la dosis recibida pero también al azar: lesiones en piel, posibilidad de daño cromosómico, posibilidad de cáncer. Los aparatos de rayos X utilizados hoy en día son muy seguros y el personal está muy entrenado, con lo cual la probabilidad de que ocurran es muy baja y no deben representar una especial preocupación para los padres. Se guarda un registro de la dosis de radiación de cada caso. Como el personal médico y de enfermería están expuestos también a la radiación en todos los casos, utilizan protecciones plomadas, collarines y gafas.

La información que se busca en un cateterismo se refiere a aspectos de estructura y de función: por ello se recogen muestras de sangre que se analizan con micrométodos en el exterior y se conectan los catéteres que se estén

utilizando a sistemas que traducen a monitores del exterior las presiones que analiza el catéter. Con la manipulación que realiza el cardiólogo consigue ir entrando en los vasos (venas y arterias) y cavidades (aurículas y ventrículos) que precise cada caso, estudiando las presiones y el grado de oxigenación en cada uno. Esta compleja información se registra para, al finalizar el caso, poder realizar cálculos de flujos de sangre, puntos de mezcla, gradientes de presión y resistencias en los distintos puntos y también el estado contráctil del corazón. Para estudiar la estructura anatómica se inyecta un material líquido de contraste en los puntos de interés: estos contrastes son opacos a los rayos X, y rellenan el área de estudio mientras que las imágenes son archivadas para poder estudiarlas después. Ciertos cateterismos diagnósticos exigen la administración de fármacos para estudiar el efecto de estos sobre ciertas variables. También, con cierta frecuencia se utiliza concomitantemente la ecocardiografía transesofágica.

Tras completarse la recogida de datos, se retiran los catéteres y los introductores y se realiza una compresión sobre el sitio de punción hasta finalizar el sangrado. En la inmensa mayoría de los casos no hay un solo punto. Sobre la zona de punción se coloca un vendaje, compresivo en el caso de que se haya puncionado una arteria.

Complicaciones

Son más frecuentes en los niños más pequeños, especialmente los recién nacidos y aquellos que están en peores condiciones: ingresados en cuidados intensivos, en insuficiencia cardíaca o con cianosis severa, con respiración asistida y medicación de soporte general.

Las complicaciones pueden ser divididas en mayores (graves) y menores, que suelen ser transitorias y que se resuelven rápida y favorablemente. Las complicaciones mayores son: el fallecimiento (ocurre estadísticamente en muy pocas ocasiones en los cateterismos diagnósticos y suele ser imprevi-

sible) y las descompensaciones que requieran maniobras de reanimación, tratamiento urgente con medicinas o cirugía inmediata. Las lesiones más importantes serían: el accidente vascular cerebral, la trombosis arterial periférica permanente y la ruptura, disección o aneurisma vascular, la endocarditis y las arritmias graves. Afortunadamente la ocurrencia de complicaciones mayores es cada vez menos frecuentes, debido a la experiencia alcanzada, evolución técnica, perfeccionamiento del material utilizado y avance tecnológico de los laboratorios de cateterismo.

Las complicaciones menores están relacionadas con disminución transitoria del pulso arterial, sangrado que no necesita tratamiento agresivo, arritmias con recuperación espontánea, fiebre y erupciones cutáneas transitorias.

Cuidados poscateterismo

Al término del cateterismo, si el niño presenta buenas condiciones clínicas y hemodinámicas, ausencia de complicaciones en el punto de la punción, con buena recuperación del efecto anestésico y respirando espontáneamente, es trasladado a una sala de despertar o a la propia planta. Allí permanecerá las primeras 24 horas con la vía venosa periférica mantenida para medicaciones, antibióticos y precaución de urgencias. También estará monitorizado con registro eletrocardiográfico, saturación transcutánea de oxígeno y tensión arterial. Se registrará varias veces al día la temperatura corpórea y se vigilará el punto de la punción en cuanto al aspecto y a la presencia de sangrado local, además del color, temperatura y la presencia de pulsos en los miembros relacionados con la punción.

La recuperación del nivel de conciencia es aparentemente muy inmediata pero no es completa hasta que pasan algunas horas; durante ese tiempo los niños se encuentran incómodos por la alternancia de sueño con vigilia, por las molestias en los puntos de punción, por la postura prolongada en la mesa de cateterismo, por hambre, por molestias por la intubación (picor en

la garganta)... que son normales e irán remitiendo ellas solas en las horas siguientes. Para disminuir las posibles complicaciones se recomienda reposo del niño en cama. En caso de pérdida o disminución importante del pulso se realiza inmediatamente ecocardiografía-Doppler para confirmar el probable diagnóstico de trombosis arterial y poder empezar el tratamiento con medicinas (heparina o fibrinolíticos).

Si no ha habido complicaciones se retiran los apósitos al día siguiente y se permite la deambulación cuidadosa. No es infrecuente que persista una molestia local que puede ser tratada con un analgésico corriente. La zona de punción mostrará cambios de color en los días siguientes, hasta su total desaparición hacia los diez días.

Se iniciará la alimentación, comprobando inicialmente la tolerancia con líquidos, dependiendo de la edad y de la recuperación anestésica, entre 3 y 5 horas después del procedimiento.

Por motivos variados no es infrecuente, ni se considera una complicación, que se presente una elevación de la temperatura en las horas siguientes. Se continúa el tratamiento antibiótico hasta completar 24 horas.

El niño recibe el alta en ausencia de complicaciones al día siguiente del cateterismo. En general puede hacer vida normal y reincorporarse al colegio a los tres días. El niño puede ser bañado con normalidad. Los casos que requirieron ingreso en la UVI reciben un tratamiento individualizado.

Holter, resonancia magnética y tomografía computarizada

Electrocardiograma de Holter

A pesar de todos los avances técnicos, la electrocardiografía convencional es una técnica con limitaciones ya que no permite efectuar registros más que en unas condiciones reducidas en el tiempo y en la actividad individual.

Si las alteraciones cardíacas están bien establecidas, el electrocardiograma convencional es un instrumento valioso e indispensable en la práctica cardiológica diaria.

Por el contrario, si las alteraciones cardíacas tanto en la despolarización como en la repolarización son transitorias, solo obtendremos la información deseada en casos aislados.

En aquellos pacientes que refieren dolor precordial o pérdida de conciencia, al practicarles el electrocardiograma convencional, lo más probable es que se haya normalizado la situación anómala que pretendíamos registrar.

En 1961, N. J. Holter introdujo un sistema de monitorización ambulatoria en cinta magnética con interpretación acelerada que, en la práctica, consiste en el registro electrocardiográfico continuo durante 24 horas. Durante el registro, el paciente dispone de absoluta libertad para sus actividades y solo el baño o nadar constituyen las únicas limitaciones para usar este método de estudio. Sin embargo, aún existen una serie de problemas no completamente resueltos como son los artefactos o el hecho de que la lectura automática sea poco fiable o la limitación en el tiempo de registro. El paciente apuntará en un papel la actividad desarrollada a las distintas horas.

Los elementos fundamentales son: la registradora, los cables, los electrodos y el analizador. Asimismo hay que proceder a la impresión final de los datos, por lo que hay que disponer de la impresora adecuada.

Limitaciones del método Holter:

1. De la propia técnica (duración de las cintas).
2. Variabilidad espontánea de la arritmia (variación de un día a otro de la arritmia).
3. Cambios de repolarización (existen cambios en S-T sin relación con dolor).
4. Artefactos.

El electrocardiograma de Holter tiene actualmente gran importancia en:

1. Estudio de prevalencia de arritmias en población sana y enferma.
2. En la correlación arritmias y síntomas.
3. En la evaluación del mecanismo electrofisiológico de las arritmias cardíacas.
4. Valoración incruenta del potencial terapéutico de los fármacos antiarrítmicos.
5. Estudio de las alteraciones de la repolarización.

El Holter de tensión arterial es la aplicación de la misma técnica Holter para obtener un registro continuo de la presión arterial de forma automática e incruenta.

Permite registrar la tensión arterial durante 24 horas de forma automática pudiendo el paciente realizar vida normal. Es de gran utilidad en el control del tratamiento farmacológico de hipertensos y en aquellos pacientes normotensos pero intervenidos de coartación de aorta que pueden desarrollar hipertensión.

Resonancia magnética

En los últimos diez años, dentro de los procedimientos no invasivos para el estudio de las cardiopatías congénitas, la resonancia magnética se ha constituido en un método de imagen muy importante por su evolución. Tiene varias ventajas sobre otros métodos de imagen como la posibilidad de mostrar un amplio campo de visión (puede incluir todo el tórax), obtener múltiples planos de espacio, es fácilmente reproducible y poco dependiente del observador. Y todo ello sin radiación ionizante.

En un primer momento, se usaron secuencias de eco del espin, pero posteriormente se han incorporado otras secuencias (eco de gradiente, contraste de fase con mapa de velocidad, angio-RM post-gadolinia 3D, marcaje del bolo sanguíneo, etc.) que permiten estudiar tanto la morfología como la función cardíaca.

Estos avances han hecho que la resonancia magnética sea un método de amplia utilización en la actualidad para el estudio de las cardiopatías congénitas, tras la ecocardiografía y complementándose con el cateterismo cardíaco y la angiografía.

El principal inconveniente de la resonancia magnética es que requiere sedación en la mayoría de los niños de edad inferior a los seis años.

Dependiendo de los niños y de su compromiso cardiorrespiratorio será precisa o no la presencia de un anestesiólogo. Deben emplearse un pulsoxímetro y un electrocardiograma especialmente diseñado para su uso en la resonancia magnética.

Las contraindicaciones para la realización de la resonancia magnética cardíaca son las mismas que para la resonancia magnética general (marcapasos, implantes cocleares, esquirlas metálicas, implantes intraoculares, etc.).

Las imágenes deben obtenerse en sincronismo con el ciclo cardíaco, lo que se consigue con un electrocardiograma. La única secuencia que no precisa de este sincronismo es la angioresonancia magnética post-gadolinia 3D.

Se obtienen primero los planos axial y coronal para seguir con una serie

axial a partir de la cual, dependiendo de la cardiopatía, se realizarán las secuencias más adecuadas para obtener la información deseada.

La resonancia magnética está especialmente indicada en aquellas áreas en que la ecocardiografía tiene más limitaciones, como son la aorta torácica, las arterias pulmonares, las venas sistémicas y las venas pulmonares, en cardiopatías complejas y en el seguimiento postoperatorio. También permite evaluar la permeabilidad y cuantificar el flujo de Shunts, estenosis e insuficiencias valvulares.

Las principales indicaciones de la resonancia magnética en la actualidad son:

1. Evaluación de la morfología y calibre de las arterias pulmonares.
2. Evaluación de las anomalías de la aorta torácica y troncos supraórticos.
3. Anatomía cardíaca por segmentos.
4. Evaluación de la función cardíaca.
5. Evaluación de las cardiopatías complejas.
6. Evaluación de anomalías venosas sistémicas y pulmonares.
7. Seguimiento postquirúrgico.

La resonancia magnética es ya una técnica sólidamente establecida para la evaluación de la patología cardiovascular pediátrica. Programas de cálculo automático de función cardíaca y cuantificación de flujo facilitarán la obtención de importantes datos funcionales. A medida que se vayan introduciendo y difundiendo los últimos avances en secuencias cada vez más rápidas que permitan imágenes en tiempo real sin necesidad de electrocardiograma ni de respiración mantenida su aportación será aún más definitiva.

Tomografía computarizada (TAC)

El desarrollo de los nuevos métodos de imagen no invasivos para el diagnóstico y seguimiento de las enfermedades cardiovasculares ha supuesto una revolución en las dos últimas décadas.

Dentro de los procedimientos no invasivos se incluye la tomografía computarizada. Tradicionalmente, el estudio del corazón se ha basado en la demostración de alteraciones morfológicas cardíacas y cuantificación de la función cardíaca. Básicamente, estos estudios han sido la ecocardiografía, el cateterismo y la medicina nuclear.

Los modernos equipos de tomografía computarizada, gracias al gran desarrollo técnico alcanzado permiten la realización de análisis morfológicos y cuantitativos. Esta área de estudio, que era eminentemente radiológica, se está complementando con la presencia de cardiólogos que con sus conocimientos de anatomía cardíaca ayudan al diagnóstico.

La tomografía computarizada, tras la aparición de los equipos helicoidales, con múltiples detectores y la tomografía computarizada con haz de electrones, ha supuesto una revolución en el diagnóstico de las enfermedades cardiovasculares. Se ha conseguido reducir el tiempo de adquisición y reconstrucción de imágenes, mejorando la resolución temporal y se ha avanzado en la obtención de imágenes con una mayor resolución espacial.

En la actualidad, la adquisición de imágenes es tan rápida, que se pueden obtener imágenes del corazón a tiempo real lo que permite reconstrucciones de todos los planos anatómicos así como la reconstrucción tridimensional.

La tomografía computarizada se puede usar para el estudio de aorta, evaluación de aneurismas, disecciones y arterias coronarias. De hecho en el campo de la cardiología del adulto está plenamente integrado en el estudio de las coronarias siendo las imágenes obtenidas espectaculares. También para el estudio de aneurismas ventriculares, enfermedades del pericardio, estudio de permeabilidad de fístulas protésicas. Tiene gran efectividad en la evaluación de calcificaciones.

La tomografía computarizada helicoidal se ha reconocido como un importante test para detectar:

1. Tromboembolismo pulmonar central y segmentario.
2. Estudio de patología vascular periférica.
3. Estudio de arterias renales.
4. Estudio de las arterias viscerales.
5. Estudio de los troncos supraaórticos.
6. Estudio de tumores y otras masas cardíacas.

La tomografía computarizada requiere inyección de contraste iodado y radiación para la obtención de imágenes, y este es un gran problema a la hora de decidir realizar este tipo de pruebas en niños.

Pruebas de esfuerzo y medicina nuclear

Pruebas de esfuerzo

El origen de las modernas pruebas de esfuerzo puede fecharse en 1953, cuando Bruce describió una prueba con tapiz rodante y estableció las directrices para clasificar a los pacientes en las categorías de I a IV de la New York Heart Disease Classifications.

Anteriormente, en 1949 Hecht y en 1950 Wood, recomendaron el empleo de la prueba de esfuerzo para descubrir la isquemia miocárdica latente, determinar la gravedad de la enfermedad y valorar el tratamiento. En 1951, Hellertem usó la prueba de esfuerzo como método de valoración de la capacidad de trabajo de pacientes cardiopatas y demostró que estos pacientes podían reincorporarse al trabajo sin peligro. Desde aquí se iniciaron programas de rehabilitación cardíaca al analizar los consumos de oxígeno durante las actividades físicas.

Hoy en día, la prueba de esfuerzo convencional, realizada mediante tapiz rodante ergométrico, se complementa con técnicas como la gammagrafía con talio, así como con estudios del movimiento de las paredes del corazón con ecocardiograma.

Durante los últimos años, ha aumentado el interés por las pruebas de esfuerzo como medio para el análisis de niños afectados de anomalías cardíacas congénitas.

La cardiopatía isquémica es rara en la infancia, pero la presencia y grado de afectación cardiovascular pueden detectarse y cuantificarse mediante la prueba de esfuerzo.

Las pruebas de esfuerzo se suelen hacer en niños a partir de los 5 años de

edad, ya que niños más pequeños es muy difícil que cumplan el protocolo establecido. Es una prueba no invasiva. Al niño se le colocan unos cables para monitorizar el ECG, la frecuencia cardíaca y la saturación capilar de oxígeno, así como un manguito para medir la presión arterial. También se le puede colocar una mascarilla para medir los índices ventilatorios. Una vez realizado un estudio en reposo, se le explica cómo funciona el tapiz rodante y se comienza la prueba siempre supervisada por un cardiólogo. El tapiz cambia cada tres minutos la velocidad o la pendiente y suele durar entre 8 y 12 minutos. Suele ser una prueba bastante segura sin graves complicaciones.

Aunque las pruebas de esfuerzo no se han usado en niños tan ampliamente como en adultos, se usan habitualmente:

1. En la detección de arritmias secundarias a cardiopatías congénitas.
2. En el estudio de la hipertensión y la respuesta presora.
3. Detección de la disfunción ventricular en niños afectados de miocardiopatías.
4. Capacidad funcional de pacientes operados.
5. Estudio de alteraciones de función respiratoria durante el ejercicio.

Las pruebas de esfuerzo en niños y jóvenes son cada vez más un método aceptable para analizar la dinámica circulatoria.

Medicina nuclear

En la actualidad, los exámenes cardiovasculares con radioisótopos se dirigen al conocimiento de la enfermedad coronaria y al estudio de perfusión cardíaca tanto en condiciones basales como tras esfuerzo y también tras intervenciones quirúrgicas para ver los cambios en la perfusión.

En pediatría los exámenes cardiovasculares con radioisótopos, no están tan extendidos como otras pruebas, pero sí que son usados en el estudio de pacientes que hayan sufrido isquemia miocárdica o en pacientes con disfuncio-

nes ventriculares, así como en aquellos pacientes que por otras enfermedades presenten afectación coronaria.

Aunque los aspectos teóricos de la medicina nuclear son algo complejos, los aspectos prácticos son relativamente sencillos.

La cardiología nuclear supone la administración al enfermo (en una vena periférica) de trazadores radioactivos (isótopos). La radiación emitida a partir del corazón y grandes vasos es monitorizada con ayuda de detectores especiales. La información así obtenida pasa por un proceso de registro y análisis. Los datos pueden presentarse en forma de una gráfica que muestra la variación de la radioactividad en relación con el tiempo (curva tiempo/actividad), o bien pueden transformarse en una imagen.

Los análisis de computarización permiten el cálculo de diversas variables directamente relacionadas con la fisiología cardíaca, así como la visualización de algunos indicadores de la función del corazón, tales como la perfusión miocárdica, la movilidad de las paredes cardíacas y los cambios volumétricos de los ventrículos. También es posible determinar el tiempo de flujo desde la cava superior al tracto de salida del ventrículo izquierdo.

La cardiología nuclear proporciona resultados fiables y reproducibles sin el menor riesgo para el enfermo; no se han descrito casos de mortalidad con el uso de estas técnicas y tampoco, lo que quizá es más significativo, existe la menor morbilidad.

Las aplicaciones clínicas de la cardiología nuclear son:

1. Gammagrafía de perfusión miocárdica, donde el radioisótopo es captado por el miocardio en proporción con el flujo sanguíneo, aumentando la captación con el ejercicio. No nos proporciona una información exacta acerca de la localización o el número de arterias afectadas.
2. Detección de zonas miocárdicas que han sufrido un infarto de miocardio. Las técnicas para la representación en imagen, identificación y delineación de áreas infartadas se dividen en: zonas calientes y zonas frías. Zonas calientes: algunos fármacos pueden ser captados preferentemente por las células

miocárdicas severamente dañadas o necrosadas. Así se logra una diferencia de concentración entre el tejido sano y el infartado. Zonas frías: son indicio de una hipoperfusión y no permite diferenciar una isquemia de un infarto y tampoco un infarto agudo de uno antiguo.

3. Valoración de la función ventricular, valoración de volúmenes ventriculares y valoración de la movilidad de la pared ventricular.

Por su seguridad estas pruebas pueden ser aplicadas en pacientes pediátricos, pero lo cierto es que sus indicaciones son muy precisas y por tanto solo se aplicarán a aquellos pacientes en que suponga una ayuda en el diagnóstico y pronóstico de la enfermedad.

Capítulo 4

Medidas Terapéuticas



Terapéutica farmacológica

El tratamiento médico va dirigido fundamentalmente a recién nacidos, lactantes y niños afectados de una cardiopatía congénita, es decir, que nacen con una malformación estructural cardíaca que en un periodo más o menos largo va a provocar una insuficiencia cardíaca, precisando una terapéutica estabilizadora previa a la intervención quirúrgica correctora o paliativa.

En la fase aguda, cuando aparecen los síntomas, el niño en estado grave, va a necesitar ingreso hospitalario con monitorización y tratamiento intravenoso. Posteriormente cuando se produce la mejoría, se introduce el tratamiento de mantenimiento a seguir por vía oral en su domicilio. Con menos frecuencia los fármacos van dirigidos a tratar una insuficiencia cardíaca secundaria, cardiopatía adquirida o de inicio tardío, como las miocardiopatías (enfermedades del músculo cardíaco), infecciosas o degenerativas, secuelas tras cirugía cardíaca o arritmias. Estos cuadros requieren también un tratamiento médico hasta la reversión de los síntomas. Los pacientes son estabilizados como paso previo a una reintervención, ablación con radiofrecuencia en caso de arritmias por vías anómalas, marcapasos en caso de bloqueo AV completo y desfibrilador en arritmias refractarias de alto riesgo.

Los niños que padecen una cardiopatía congénita o que han sido intervenidos quirúrgicamente y presentan alguna secuela, tienen un mayor riesgo de padecer una endocarditis bacteriana. Se trata de una infección grave localizada en la superficie interna del corazón, especialmente en las válvulas mitral y aórtica. Su frecuencia disminuye cuando se trata con antibióticos de forma profiláctica, en el periodo anterior y posterior a la realización de determinados procedimientos dentales, digestivos o génito-urinarios.

En este capítulo se describe el tratamiento domiciliario más frecuentemente utilizado en las dos primeras situaciones descritas, insuficiencia cardíaca y arritmias, mientras que la profilaxis de endocarditis se describe más adelante.

La distintiva flor de la Digitalis Purpúrea, cuya forma similar a un dedal, dio lugar a su nombre; sus hojas –extremadamente venenosas si se consumen– contienen una poderosa toxina, la digitoxina, que afecta al funcionamiento cardíaco. El extracto del principio activo se ha usado para el tratamiento de las arritmias y otras alteraciones cardíacas desde el siglo XVIII.

Sus efectos sobre la contractilidad miocárdica y la disminución de la frecuencia cardíaca favorecen el llenado ventricular durante la diástole. Al estimular el mecanismo de intercambio de calcio y sodio a través de la membrana celular, aumenta la concentración intracelular de calcio, esto permite que se formen más puentes cruzados de actina y miosina durante la activación del músculo cardíaco, lo que incrementa la eficacia de la contracción.

La disminución del efecto del sistema nervioso simpático sobre el corazón, alivia la taquicardia, sudoración, etc. Es un buen agente terapéutico sobre ciertas arritmias.

Las dosis deben ser cuidadosamente ajustadas, según la edad y el peso del niño, debido a su potencial toxicidad. Se utiliza por vía oral cada 12 h. Tiene una buena tolerancia digestiva, no interfiriendo con los alimentos. Los niveles óptimos en sangre se hallan entre 1,2-2,4 ng/ml.

Los efectos tóxicos en caso de sobredosis se manifiestan por: anorexia, náuseas, vómitos, diarreas y a nivel cardíaco bradicardia y arritmias. La mejor forma de evitarlos es utilizar la dosis correcta y controlar la hidratación y el equilibrio electrolítico.

Algunos medicamentos administrados conjuntamente con la digital pueden aumentar su toxicidad (verapamil, amiodarona, propafenona, espironolactona y carvediol), y en el caso de tener que usarlos asociados habrá que usar dosis más bajas.

- **Diuréticos:** su efecto sobre el riñón aumenta la pérdida de agua y sal por la orina. Reducen el volumen sanguíneo circulatorio y la dilatación de los ventrículos incrementando su eficacia. Asimismo disminuyen el edema periférico y

pulmonar facilitando el trabajo respiratorio. Son clasificados de acuerdo a su efecto farmacológico en los diferentes lugares de la nefrona, la unidad funcional del riñón.

La Furosemida es el diurético más utilizado, por su potencia, rápida acción y buena tolerancia por vía oral.

Es importante hacer un seguimiento de los efectos secundarios, mediante controles analíticos, especialmente por la pérdida excesiva de potasio por la orina que puede ser compensada añadiendo potasio oral en forma de jarabe u otro diurético ahorrador de potasio, la espironolactona.

- **Vasodilatadores:** disminuyen la resistencia periférica y mejoran la función ventricular. Actúan sobre la precarga (volumen de sangre que llega al corazón) y postcarga (resistencia que se opone al vaciamiento cardíaco), sin afectar la contractilidad del miocardio. Son inhibidores de la enzima convertasa, responsable de la conversión de la angiotensina 1 en angiotensina 2 en el pulmón. Esta última posee un potente efecto vasoconstrictor, de forma que, al bloquear su formación, reduce la postcarga general y mejora el gasto cardíaco.

Como efectos adversos no deseados pueden producir hipotensión y más raramente tos y dolor de garganta. En general suelen tolerarse bien y se administra repartida la dosis total según el peso en dos-tres dosis al día por vía oral, y se absorbe mejor con el estómago vacío. Los más utilizados son el captopril y el enalapril.

- **Beta-bloqueantes:** son fármacos de uso más reciente. Se precisan mayor número de estudios en la edad pediátrica para conocer si sus resultados son igual de beneficiosos que en el adulto; esto es difícil a corto plazo, debido a la variedad de causas que producen una insuficiencia cardíaca en esta etapa, el escaso número de pacientes en cada categoría y los diferentes grupos de edad.

Su efecto respecto a la mejoría de los síntomas y de la función ventricular en

la miocardiopatía hipertrófica ha sido demostrado. Para tratar una insuficiencia cardíaca se utilizan en casos seleccionados, cuando la digital y diuréticos no han dado los resultados esperados.

Como su nombre indica bloquean los receptores beta2- adrenérgicos que se encuentran en el miocardio y reducen su efecto sobre la frecuencia y la contractilidad cardíaca. El más usado es el propanolol, bien tolerado por vía oral, en tres dosis por día.

Se puede encontrar como efecto secundario no deseado la disminución de la frecuencia cardíaca que dé lugar secundariamente a un bajo gasto cardíaco; hipoglucemia y broncoconstricción, por lo que se contraindica en pacientes con asma bronquial.

Arritmias

Dentro de los diferentes tipos de arritmias que se encuentran en la edad pediátrica, tanto de forma aislada como en relación con cardiopatías y tras la cirugía cardíaca, solo vamos a referirnos a la taquicardia supraventricular (TSV), por ser la más común y necesitar en ocasiones un tratamiento crónico domiciliario. Se caracteriza por presentarse con frecuencia cardíaca superior a la normal para una determinada edad. Son resultado de un mecanismo anormal de la conducción o formación del estímulo cardíaco.

La elección entre los diferentes fármacos antiarrítmicos viene dada en función de la causa que origina la arritmia, la edad y la duración de las crisis.

El inicio del tratamiento suele ser en el hospital, donde se valora la relación riesgo-beneficio por la potencial toxicidad de estos fármacos que pueden a su vez, llegar a producir otras arritmias. Las dosis deben ser individualizadas y controlados los niveles en sangre periódicamente, por los estrechos límites entre dosis eficaz y tóxica.

Su objetivo es prevenir la aparición de crisis de TSV y disminuir su frecuencia y duración.

Las drogas más frecuentemente utilizadas son:

- **Digital:** se utiliza por vía oral como tratamiento preventivo. En los lactantes, y cuando se realiza un diagnóstico fetal, el tratamiento se mantiene hasta el año de edad, debido a que el reconocimiento de las crisis de taquicardia en recién nacidos y lactantes es difícil.

En los niños mayores de 1 año solo se indica el tratamiento en caso de episodios repetidos, de larga duración, o mal tolerados.

No se debe usar este medicamento, es decir, estaría contraindicado, cuando la crisis de taquicardia se acompaña de un síndrome de preexcitación o Wolf Parkinson White (WPW) (son arritmias a través de vías anómalas de conducción con electrocardiograma característico), por el peligro de provocar arritmias graves.

- **Beta-bloqueantes:** indicado cuando no se puede utilizar la digital. En caso de no ceder las crisis de taquicardia se pueden utilizar otros antiarrítmicos, solos o asociados a los anteriores.
- **Amiodarona:** es muy potente y efectivo. En la edad pediátrica requiere controles y determinaciones analíticas periódicas de función hepática y tiroidea, así como exámenes oftalmológicos y evitar la exposición al sol.

Cateterismo terapéutico. Cuidados pre y post. Precauciones

¿Qué es el cateterismo terapéutico?

El cateterismo cardíaco es un procedimiento diagnóstico que consiste en introducir unos “tubitos”, más o menos largos, y flexibles (catéteres) hasta el interior del corazón y los grandes vasos. Esto se realiza mediante la visualización continua, con rayos X, que nos permite ver el interior del cuerpo. Como se ha explicado en el capítulo anterior, estos catéteres se introducen en el cuerpo a través de los vasos sanguíneos.

Existen dos tipos de vasos sanguíneos. Las venas que llevan sangre sin oxígeno, azul, hacia el corazón, y las arterias que llevan la sangre cargada de oxígeno, roja, del corazón a las distintas partes del cuerpo. El cateterismo dependiendo de las necesidades del niño se realiza por una vena, por una arteria o por ambas. El acceso más frecuente es por la ingle (acceso vena y arteria femoral), seguido del cuello (acceso vena yugular) y más raramente por el brazo o por la zona del cuerpo que se sitúa debajo de la clavícula.

El cateterismo cardíaco permite al cardiólogo y al cirujano cardiovascular conocer de forma muy precisa como funciona el corazón. También mediante la inyección de un líquido (contraste iodado) se opacifican las cavidades cardíacas y los grandes vasos sanguíneos permitiendo definir la anatomía del corazón. No obstante cada vez se realizan menos cateterismos diagnósticos debido al gran desarrollo que han tenido técnicas menos invasivas como la ecocardiografía, la tomografía axial computarizada (TAC) o la resonancia magnética nuclear (RMN). Pese a estos enormes avances en estas técnicas de ima-

gen el cardiólogo de su hijo, en ocasiones, le indicará la necesidad de realizar un cateterismo diagnóstico.

El cateterismo terapéutico consiste en realizar una intervención mediante catéteres dentro del corazón o en los grandes vasos sanguíneos. Se realiza solo en pacientes que tienen una cardiopatía para realizar una actuación concreta como veremos más adelante. En muchas ocasiones evita una intervención quirúrgica. En otros casos el cateterismo terapéutico complementa el tratamiento realizado por los cirujanos cardiovasculares en lesiones que son de difícil acceso.

Dependiendo del tipo de cardiopatía con el cateterismo terapéutico se pueden realizar muchos procedimientos: rasgar el tabique interauricular, dilatar válvulas o vasos estrechos, cerrar defectos (agujeros) con dispositivos en el interior del corazón o entre los grandes vasos sanguíneos, implantar dispositivos para vasos sanguíneos estrechos, tomar muestras del corazón o retirar material que haya quedado dentro del torrente circulatorio.

Cateterismos terapéuticos más frecuentes

El cateterismo terapéutico no sustituye a la cirugía, sino que la complementa. Son el cardiólogo y, en ocasiones, el cirujano cardiovascular quienes le informarán de cuál es la técnica más adecuada para el tratamiento de la cardiopatía que tiene el niño. En algunos casos los conocimientos científicos que poseemos en la actualidad hacen que sea tan seguro y efectivo realizar el cateterismo terapéutico o la intervención quirúrgica. En estas situaciones le explicarán cuáles son las ventajas e inconvenientes de cada técnica y serán los padres asesorados por los profesionales los que tendrán la última palabra.

Los procedimientos son muchos y dependen del tipo de cardiopatía, los más comúnmente empleados son:

- **Valvuloplastia.** Se emplea cuando existe un estrechamiento (estenosis)

de una válvula cardíaca. La técnica consiste en dilatar la válvula estrecha mediante un catéter que tiene un balón en su extremo distal. Las que más frecuentemente se dilatan son la válvula pulmonar (separa el ventrículo derecho de la arteria pulmonar que va hacia los pulmones) y la válvula aórtica (separa el ventrículo izquierdo de la aorta). Mucho más raro en niños es dilatar las válvulas de entrada del corazón que son la mitral (en el lado izquierdo) y la tricúspide (en el lado derecho). El procedimiento ayudado con escopia (imagen continua que se obtiene mediante rayos X) consiste en situar un catéter balón en la válvula. El catéter balón se introduce desinflado y una vez colocado en la válvula elegida se infla el balón y la válvula estrecha se dilata. Este procedimiento puede realizarse una o varias veces.

- **Angioplastia.** La técnica es similar al anterior, se realiza con un catéter balón pero sobre una arteria que está estrecha.

- **Atrioseptostomía de Rhaskind.** Fue el primer cateterismo terapéutico que se realizó en niños. Se realiza en algunos recién nacidos que están muy azules, tienen poco oxígeno, en los primeros días de vida. Suele estar indicada cuando existe una transposición de grandes arterias o algún otro tipo de cardiopatía cianótica. Consiste en desgarrar el tabique interauricular, que separa la aurícula derecha de la izquierda, mediante un catéter balón especialmente diseñado para ello. De esta manera se consigue crear una comunicación entre las dos aurículas, permitiendo al recién nacido mezclar mejor la sangre y tener una mejor oxigenación.

- **Colocación de dispositivos dentro del corazón.** Son dispositivos especialmente diseñados para cerrar agujeros, que normalmente no existen, entre las cavidades cardíacas. El más frecuentemente empleado es para el cierre de un tipo de comunicación interauricular (cierre de CIA). Estos dispositivos solo sirven para un determinado tipo de comunicación interauricular de unas medidas determinadas y situado en una parte concreta del corazón. Esta técnica no se puede aplicar a todas las comunicaciones interauriculares. En otros tipos de CIA, dependiendo de la localización y del tamaño, deben ser operadas por los cirujanos cardiovasculares. También recientemente se está aplicando

en algunos tipos de comunicaciones interventriculares (cierre de CIV). Estos dispositivos son extremadamente flexibles y se introducen plegados en el interior de un catéter hasta situarlos en la posición deseada. Una vez alcanzada la posición se despliegan y se liberan cerrando el defecto.

- **Cierre del ductus arterioso.** El ductus arterioso es un conducto que comunica la aorta con la arteria pulmonar. En ciertos casos el ductus puede ser cerrado mediante un dispositivo de forma similar al cierre de CIA. Hay que saber que en los niños muy pequeños y en los recién nacidos se prefiere realizar cirugía cuando se necesita cerrar el ductus arterioso.

- **Oclusión de vasos sanguíneos.** En ciertas cardiopatías cianóticas puede existir algún vaso sanguíneo que necesita ser cerrado. Esto se consigue mediante unos pequeños dispositivos que son como espirales (se llaman “coils”) que se llevan dentro de un fino catéter hasta el punto deseado. Una vez alcanzado ese punto se despliegan y cierran (embolizan) el vaso sanguíneo no deseado.

- **Colocación de “stent”.** El “stent” es un muelle, más o menos flexible, que se monta en un catéter balón. Sirve para dilatar los vasos estrechos de forma similar a la angioplastia. A diferencia de esta, el muelle (stent) se quedará definitivamente implantado en el interior del vaso. Esta técnica es más eficaz que la angioplastia pero el principal inconveniente es que no es de fácil aplicación en niños pequeños. Esto es debido a que el niño crece y el muelle no, con lo que el vaso sanguíneo volverá a quedarse estrecho con en el paso del tiempo. Actualmente se están diseñando “stent” que se podrán dilatar según crezca el niño para solventar este problema.

- **Extracción de catéteres.** Los catéteres también se emplean para administrar medicinas a través de una vena del brazo o del cuello. En los niños pequeños también se emplean en las piernas e incluso a través de las venas de la cabeza. Estos catéteres son muy flexibles y resistentes pero en ocasiones se rompen y un trozo permanece dentro del sistema circulatorio. Esto se llama embolización y el trozo roto puede acabar dentro del corazón, en una arteria o en el interior de los vasos sanguíneos pulmonares. El cardiólogo in-

tervencionista mediante unos catéteres especiales llamado catéter | lazo, en ocasiones, pueden permitir extraer el trozo embolizado, sin necesidad de una intervención quirúrgica.

- **Biopsia cardíaca.** Consiste en extraer una pequeña muestra de tejido del interior del corazón, concretamente del ventrículo derecho, mediante un catéter especial que tiene una pequeña pinza en su extremidad distal para su análisis anatomopatológico. Esta técnica se realiza generalmente en niños trasplantados del corazón, pero también el cardiólogo puede indicarla en ciertas enfermedades.

- **Implantación de marcapasos.** Este procedimiento se realiza cuando el corazón late muy despacio. Consiste en introducir un cable desde una vena del cuello o de la ingle hasta el ventrículo derecho. El cable se conecta a un generador externo, el marcapasos. Este es un pequeño ordenador que permite estimular al corazón y que se contraiga con la frecuencia deseada por el cardiólogo. Esta técnica puede ser necesaria llevarla a cabo durante el cateterismo ya que el corazón puede latir más lentamente de lo deseado. Generalmente pasado un tiempo el corazón se recupera espontáneamente la frecuencia normal y el marcapasos puede retirarse. Si el ritmo no se recupera se debe implantar un marcapasos definitivo mediante una intervención quirúrgica.

- **Estudio electrofisiológico y tratamiento invasivo de las taquicardias.** Este es un estudio que se realiza en niños, preferentemente mayores de cuatro años, que tienen episodios frecuentes o graves de taquicardia (frecuencia cardíaca muy elevada y anormal del corazón). Afortunadamente la mayor parte de las taquicardias en los niños son episodios normales y benignos que no precisan tratamiento. El corazón tiene un sistema eléctrico mediante el cual se contrae de forma armónica. Esta contracción armónica permite enviar la mayor cantidad de sangre a todo el organismo con el máximo rendimiento. En el corazón la energía se trasmite por unas vías de conducción de forma parecida a como se trasmite la energía eléctrica a través de los cables de la luz. En ocasiones el sistema eléctrico del corazón puede presentar un "cable"

de más y este ser el origen de la taquicardia. Cuando el paciente presenta una de estas taquicardias el corazón se contrae muy deprisa y la contracción no es armónica. Dependiendo del tipo de taquicardia, frecuencia, y síntomas que provoca el cardiólogo puede indicar el estudio electrofisiológico. Se realiza de forma similar a los otros cateterismos pero suelen ser necesarios varios catéteres. Estos catéteres permiten localizar (mapear) “el cable de más”. El nombre de este cable es vía accesoria. Una vez localizada la vía accesoria con un catéter especial se aplica calor, frío u ondas de radio. Esta energía produce una pequeña quemadura que desconecta el cable, y por tanto se dejan de producir las taquicardias. Es importante saber que no en todas las taquicardias puede aplicarse esta técnica y será su cardiólogo quien la indique en los casos adecuados.

Precauciones antes del cateterismo terapéutico

Antes de la realización de un cateterismo terapéutico su cardiólogo le explicará de forma exhaustiva cuál es la cardiopatía que tiene su hijo, qué técnica concreta va a realizarse y qué complicaciones esperables pueden producirse. Usted debe plantearle cualquier duda que tenga.

A su hijo ya se le habrán realizado varias pruebas antes de decidir realizar el cateterismo. Generalmente el niño habrá ingresado el día anterior para realizar algunas pruebas como pueden ser análisis de sangre, radiografías de tórax o ecocardiografías. En muchos procedimientos se prepara sangre para administrarla al niño, si es necesario, durante el cateterismo o en las horas siguientes.

Si el niño presenta los días anteriores algunos de los siguientes síntomas el cateterismo no podrá realizarse y se aplazará:

- Fiebre o temperatura mayor de 38 °C.
- Erupción cutánea (manchas de reciente aparición en la piel).
- Catarro.
- Pitos o ruidos en el pecho.
- Toma de antibióticos los últimos siete días.

Una vez ingresado se pesará y se medirá. En los adolescentes se les rasurarán ambas ingles. Se le tomará una serie de constantes como son la temperatura, la tensión arterial, la frecuencia cardíaca y respiratoria. Esto es necesario para ver que el niño se encuentre en las condiciones adecuadas.

El niño estará en ayunas desde la noche, los niños pequeños desde las tres de la madrugada. En ciertos procedimientos se puede colocar al niño, unas horas antes del cateterismo, una vía venosa para administrar líquidos.

El día del cateterismo, a primera hora, se le dará un baño antes de ir a la sala de hemodinámica. En ocasiones, dependiendo de la edad del niño, se le administrará una medicación sedante para que esté tranquilo.

¿Qué pasa durante el cateterismo?

El cateterismo se realiza en la sala de hemodinámica. Una enfermera recibirá al niño y le monitorizará. Esto consiste en colocarle una serie de electrodos (son como pegatinas, similares a las que se colocan cuando se realiza un electrocardiograma) que permiten visualizar los latidos del corazón, un saturímetro que controla la cantidad de oxígeno y un manguito de tensión arterial. Esta monitorización se mantendrá durante todo el tiempo que dure el cateterismo. Toda esta información se muestra de forma continua en unas pantallas de televisión para tener controlado al niño en todo momento.

Una vez monitorizado el niño se le administrará unas medicinas que le quitarán la ansiedad y el dolor. Esto es debido a que el niño no debe moverse durante el cateterismo. En muchos casos de esto se encargará un médico

anestesiólogo. Dependiendo del tipo de procedimiento será necesario o no la realización de la anestesia. En muchos casos para que el niño esté perfectamente quieto se le conectará a un respirador. Esta máquina sirve para que el niño respire de forma controlada y eficaz. Una vez que el niño está tranquilo y sin dolor se prepara como en un quirófano para realizar la intervención.

En la sala de hemodinámica estarán presentes:

- Hemodinamistas: uno o dos dependiendo del procedimiento. Son cardiólogos especializados en realizar cateterismos.
- Anestesiólogo: es el médico responsable de la anestesia.
- Personal de enfermería: dos o tres encargados de ayudar al hemodinamista, al anestesiólogo y de atender al niño, junto con una auxiliar de clínica.

Todo este personal está perfectamente entrenado para hacer frente a las posibles complicaciones que puedan surgir durante la realización del cateterismo.

Una vez finalizado el cateterismo se retirarán los catéteres y se realizará una compresión manual de las zonas donde se ha pinchado. Estas zonas se comprimen y se cubren con una torunda, gasas estériles y un vendaje. Estarán vigiladas durante unas horas ya que en ocasiones pueden sangrar. Esto no es infrecuente y el personal sanitario está entrenado para volver a comprimir y controlar la hemorragia.

Cuidados poscateterismo en el hospital

El niño pasará a una zona de observación hasta que se recupere del efecto de la sedación o de la anestesia. Esta sala será la reanimación anestésica o la unidad de cuidados intensivos dependiendo del procedimiento realizado. En cualquiera de las dos el niño estará vigilado por una enfermera que controlará las constantes del niño hasta que se normalicen y supervisado por un médico. Este tiempo es variable y depende del tipo de cateterismo realizado y del niño.

Durante el cateterismo se administran abundantes líquidos, esto junto con el efecto de la medicación administrada durante la anestesia hace que la orina se retenga. En ocasiones esto puede ser molesto para el niño y es necesario insertar una sonda fina para vaciar la orina.

Cuando el niño esté estable será trasladado a la planta de hospitalización donde ingresó. Si el cateterismo se ha realizado por la ingle tendrá un vendaje compresivo y la pierna estirada con un algún método. Esto es para evitar movimientos bruscos y que pueda volver a sangrar. En los niños mayores se les indicará que mantengan la pierna estirada y que no se levanten en unas horas. Cuando se realiza por el cuello tendrá un apósito y se colocará al niño incorporado en la cama.

La enfermera de planta comprobará, de nuevo, sus constantes, el color, temperatura y pulso de la pierna. Se iniciará la administración de líquidos claros (agua, jugos) y una dieta blanda para podrá retirar la vía intravenosa ("goteo"). El niño podrá levantarse y si no precisa más intervenciones o exploraciones será dado de alta con una serie de recomendaciones. Es posible que dependiendo del tipo de cateterismo al niño se le añada una medicación que fluidifique la sangre (antiagregante).

Cuidados en el domicilio tras el cateterismo

Una vez dado de alta el niño puede volver a su rutina habitual de forma progresiva. Puede ir al colegio al día siguiente, salvo otra indicación médica, pero durante tres días debe evitar correr, saltar, andar en bicicleta, nadar, realizar deporte o cualquier ejercicio brusco. En ciertos casos, especialmente cuando se haya implantado algún dispositivo dentro del corazón, el cardiólogo le indicará cuándo puede iniciar la práctica deportiva.

Generalmente tendrá colocado un pequeño apósito en el lugar por donde se realizó el cateterismo. Este se cambiará cada día y se lavará la pequeña

incisión con un desinfectante durante dos días. Es frecuente que el apósito se manche con un poco de sangre. Rara vez puede aparecer un sangrado importante. En ese caso lo correcto es comprimir por encima de la zona de sangrado durante unos minutos. Esto debe controlar la hemorragia, si persiste debe contactar con los servicios de emergencias.

Durante uno o dos días es normal alguna pequeña molestia o tirantez en el lugar de la punción. Puede necesitar un analgésico suave que su médico le indicará.

Debe vigilar los siguientes puntos los días siguientes al cateterismo y contactar con su cardiólogo si aparece alguno de los siguientes síntomas o signos:

- Fiebre mayor de 38 °C en la semana siguiente al cateterismo.
- Enrojecimiento, supuración o “rezume” en el lugar por el que se hizo el cateterismo.
- Temperatura y color de la pierna por la que se realizó el cateterismo. Si la pierna está más fría o más pálida que la otra pierna debe consultar.
- Dolor en el pecho o palpitaciones.

En resumen el cateterismo cardiaco terapéutico es un procedimiento seguro. El cardiólogo le explicará de forma exhaustiva qué resultados se espera obtener, cuáles son las ventajas, los inconvenientes y que complicaciones pueden ocurrir. Recuerde que en el hospital y en la sala de hemodinámica el personal está preparado en todo momento para dispensar a su hijo los mejores cuidados.

Cirugía. Tipos y técnicas más frecuentes.

Cuidados pre y post cirugía. Precauciones

Proceso quirúrgico

Como se ha comentado en las secciones anteriores de este libro, existe una variedad muy amplia de defectos cardíacos; prácticamente para la totalidad existe una posibilidad de reparación quirúrgica. El cardiólogo responsable del diagnóstico se pone en contacto con el cirujano cardíaco infantil y en sesión médico-quirúrgica discuten el caso y planifican la técnica quirúrgica más apropiada para cada caso así como la urgencia de la intervención. Como norma general, una vez sentada la indicación quirúrgica, la intervención suele ser realizada inmediatamente (horas o días) si es urgente, o lo antes posible (días, semanas) si no lo es, ya que incluso en este caso la espera no es beneficiosa para el paciente. El tiempo transcurrido desde el inicio del proceso puede variar dependiendo de la programación quirúrgica del centro (puede tener niños programados previamente) y de la disponibilidad de los quirófanos y camas de intensivos pediátricos (UVI). Las operaciones cardíacas pueden clasificarse de varias maneras:

- **Operaciones correctoras:** aquellas en las que se reparan las malformaciones, haciendo que el corazón operado funcione lo más parecido a uno normal.
- **Operaciones paliativas:** en las que no se corrigen defectos, sino que se modifica la estructura del corazón o de los grandes vasos para que la circula-

ción sea más eficaz. Usualmente estas operaciones tienen carácter temporal. Estas cirugías paliativas no corrigen la enfermedad pero mejoran al paciente.

- **Operaciones abiertas o con circulación extracorpórea:** en estas detenemos el corazón y hacemos que una máquina funcione como corazón y pulmón artificial mientras dura la cirugía. Requiere acceso por vía anterior (esternotomía media).

- **Operaciones cerradas o sin circulación extracorpórea:** aquellas en las que el corazón y los pulmones siguen funcionando mientras operamos al niño. Se realiza por vía anterior o lateral (toracotomía). Los pasos que se llevan a cabo desde que se indica la cirugía y se programa la fecha de la misma hasta el día de la intervención son los presentados a continuación.

Consulta preoperatoria con el cirujano cardíaco infantil

El cirujano ve al niño en consulta preoperatoria y explica a los padres con detalle en qué consiste la lesión cardíaca de su hijo, la técnica quirúrgica planificada, los riesgos operatorios y posoperatorios, el resultado previsto de la operación y la organización de todo el proceso. No es infrecuente que la duración de esta información exceda la hora. Los padres una vez que estén bien informados deben firmar una autorización para que el cirujano realice la operación.

Ingreso y preparación para quirófano

Unos días antes de la operación llevan al niño al hospital para realizar unos análisis generales de sangre y reservar la sangre necesaria para la operación. Sucesivamente el niño ingresa en el hospital el mismo día o la tarde anterior a la cirugía, para disminuir al máximo el período de hospitalización. Se revisan

los análisis de sangre y el anestesiólogo ve al niño y habla con los padres para explicarles el procedimiento anestésico y se establece un período de ayuno absoluto (el niño no puede beber ni comer nada) de 5 a 6 horas antes del inicio de la operación. En quirófano, y según la edad, el niño entra sedado o no; se anestesia primero con gases y después con drogas intravenosas o directamente con estas últimas. Por seguridad, durante la operación y a lo largo de los días que permanece en cuidados intensivos, se monitorizan varios parámetros hemodinámicos que exigen la punción o canalización de venas y arterias y colocación de catéteres y sondas en quirófano. Este proceso puede durar en niños pequeños hasta una hora.

Intervención quirúrgica: características generales

No hay relación entre la duración de la operación y la gravedad del caso. Las operaciones con circulación extracorpórea (a corazón abierto) duran entre 3 y 7 horas, mientras que las operaciones sin circulación extracorpórea (cerradas) duran de 2 a 3 horas. Las técnicas quirúrgicas son múltiples y frecuentemente se aplican varias en un solo niño. Algunas amplían zonas estrechas cardíacas con un parche de plástico especial (implante protésico), de tejido biológico animal (implante heterólogo), humano (implante homólogo) o del propio tejido del niño que se extrae de otra zona (implante autólogo); otras cierran comunicaciones entre cavidades cardíacas con parches; otras comunican una cámara cardíaca con su correspondiente arteria mediante un conducto valvulado o no y que a su vez puede ser heterólogo, homólogo o autólogo. Otras reparan artesanalmente con puntos una válvula cardíaca lesionada o la sustituyen con una prótesis artificial, otras cruzan los flujos sanguíneos con parches intracardiácos o seccionando y cruzando los grandes vasos, etc.

Las prótesis e implantes difícilmente plantean problemas de rechazo pero sí pueden infectarse constituyendo una grave complicación. Durante la ope-

ración el niño está profundamente anestesiado y no sufre ni tiene conciencia de la operación. En algunas situaciones, una vez terminada la cirugía y si el paciente está estable y no existe sangrado, el enfermo se puede despertar y extubar en quirófano, pasando a la UCIP con respiración espontánea y con analgesia adecuada. En algunas cirugías (principalmente neonatos, cirugías prolongada) el tiempo operatorio se puede prolongar por sangrado tras la salida de extracorpórea, debido en ocasiones a la propia coagulopatía pos-bomba y que requiere además de transfusión de hemoderivados, hemostasia local durante un tiempo prudente, para que el enfermo pase a la UCIP en condiciones estables y no se precise revisión quirúrgica posterior.

Una vez realizado todo lo previo, el cirujano informa a los padres de la cirugía realizada, hallazgos intraoperatorios significativos, incidencias o complicaciones y objetivos a corto plazo y tras la monitorización inicial del niño, son avisados a la UCIP.

Cuidados pre y poscirugía

1. Preoperatorio

En los últimos años se tiende a intervenir las cardiopatías lo más precozmente posible: además de las ventajas biológicas (reducir el impacto de la cardiopatía sobre el desarrollo del corazón, pulmón, cerebro y otros órganos) también se reduce la ansiedad de los padres frente a un niño crónicamente enfermo. Los progresos en el diagnóstico, técnicas quirúrgicas, manejo intraoperatorio y posoperatorio han llevado a mejores resultados en términos de supervivencia y a una mayor preocupación por la calidad de vida de los pacientes, sobre todo en las cirugías que requieren tiempos prolongados de extracorpórea o técnicas de mayor riesgo.

El diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas complejas permite el control del embarazo en un centro especializado, así como la programación del parto en dicho centro, con unidad de Cuidados Intensivos Neonatales o

Pediátricos, cardiólogos y cirujanos cardíacos. Se ha demostrado que este hecho está relacionado con la disminución de la morbilidad pre y poscirugía, principalmente en cardiopatías complejas, de debut en período neonatal inmediato, en las cuales el cierre del ductus y el shock que esto produce tiene una mortalidad del 100 % si no se trata.

Algunas familias se trasladan a hospitales alejados de su lugar de residencia para recibir esta atención especializada, por ello, existen centros que ofrecen alojamiento a dichas familias, pues si se requiere cirugía en las primeras semanas de vida, la estancia se puede prolongar incluso más de un mes.

El cuidado de los pacientes con cardiopatías congénitas implica a todo un grupo multidisciplinario (cardiólogos, cirujanos cardíacos, intensivistas, anes-tesiólogos, perfusionistas, enfermería de quirófano y de intensivos, fisioterapia, neurólogos, asistente social...) y el resultado depende de un trabajo eficaz en equipo.

En los casos de cardiopatías congénitas complejas que requieren estabilización precirugía (síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, transposición de grandes vasos, drenaje venoso anómalo total, truncus, atresia pulmonar) el paciente tiene que permanecer ingresado en la UCI (en algunos hospitales es neonatal y en otros pediátrica y neonatal mixta). Es probable que requiera ventilación asistida y sedación inicialmente así como vías para la administración de medicación, algunas como las prostaglandinas imprescindibles para mantener el ductus abierto hasta la cirugía.

Aunque el hecho de debutar en período neonatal y en ocasiones con repercusión clínica grave haga pensar en la urgencia de realizar la cirugía, lo primero es estabilizar al paciente, reevaluar la afectación del resto de los órganos (cerebro, riñón e intestino principalmente) y dar un tiempo de recuperación al corazón y al pulmón para someterlos a una cirugía compleja, que en ocasiones cambia su fisiología de forma importante. Existen pocas indicaciones de cirugía urgente, pero sí de cateterismo intervencionista en primeras horas (como en la transposición de grandes vasos para ampliar la comunicación entre las aurículas y permitir la mezcla de sangre oxigenada y no oxigenada). La

mayoría de estas cardiopatías complejas se intervienen en la primera semana de vida o entre la primera y la segunda semana.

En este tiempo la situación clínica de su hijo puede ser variable: estable, permitiendo cuidados normales, alimentación normal y con medicación a veces oral; grave, con necesidad de respiración asistida, drogas para ayudar al corazón en su función, alimentación intravenosa o por sonda y a veces sedación, lo cual hace más complicada la espera hasta la cirugía para los padres y la relación con su hijo; o intermedia, con síntomas más no menos marcados y que requieren medidas de tratamiento variable.

2. Posoperatorio

Una vez realizada la cirugía, los padres son informados por el cirujano cardíaco que ha llevado a cabo la intervención y esperan que su hijo sea trasladado a la UCIP y monitorizado. Cuando los padres pasan a la UCIP son informados nuevamente por el médico intensivista que atiende a su hijo, que les contará el plan a seguir según la evolución.

El posoperatorio de una intervención de cirugía cardíaca es igual de importante que la cirugía en sí, sobre todo en algunas cardiopatías complejas y más aún en las paliativas.

Algunos puntos importantes en el manejo posoperatorio de estos pacientes son los siguientes: monitorización, ventilación asistida, analgesia, prevención de infecciones, alimentación, fisioterapia y complicaciones:

- **Monitorización.** En la sala de UCIP se monitorizan múltiples parámetros a través de los catéteres y sondas colocadas provisionalmente, permitiendo una estrecha vigilancia de la función cardíaca y general por parte de los intensivistas. Se monitoriza la frecuencia cardíaca, tensión arterial, presión venosa central, presión en aurícula izquierda o pulmonar, saturación cutánea de oxígeno, parámetros hemodinámicos, diuresis, restos gástricos, drenaje mediastínico, dosis de drogas administradas, líquidos y transfusiones.

- **Ventilación mecánica.** Tras el ingreso, el enfermo permanecerá más o menos sedado, con ventilación mecánica las primeras horas, en el caso de cirugías

menores y con buena evolución o días en el caso de cirugías complejas o si existen complicaciones. En ocasiones, la situación inestable del paciente obliga a una sedación profunda desde el inicio (tórax abierto, disfunción ventricular importante...) anulando la respiración espontánea, hasta que la situación mejore.

- **Analgésia.** De cualquier forma, los pacientes están analgésicos de forma continua con medicación adecuada (bombas de analgesia controlada, antiinflamatorios) y la valoración del dolor forma parte de las constantes monitorizadas en todas las UCIP hoy en día.

- **Prevención de las infecciones.** Antes de comenzar la cirugía se administra un antibiótico, que se continúa las primeras 24 horas del postoperatorio; aun así cuando este período es prolongado aumenta el riesgo de infección asociado a vías, sondas, tubos... y es posible que se detecten signos indirectos de infección y se inicie de nuevo tratamiento antibiótico, incluso estando ya en la planta, lo cual prolonga la estancia hospitalaria hasta completar el ciclo que esté indicado. En algunas cardiopatías complejas se deja el tórax abierto con una placa las primeras 24- 48 horas poscirugía para optimizar la función cardiopulmonar, sin que esto determine de entrada un mayor riesgo infeccioso, intensificándose incluso así, las medidas preventivas.

- **Alimentación.** En situaciones de cirugías de menor complejidad y buena evolución, se inicia tolerancia a las pocas horas del ingreso en UCIP. Otras cirugías requieren un inicio más lento, como el caso de la coartación aórtica, y en otras no es posible iniciar precozmente la alimentación oral, bien por permanecer intubado(se administraría enteral por sonda gástrica o transpilórica) o bien porque la situación hemodinámica obliga a utilizar alimentación intravenosa o parenteral para no someter a un gasto añadido a ese organismo que reparte preferencialmente más flujo a los órganos principales (corazón, cerebro, riñón) y menos a otros no principales (intestino).

- **Fisioterapia respiratoria.** Una vez que el paciente está estable, permanezca o no en la UCIP, se inicia la fisioterapia respiratoria, que ayudará a la recuperación del paciente, favoreciendo la eliminación de secreciones respiratorias y la actividad muscular pasiva y posteriormente activa.

• **Complicaciones.** En el período posoperatorio de la cirugía cardíaca pueden existir complicaciones. Algunas están relacionadas directamente con la función del corazón, cierta alteración de la función de los ventrículos derecho o izquierdo según la patología, es esperable por la circulación extracorpórea en sí o por la situación previa: otras con arritmias secundarias por la manipulación del corazón en la cirugía, algunas patologías predisponen a dichas alteraciones del ritmo por aproximarse a zonas por donde pasa la vía de conducción cardíaca: otras secundarias relacionadas con posibles lesiones residuales, algunas malformaciones no son susceptibles de reparación completa o de corrección, o lo son a costa de cambiar las condiciones de trabajo de los ventrículos o las válvulas cardíacas, siempre que sea tolerado hemodinámicamente (y esto se verá a corto o medio plazo): y, por último, existen complicaciones a nivel de otros órganos que trabajan conjuntamente con el corazón, como es el pulmón (derrames pleurales, atelectasias o colapso pulmonar, neumonías, sangrado) o a otros niveles (intestinal, renal, neurológico).

El alta a planta se indicará de forma conjunta por parte del cirujano, cardiólogo y médico de la UCIP, recibándose un informe de alta detallado por parte de la UCIP y otro quirúrgico (con la técnica realizada, incidencias, complicaciones y medicación al alta) y con medicación intravenosa u oral. Existen algunas situaciones en las que el paciente tiene que reingresar en UCIP, bien para realizar alguna técnica, para vigilancia o porque lo requiera la situación general.

Tipos de cirugía y técnicas más frecuentes

1. Lesiones con shunt

Comunicación interauricular (CIA)

Las comunicaciones interauriculares en sus diferentes tipos son: foramen oval, ostium secundum, seno coronario y seno venoso. El tratamiento está indica-

do en la edad preescolar (3 a 5 años) cuando las CIA se presentan con cortocircuito significativo porque la sobrecarga de volumen a largo plazo puede determinar arritmias e insuficiencia cardíaca. Aunque para esta cardiopatía se han desarrollado técnicas de tratamiento a través de cateterismo intervencionista, no todas las formas de CIA pueden ser tratadas por vía percutánea (ver sección sobre cateterismo terapéutico). El cierre quirúrgico es una técnica segura, con una mortalidad que tiende a cero y pocas complicaciones postoperatorias ligada a la aparición de arritmias (sobre todo en pacientes en edad adulta) y derrames pericárdicos (síndrome postpericardiotomía).

La cirugía se realiza en circulación extracorpórea y la CIA se cierra por sutura directa de los bordes del defecto, o, en el caso de CIA de gran tamaño, suturando un parche (generalmente preparado del mismo pericardio del paciente) a los bordes de la comunicación. Los resultados a largo plazo, en término de supervivencia y de calidad de vida, demuestran que la cirugía es curativa prácticamente en el 100 % de los casos.

Comunicación interventricular (CIV)

Las CIV como cardiopatía aislada es probablemente la cardiopatía más frecuente, además está presente en muchas cardiopatías complejas. Por estas razones el cierre quirúrgico de una CIV es probablemente unas de las técnicas más realizadas por los cirujanos de cardiopatías congénitas. La CIV puede localizarse en diferentes porciones del septo interventricular denominándose perimembranasas, musculares, infundibulares o del septo de entrada; a veces pueden coexistir en varias posiciones y se denominan CIV múltiples.

La indicación quirúrgica depende de los síntomas que a su vez se relacionan con el tamaño y localización de la CIV. Debido a que un alto porcentaje de CIV se cierran espontáneamente en los primeros 2-3 años de vida, la cirugía no está indicada antes en pacientes con pocos síntomas. Por el contrario, la presencia de insuficiencia cardíaca con escasa respuesta a terapia médica, hipertensión pulmonar e infecciones respiratorias recurrentes constituyen indicación quirúrgica independientemente de la edad del paciente. Las CIV infun-

dibulares, incluido de tamaño pequeño y escasa repercusión hemodinámica, deben cerrarse quirúrgicamente porque con frecuencia pueden determinar deformación de la válvula aórtica e insuficiencia valvular. La cirugía se realiza bajo Circulación Extracorpórea; la vía de acceso clásica que era la ventriculotomía derecha, hoy en día se realiza en casos particulares (CIV múltiples, corrección de CIV en cardiopatías complejas que necesiten procedimientos asociados) habiéndose desarrollado vías alternativas (transtricuspídea a través de aurícula derecha, transpulmonar o transaórtica) que permiten preservar la estructura y función del ventrículo derecho. El cierre se realiza con un parche de pericardio o material sintético (dacron, goretex) sujetado con puntos al borde de la CIV.

La mortalidad quirúrgica global está alrededor de 3%, siendo más baja para la CIV aislada y en niños por encima del año y más alta en lactantes y en defectos múltiples. En un 3-5% de los casos se produce Bloqueo Auriculo-Ventricular, que afortunadamente en la mayoría de los casos es transitorio; la necesidad de implante de marcapasos por bloqueo definitivo se ha convertido hoy en excepción, aunque este riesgo sea más alto en alguna situación concreta (CIV de entrada, CIV en transposición congénitamente corregida). No es rara la existencia de pequeños cortocircuitos residuales, hemodinámicamente significativos. Los resultados son excelentes con supervivencia a largo plazo y calidad de vida similares a las de la población general. Hay datos que indican que la cirugía precoz se asocia a mejores resultados en términos de regresión de la hipertensión pulmonar y normalización de la función ventricular izquierda.

Canales Auriculo-Ventriculares

Los Canales Auriculo-Ventriculares (o defectos de los cojines endocárdicos) son defectos de la septación auricular o ventricular situados en la zona de tabique inmediatamente por encima o por debajo de las válvulas auriculo-ventriculares y que coexisten con diferentes grados de afectación de dichas válvulas. Frecuentemente se asocian al síndrome de Down. Existen defectos parciales, que consisten en un defecto limitado al septo interauricular

(comunicación interauricular del tipo ostium primum) asociado a diferentes grados de insuficiencia de las válvulas AV, más frecuentemente de la izquierda; y defectos completos (canal atrio-ventricular común) que combinan un gran defecto de septación a nivel auricular y ventricular (comunicación interauricular tipo ostium primum y comunicación interventricular a nivel del septo membranoso de la entrada ventricular) con una severa anomalía de las válvulas auriculo-ventriculares, consistente en la existencia de una válvula auriculo-ventricular común.

En las formas completas la reparación quirúrgica debe hacerse precozmente, alrededor de los seis meses (o antes si hay escaso control de los síntomas con terapia médica) para evitar el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar especialmente en pacientes con síndrome de Down. La reparación se realiza bajo circulación extracorpórea y consiste en el cierre de los defectos de septación mediante parches y la confección, a expensas del tejido disponible de la válvula auriculo-ventricular común, de dos válvulas auriculo-ventriculares independientes que permitan una correcta conexión de cada aurícula con su correspondiente ventrículo y un funcionamiento valvular adecuado.

Los resultados a medio-largo plazo son buenos, dependiendo en gran medida del grado de competencia de las válvulas auriculo-ventriculares que se haya podido conseguir en la cirugía, mientras la incidencia de bloqueo auriculoventricular posquirúrgica es baja. En las formas parciales (CIA Ostium Primum) la reparación quirúrgica se realiza durante la edad pediátrica y consiste en el cierre del defecto septal y de la hendidura mitral. Sus resultados son buenos, aunque frecuentemente no se consiga una perfecta competencia de la válvula mitral.

Ductus Arterioso Persistente (DAP)

La clínica se relaciona con el tamaño del Ductus, la cuantía del cortocircuito, la relación entre las resistencias vasculares pulmonares y sistémicas y la sobrecarga de volumen del miocardio. El tratamiento del DAP sintomático es el cierre tan pronto como se realice el diagnóstico. La mayoría de los Ductus hoy

son tratados por cateterismo intervencionista, y la cirugía normalmente se reserva por Ductus muy grandes, y pacientes pequeños (que frecuentemente son recién nacidos prematuros). La cirugía se realiza sin necesidad de circulación extracorpórea (cirugía cerrada) y el abordaje habitual es la toracotomía posterolateral izquierda aunque en los últimos años se han desarrollado técnicas mínimamente invasivas incluyendo el acceso transaxilar, la minitoracotomía o la toracoscopia videoasistida. La intervención consiste en la ligadura (cierre mediante suturas), la división del ductus (sección y cierre de los cabos vasculares en los extremos pulmonar y aórtico) o el cierre mediante clips. La mortalidad es prácticamente nula, las complicaciones infrecuentes y la estancia hospitalaria muy corta.

2. Obstrucción del tracto de salida izquierdo

Estenosis Valvular Aórtica

La estenosis aórtica (EA) es una malformación de la válvula aórtica, de carácter progresivo, que produce una obstrucción al flujo de salida del ventrículo izquierdo. Dependiendo de la anatomía (válvula unicúspide, típica de la estenosis crítica del recién nacido; bicúspide, la más frecuente; y tricúspide, cuyas valvas sigmoideas pueden ser asimétricas), edad y modalidad de presentación las indicaciones para la cirugía así como los resultados difieren ampliamente. El extremo más grave son los neonatos con estenosis aórtica crítica, condición en la cual la válvula está muy malformada y el ventrículo izquierdo incapaz de mantener un gasto cardíaco adecuado; estos pacientes necesitan la administración de prostaglandinas para mantener abierto el ductus, y estabilizar al paciente antes de proceder a valvulotomía, quirúrgica o percutánea.

En los demás enfermos la estenosis aórtica es una enfermedad con carácter progresivo y por lo tanto la indicación a cirugía se pone cuando el gradiente a través de la válvula es superior a 75 mm/Hg o a 50mm/Hg en el caso que el paciente realice actividad física o coexisten otras patologías (insuficiencia valvular, CIV). La valvuloplastia quirúrgica (que ha sido el tratamiento de la es-

tenosis aórtica antes de la aparición de la valvulotomía percutánea) se realiza abriendo bajo visión directa las comisuras valvulares fusionadas. Si no se logra liberar la obstrucción después de la valvulotomía o coexiste insuficiencia importante de la válvula aórtica hay indicación de recambio valvular. En los últimos años se han utilizado prótesis mecánicas por la duración limitada de las prótesis biológicas en niños.

Recientemente, la sustitución de la válvula aórtica por un autoinjerto de válvula pulmonar (válvula pulmonar del propio paciente), y la colocación de un homoinjerto (válvula de donante humano) en posición pulmonar (técnica de Ross) ha ganado aceptación en muchos centros porque permite de evitar la anticoagulación necesaria en las prótesis mecánicas y los consecuentes riesgos de tromboembolismo y sangrado.

Estenosis subaórtica

Es la obstrucción de la salida del ventrículo izquierdo por debajo de la válvula aórtica. Puede presentarse aislada o asociada a otros defectos como son las anomalías de las válvulas atrio-ventriculares, las obstrucciones por malalineamiento del septo interventricular en presencia de comunicación interventricular (CIV) y la miocardiopatía hipertrófica obstructiva. Las obstrucciones subaórticas pueden asociarse con estenosis valvulares o insuficiencia aórtica. Aunque hay evidencia de que la estenosis subvalvular aórtica es una lesión adquirida, existe una base genética en su desarrollo. Se ha postulado que el estrés mecánico producido por la existencia de anomalías morfológicas a nivel del ventrículo izquierdo produciría flujos turbulentos responsables de una proliferación anormal de tejido que sería el origen de la enfermedad. Esto explica por qué estas lesiones tienen una incidencia alta de recidivas. Anatómicamente se presentan en dos formas que requieren diferentes tipos de tratamiento. La más frecuente es una estenosis de tramo corto por membrana o anillo fibroso o fibromuscular.

El tratamiento consiste en la resección por vía transaórtica del tejido fibroso asociándose al menos una miotomía (resección de músculo a nivel del septo

interventricular). Este procedimiento tiene escasa mortalidad, pero existe una morbilidad no despreciable (bloqueo AV completo, daño a las válvulas mitral o aórtica). Por lo tanto la indicación debe ponerse en pacientes con gradientes >50 mmHg y tendencia a la progresión. Además tras el tratamiento quirúrgico la resección incompleta o la recidiva de la obstrucción es muy frecuente.

El tratamiento de las formas en túnel es más complicado. Se puede realizar una escisión del músculo obstructor que raramente es curativo existiendo importantes gradientes residuales. El procedimiento más radical es la técnica de Konno que consiste en crear un defecto en el septo interventricular y sucesivamente cerrarlo con un parche de manera que la salida izquierda quede suficientemente ampliada. En el caso de afectación de la válvula aórtica a veces es necesario combinar este procedimiento con la técnica de Ross (Ross-Konno). La mortalidad operatoria para estas condiciones es más alta que por la simple resección de membrana.

Coartación aórtica (CoA) / Interrupción Arco Aórtico (IAA)

La Coartación Aórtica es un estrechamiento de la arteria aorta que causa una obstrucción al flujo aórtico. Típicamente se localiza en la aorta torácica descendente distal al origen de la arteria subclavia izquierda. Se puede acompañar de hipoplasia de la aorta transversa (zona de la aorta desde el origen del tronco braquiocéfálico hasta el origen de la arteria subclavia izquierda) o de la zona del istmo aórtico. Frecuentemente se asocia con otras malformaciones: CIV, válvula aórtica bicúspide, otras lesiones obstructivas izquierdas como estenosis subaórtica, hipoplasia de ventrículo izquierdo y lesiones obstructivas mitrales (Síndrome de Shone). También es frecuente que se asocie CoA a malformaciones complejas intracardiacas como la TGV, truncus y doble salida ventricular derecha.

La presentación clínica depende de la severidad de la lesión y de la asociación con otras malformaciones. Los casos de CoA severa se suelen manifestar en la primera o en las dos primeras semanas de vida con insuficiencia cardíaca aguda que a veces evoluciona hacia el shock cardiogénico (CoA duc-

tus dependiente). Estos pacientes necesitan un tratamiento médico agresivo (PGE, ventilación mecánica, drogas vasoactivas) antes de la cirugía, que debe ser temprana. Afortunadamente hoy la ecocardiografía ha hecho posible el diagnóstico precoz (intraútero o inmediatamente después del nacimiento) reduciendo substancialmente el número de pacientes que llegan a cirugía con fracaso multiorgánico. Si la CoA no es ductus dependiente los pacientes suelen tolerar la malformación y se pueden operar de manera electiva en la lactancia (3-12 meses).

La CoA se repara generalmente por toracotomía izquierda, sin circulación extracorpórea. La técnica quirúrgica más preconizada es la resección de la zona estrecha y anastomosis termino-terminal; en caso de hipoplasia del istmo aórtico o de la aorta transversa es necesario modificar la técnica, extendiendo la anastomosis al arco aórtico o realizando una anastomosis termino-lateral entre la aorta descendente y el arco aórtico después de haber ligado el istmo. Otras técnicas empleadas son la ampliación con parche o con tejido proveniente de la subclavia izquierda (técnica de Waldhausen). La hipoplasia severa del arco a veces no puede ser tratada por vía lateral (toracotomía), y necesita utilizar la circulación extracorpórea por vía media.

La mortalidad de la CoA aislada es baja pero la mala situación clínica al ingreso en el caso de los recién nacidos y la presencia de lesiones asociadas hace que la mortalidad para todos los pacientes pueda ser relativamente alta. Los problemas más frecuentes son la reestenosis (especialmente frecuente en lactantes y de recién nacidos) y la aparición de aneurismas, más frecuente con la técnica de ampliación con parche. En casos de lesiones asociadas se ha discutido mucho en el pasado sobre la estrategia: la tendencia actual en centros con amplia experiencia en cirugía neonatal es la cirugía correctora en un solo tiempo que ofrece resultados comparables o mejores con respecto a la cirugía en dos tiempos.

La Interrupción del Arco Aórtico se caracteriza por la falta de continuidad entre la aorta ascendente y la aorta descendente y casi todos los pacientes tienen una CIV grande. La mayoría de los pacientes se presentan en la primera

semana de vida con signos de insuficiencia cardiaca, cianosis y dificultad respiratoria. Es una cardiopatía ductus-dependiente y necesita perfusión de PGE inmediatamente después el diagnóstico. El objetivo del tratamiento quirúrgico es restaurar la continuidad del arco aórtico y corregir las lesiones asociadas. Hoy se realiza cirugía definitiva en el recién nacido.

3.Obstrucción del tracto de salida derecho

Tetralogía de Fallot / Atresia Pulmonar

La descripción original anatómica de la Tetralogía de Fallot clásica incluye: 1) estenosis de la arteria pulmonar (EP); 2) comunicación interventricular (CIV); 3) cabalgamiento aórtico; 4) hipertrofia de ventrículo derecho. En la práctica clínica son dos los elementos anatómicos esenciales del Fallot: EP y CIV. Mientras la CIV representa un elemento anatómico constante siendo siempre grande y en posición subaórtica, la EP puede localizarse a nivel infundibular, valvular o supra valvular, siendo lo más frecuente que esté estenótica a más de un nivel. El anillo valvular pulmonar puede ser de tamaño normal o más frecuentemente pequeño y estenótico. Además pueden existir anomalías en el origen y arborización de los vasos pulmonares, más frecuentes en las formas de Fallot con Atresia Pulmonar. Por esta razón es sobre todo la anatomía de la salida ventricular derecha y pulmonar la que determina la presentación clínica y la indicación quirúrgica. La mayoría de pacientes están estables al nacimiento y durante la primera lactancia, presentando cianosis leve o moderada, y pueden ser reparados de forma electiva entre los 3-6 meses de edad. Enfermos sintomáticos, con cianosis grave y crisis hipoxémicas necesitan cirugía de urgencia, independientemente de edad y peso.

En el pasado, en situación de urgencia se realizaban operaciones paliativas (fístula sistémico-pulmonar, hemicorrecciones); hoy nos parece que todos los enfermos con Fallot deberían ser sometidos a reparación primaria, limitando la cirugía paliativa a situaciones especiales, como la hipoplasia severa de las ramas pulmonares, sepsis, daño neurológico, etc.

La reparación de la Tetralogía de Fallot se realiza, bajo circulación extracorpórea, cerrando la CIV y solucionando la estenosis pulmonar: dependiendo de la anatomía se puede realizar la resección de las bandas musculares que obstruyen el ventrículo derecho, ampliación de las zonas estrechas (ventrículo derecho, válvula y arterias pulmonares) con parches, o combinación de las dos técnicas. Clásicamente la reparación del Fallot necesita una incisión sobre el ventrículo derecho, que puede ser fuente de problemas a largo plazo (insuficiencia ventricular derecha, arritmias). Para obviar estas consecuencias más recientemente se ha introducido un abordaje transauricular que permite una mejor preservación de la estructura y función del ventrículo derecho. Paralelamente se asiste a la tendencia de reducir el número de parche transanular, aceptando válvulas pulmonares más pequeñas con respecto a lo que se solía hacer hace años.

Las formas de Fallot con atresia de la válvula pulmonar pueden necesitar la reconstrucción de la salida ventricular derecha con conductos protésicos; frecuentemente las anomalías de origen y arborización de las arterias pulmonares que presentan estos pacientes requieren reconstrucciones extensas que en la mayoría de los casos contraindican la reparación total en un tiempo único.

La inmensa mayoría de los niños con Fallot sobreviven al tratamiento quirúrgico con una buena calidad de vida.

Un porcentaje de los Fallots corregidos son reoperados por lesiones residuales durante el seguimiento, en orden de frecuencia por: 1) Insuficiencia/estenosis pulmonar residual; 2) CIV residual; 3) insuficiencia tricuspídea y endocarditis. El implante de marcapasos por bloqueo auriculoventricular postquirúrgico puede ser necesario. Los tipos especiales de Fallot, con atresia pulmonar y anomalías severas del árbol pulmonar tienen peor pronóstico aunque en su mayoría se logra supervivencias con buena calidad de vida. En todos los que hayan requerido implante de conductos es necesario revisiones más detalladas y frecuentes, ya una amplia mayoría de niños requiere recambio de conducto en una o varias reoperaciones.

4. Transposición de Grandes Vasos (TGV)

Es una anomalía en la que la Aorta sale del ventrículo derecho y la Arteria Pulmonar sale del ventrículo izquierdo. (Discordancia ventrículo-arterial). Como se ha visto en precedentes secciones de este manual en la TGV la circulación de la sangre no es en serie sino en paralelo y la supervivencia al nacimiento depende de la existencia de puntos de mezcla entre las circulaciones sistémica y pulmonar; estos pacientes pueden estar profundamente cianóticos al nacimiento y necesitar la perfusión de prostaglandinas y la atrioseptostomía con balón (Rashkind) en las primeras horas de vida. Se distinguen TGV simples, en la cual no existen defectos asociados salvo la CIA y el ductus, y TGV complejas, asociadas a CIV, anomalías del arco aórtico o de las válvulas auriculo-ventriculares; un caso aparte es constituido por la TGV con CIV y estenosis pulmonar, cuyas manifestaciones clínicas son más parecidas a las del Fallot y su tratamiento difiere de los otros tipos de TGV.

El tratamiento de elección para la TGV simple o compleja (así como para algunas formas de doble salida desde el ventrículo derecho) actualmente es la corrección quirúrgica anatómica en una sola etapa (switch arterial) en el periodo neonatal, idealmente en las dos primeras semanas de vida. La operación consiste en la sección de ambas arterias, la pulmonar y la aorta y se reconectan cruzadas de forma que la arteria pulmonar queda unida al ventrículo derecho y la aorta al izquierdo como en la normalidad. Las arterias coronarias, que son las que llevan sangre oxigenada al propio corazón, hay que cambiarlas de sitio y trasplantarlas desde la arteria pulmonar (si se dejaran conectadas a la arteria pulmonar el corazón recibiría sangre no oxigenada) a la aorta para que el miocardio reciba sangre oxigenada. La reposición de las arterias coronarias representa el paso crítico de la operación, particularmente en presencia de anomalías del origen recurrente de las arterias coronarias. Si existe una CIV se cerrara en el mismo acto, así como en caso de obstrucción se reparara el arco aórtico (ver Coartación).

A pesar de ser un procedimiento complejo neonatal los resultados quirúrgicos del switch son muy buenos. El impacto de las anomalías coronarias sobre el resultado depende fundamentalmente de la experiencia del cirujano en el tratamiento de patrones coronarios inhabituales. Los resultados a largo plazo en término de supervivencia y capacidad funcionales son muy buenos.

Existen otras correcciones quirúrgicas, llamadas fisiológicas, como la técnica de Mustard o Senning. En ambas se cruzan ambas circulaciones, la de la sangre desaturada y oxigenada a nivel auricular, de forma que la desaturada termina en el pulmón y la oxigenada en todo el cuerpo. En la operación de Mustard esto se logra con un parche de pericardio y en la de Senning con una remodelación de la propia pared auricular y de su septo interauricular. Sin embargo, los ventrículos permanecen en sitio equivocado: el anatómicamente izquierdo permanece en el circuito pulmonar, y el anatómicamente derecho en el sistémico, y por esta razón ambas están hoy día en desuso.

En casos de TGA con CIV y EP, se realizan las intervenciones de Rastelli o de Lecompte a los 1-5 años de edad. Ambas consisten en la conexión de la aorta con el ventrículo izquierdo a través de la CIV mediante un parche intraventricular, y la conexión del VD con la arteria pulmonar con un conducto extracardíaco en el primer caso, y directamente en el segundo. Si existe hipoxemia en el periodo neonatal se realiza una cirugía paliativa mediante una fístula sistémico-pulmonar.

5. Ventrículo único

Existe muchas variantes anatómicas (atresia tricúspide, ventrículos de doble entrada, ventrículo izquierdo hipoplásico, etc.) pero para todas el tratamiento quirúrgico se basa en el principio de Fontan que consiste en desviar la sangre no oxigenada que proviene de las venas cavas directamente hacia el pulmón mediante anastomosis entre las venas cavas y las arterias pulmonares evitando que esta sangre pase por el corazón que queda exclusivamente dedicado a impulsar la sangre oxigenada a todo el cuerpo. No es una situa-

ción óptima y posiblemente esta circulación presenta limitaciones como la de no poder realizar esfuerzo intensos, pero la mayoría de los casos pueden llevar una buena calidad de vida.

La cirugía que se realiza es paliativa y consiste generalmente en tres estadios: el primero en período neonatal o de lactante pequeño (varía según la anatomía y fisiología de cada caso), un segundo estadio sobre los 3-6 meses (anastomosis cavopulmonar bidireccional) y un tercer estadio más tardío a partir de los 3-4 años (derivación cavopulmonar total). Quizá hoy en día los enfermos con ventrículo único constituyen la población con más riesgo, no solamente durante los múltiples procesos quirúrgicos, sino por lo concerniente a la evolución a largo plazo.

En la primera etapa lo que determina el tipo de cirugía es la fisiología:

- Si existe equilibrio de circulaciones pulmonar y sistémica, no se requiere cirugía de primer estadio.
- Si el flujo pulmonar está disminuido predominará la cianosis: estos pacientes inicialmente precisan mantener el ductus mediante la perfusión de prostaglandinas y sucesivamente se realizará una fístula sistémico-pulmonar. Esta operación consiste en la interposición de un tubo protésico entre el tronco arterial braquiocefálico, la arteria subclavia o, a veces, la misma aorta, y las arterias pulmonares. La sobrevida depende de la dificultad de modulación del flujo pulmonar, que tiene que ser suficiente para tratar la cianosis y prevenir la trombosis del conducto pero sin determinar sobrecirculación pulmonar, que es generalmente poco tolerada.
- Si el flujo pulmonar está aumentado predominarán los signos de insuficiencia cardíaca: se realizará un Banding (o Cerclaje) de la arteria pulmonar, sin circulación extracorpórea. Como el mismo nombre indica, en esta operación se pone una venda estrechando la arteria pulmonar; esta disminución de calibre hace que el paciente sea un poco más cianótico pero disminuirá el trabajo del corazón y los signos de insuficiencia cardíaca.

– Si además de flujo pulmonar aumentado hay obstrucción al flujo sistémico (coartación, hipoplasia de arco aórtico, estenosis aórtica o subaórtica) se precisa el ductus abierto para mantener la circulación sistémica. El paradigma de este grupo de pacientes es la síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. En estos pacientes se realiza en los primeros días de vida la operación de Norwood. Consiste en usar la arteria pulmonar como aorta, conectándola directamente al arco aórtico que se amplía con un parche, eliminando el ductus, de forma que se establece una conexión VD | AP–arco aórtico-cuerpo. Previamente se separan de la AP las ramas principales que son la arteria pulmonar derecha e izquierda que llevan sangre al pulmón derecho e izquierdo respectivamente. Para que llegue sangre a estas arterias y por lo tanto a los pulmones, se anastomosa a ellas un conducto de goretex que permite el paso de sangre desde aorta (fístula sistémico-pulmonar) o desde el VD. Estos conductos tienen un diámetro limitado para que el paso de sangre hacia los pulmones no sea excesivo. En esta misma cirugía se amplía la CIA para que tenga un tamaño grande. El procedimiento de Norwood es un procedimiento difícil que además necesita para su éxito unos cuidados posoperatorios específicos debido a la particular fisiología ligada a la circulación en paralelo.

En la segunda etapa, la operación se realiza aproximadamente entre cuatro y seis meses de edad y consiste en la realización de una anastomosis entre la vena cava superior y las arterias pulmonares (operación de Glenn o hemifontan). Esta conexión cavopulmonar constituye una etapa fundamental porque elimina del corazón la sangre que proviene de la vena cava superior que va directamente a los pulmones sin pasar por el corazón. Este ya no tiene que trabajar tanto, ya que no tiene que enviar esta sangre hacia los pulmones. Los pacientes igualmente mantendrán un cierto grado de cianosis (la sangre que llega al corazón desde la vena cava inferior todavía no pasa en la circulación pulmonar) la disminución del trabajo del corazón es una ventaja importante.

La **tercera etapa** se realiza a partir de los dos años de vida y consiste en completar la conexión cavopulmonar total mediante la anastomosis de la vena cava inferior con las arterias pulmonares (operación de Fontan). Se realiza mediante un tubo extracardiaco o un parche interauricular, dependiendo de la edad y tamaño del paciente. La conexión cavopulmonar total permite la eliminación de la cianosis porque toda la sangre azul será derivada hacia la circulación pulmonar. A veces, sobre todo en enfermos en los cuales se estima un riesgo alto, se deja una pequeña comunicación (fenestración) entre la circulación venosa sistémica y la aurícula derecha que descomprime la circulación de Fontan a precio de una cianosis leve. La mortalidad de esta etapa depende mucho de la situación del paciente. El período posoperatorio se caracteriza por los derrames pleurales, que a veces pueden persistir semanas necesitando mantener los tubos de drenajes durante todo el tiempo.

Trasplante cardíaco. Cuidados pre y postrasplante. Precauciones. Rechazo

El trasplante cardíaco pediátrico se inicia en la década de los 80. Desde entonces el número global de trasplantes cardíaco infantiles ha ido aumentando hasta estabilizarse en una media de 300 procedimientos anuales. Los padres y pacientes cuando se les ofrece como alternativa el trasplante, deben saber que actualmente no supone una curación definitiva, ya que a lo largo de los años, el corazón trasplantado desarrolla lo que llamamos enfermedad crónica del injerto, que consiste en un deterioro de las arterias coronarias. Cuando se llega a esta situación el paciente debe entrar de nuevo en programa de trasplante.

El trasplante cardíaco es una alternativa terapéutica aceptada por todo el mundo pues permite una excelente calidad de vida, la misma que la de cualquier niño sano, con mínimas limitaciones, incluso en las niñas con la posibilidad en el futuro de tener hijos.

¿Qué es el trasplante de corazón?

El trasplante de corazón es una operación mediante la cual se reemplaza un corazón enfermo por uno sano de otra persona.

¿Cuándo se necesita el trasplante de corazón?

Los niños que tienen malformaciones cardíacas, bien sea desde nacimiento o bien adquiridas (mio cardiopatías, miocarditis), que están en insuficiencia cardíaca severa y no tienen más solución que cambiar su corazón.

¿De dónde viene el corazón trasplantado?

Los corazones trasplantados provienen de donantes de órganos. Estas personas son adultos o niños cuyo estado de salud se considera crítico y que no lograrán sobrevivir debido a que la lesión o enfermedad que los afecta ha producido una lesión irreversible del cerebro que denominamos muerte cerebral.

¿Qué se necesita para ser incluido en lista de trasplante?

Para ser incluido en lista el niño debe de ser evaluado por los cardiólogos del centro que trasplanta, realizando una serie de exámenes y pruebas.

¿Quién forma el equipo de trasplantes?

Para formar un grupo de trasplante se necesita la integración de un amplio equipo de especialistas. En cada trasplante intervienen directamente más de 20 personas (cirujanos, cardiólogos, anestesiólogos, enfermeras coordinadoras, perfusionistas, médicos de UCI), además existe un amplio equipo de apoyo formado por: farmacéuticos, hematólogos, nefrólogos, especialistas en enfermedades infecciosas, técnicos de laboratorio, psicólogos y un grupo especial de enfermería entrenada en el manejo de los pacientes trasplantados.

¿Dónde debe residir mientras está en lista?

Depende de la situación del niño. Si su situación es grave estarán en la Unidad de Cuidados Intensivos. Si la situación clínica les permite esperar ambulatoriamente, deben residir a menos de una 1 hora del centro trasplantador. El paciente y su familia han de dejar teléfonos de contacto para poder ser avisados en caso de que exista un donante compatible.

¿Cuánto dura la cirugía?

Una vez que se le notifica que se dispone de un órgano para su hijo, usted y él deberán presentarse inmediatamente en el hospital. Esto puede suceder en cualquier momento, por lo que siempre deberá estar preparado. Una vez en

el hospital, el niño será sometido a algunos análisis de sangre para preparar la cirugía. Luego, se llevará el niño al quirófano. Las cirugías de trasplante suelen requerir muchas horas, pero tenga en cuenta que la duración variará considerablemente según cada caso.

¿Cuáles son los cuidados posoperatorios para el trasplante de corazón?

Después de la cirugía, su hijo será llevado a la unidad de cuidados intensivos (UCI). El tiempo que deba permanecer en esta unidad dependerá de la situación particular de cada niño. Una vez estabilizado, será enviado a la unidad especial del hospital que atiende a los pacientes que se someten a trasplantes de corazón. Usted recibirá la preparación necesaria relacionada con todos los aspectos del cuidado de su hijo durante este período. Esto incluye la información acerca de los medicamentos, las actividades, el seguimiento, la dieta y otras instrucciones específicas.

Una vez trasplantado, ¿cuáles son los problemas más frecuentes?

¿Qué es el rechazo?

El rechazo es una reacción normal del cuerpo a un objeto extraño. Cuando se coloca un corazón nuevo en el cuerpo de un niño, el cuerpo considera el órgano trasplantado como una amenaza e intenta atacarlo. El sistema inmunológico fabrica anticuerpos para intentar destruirlo, sin reparar en que el órgano trasplantado es beneficioso. Para evitar esta situación se deben administrar medicamentos cuya función es forzar al sistema inmune a aceptar el trasplante.

¿Cuáles son los síntomas del rechazo?

Cada niño puede tener unos síntomas diferentes, pero los más frecuentes son: fiebre, menos cantidad de orina, aumento de frecuencia cardíaca, aumento

de frecuencia respiratoria, dolor abdominal, fatiga, irritabilidad, pérdida de apetito. En el caso que se presenten síntomas de rechazo deberá ponerse en contacto con el equipo de trasplante. Los padres (y el niño, cuando tiene la edad suficiente) constituyen el más inmediato sistema de detección de signos de rechazo. Deben comprender y reconocer las señales y los síntomas, e informar al equipo de trasplante lo antes posible sobre esta situación.

¿Cuándo es más frecuente el rechazo?

Durante el primer año postrasplante, en especial en los tres primeros meses. Este tipo de rechazo se resuelve en el 95 % de los casos con tratamiento médico.

¿Cómo se diagnóstica el rechazo?

Existen diferentes formas de diagnosticar el rechazo, una es la ecocardiografía, que de una manera sencilla, no dolorosa, permite evaluar la situación del corazón, pero en ocasiones no tienen la suficiente sensibilidad y por eso necesitamos realizar una biopsia cardíaca. La biopsia se realiza en la sala de hemodinámica (ver cateterismo terapéutico). Se canaliza la vena femoral (ingle) con un catéter especial, con el que se toman tres o cuatro muestras del miocardio del ventrículo derecho. El proceso es corto, pero precisa ingreso hospitalario de corta duración. Si todo va bien el paciente se va al día siguiente de alta a su domicilio, en pacientes mayores incluso el alta se realiza el mismo día del cateterismo.

¿Cómo se trata el rechazo?

Se trata con corticoides a dosis elevadas durante tres días generalmente por vía intravenosa, sobre todo si ocurre en los primeros meses postrasplante. En ocasiones, si es severo, se precisa además la administración otros medicamentos durante siete días.

¿Cómo prevenir el rechazo?

El niño deberá tomar medicamentos antirrechazo durante toda su vida. Tenga

en cuenta que cada niño es único y que cada equipo de trasplante tiene preferencia por distintos medicamentos. Se realizarán análisis de sangre periódicos para medir la cantidad de medicamentos en el cuerpo a fin de asegurarse de que su hijo no reciba una dosis excesiva o insuficiente, es muy importante no olvidarse nunca de tomar estas medicaciones.

¿Qué es el rechazo crónico?

El rechazo crónico o enfermedad vascular del injerto consiste en una lesión progresiva de las arterias coronarias, que se debe a la respuesta inmunitaria del paciente contra el corazón trasplantado. Mientras que el rechazo agudo es fácilmente tratable, el crónico solo se controla parcialmente con algún medicamento, nos lleva al fracaso del corazón y a la necesidad de tenerse que volver a trasplantar. Actualmente ya están en investigación una nueva generación de medicamentos que intentar controlar este tipo de rechazo.

¿Qué sucede con las infecciones?

El riesgo de infección es especialmente alto en los primeros meses debido a que las dosis de medicamentos antirrechazo son mayores durante esta etapa. Como consecuencia, durante los seis primeros meses reciben medicación profiláctica para prevenir infecciones oportunistas. Las infecciones más frecuentes en un primer momento son las infecciones por gérmenes hospitalarios puesto que coinciden con su estancia en el hospital. Después, son los virus y el tipo de infección más habitual es la respiratoria (cuadro catarral, bronquitis, otitis, neumonías). Las infecciones más frecuentes producidas por virus que necesitan ingreso son la varicela y el citomegalovirus. Ante cualquier situación en la que el paciente presente fiebre los padres o el paciente deben contactar con el cardiólogo.

¿Qué podemos hacer para prevenir las infecciones?

En los primeros tres meses posrasplante se recomienda no asistir a espacios

cerrados colectivos (cines, hipermercados, colegio, etc.). Se reinician las vacunaciones a partir del tercer mes posrasplante (ver más adelante).

Seguimiento del trasplante de corazón

El equipo de trasplante realizará un seguimiento muy estrecho de su hijo una vez que este abandone el hospital. Esto permitirá controlarlo estrictamente y, además, supervisar el funcionamiento del corazón trasplantado. Los niños que se someten a un trasplante de corazón necesitarán un seguimiento de por vida. Es fundamental respetar las citas, aunque su hijo este perfectamente nunca debe faltar a las revisiones.

¿Qué se hace en cada consulta?

Las visitas de seguimiento se realizan de manera regular. Las revisiones según en qué fase del trasplante se encuentren pueden incluir lo siguiente: examen físico completo, análisis de sangre, electrocardiograma, ecocardiograma, cateterismo cardíaco, educación permanente para usted y su hijo, cambios de medicamentos.

¿Cuándo necesitan ingreso?

Siempre que requieran un cateterismo o biopsia. Estos estudios se realizan de forma programada para descartar la existencia de un rechazo agudo o crónico. Para valorar la evolución de la forma crónica se realiza un estudio anual de las arterias coronarias (coronariografía).

¿Qué medidas de prevención seguiremos en casa?

Aunque como hemos dicho existe un riesgo de infección, este es bajo, especialmente si seguimos algunas medidas muy sencillas: la higiene de la casa será la normal. Deben lavarse las manos frecuentemente, sobre todo antes de las comidas. Durante los tres primeros meses las visitas se limitarán a los parientes y amigos más cercanos, disminuyendo el contacto con los ancianos y menores de seis años. Evitar contacto con per-

sonas que presenten signos de infección. No realizar obras en la casa en el primer año.

¿Qué cuidados hay que tener con respecto a la medicación?

Los medicamentos inmunosupresores (ciclosporina, tacrolimus y sirolimus) es preferible que sean tomados en ayunas, media hora antes de las comidas. El jugo de pomelo no debe tomarse con los inmunosupresores porque altera sus niveles. La medicación debe tomarse en su presentación, sin romper o triturar, si no fuera posible existen preparados líquidos, pero se deben agitar antes de tomar la dosis. En caso de olvido de una dosis adminístrela lo antes posible, pero si está cercana la dosis próxima, salte la dosis olvidada y siga con su horario habitual. No administre dosis dobles ni adicionales salvo que vomite en la primera media hora de dar la medicación inmunosupresora, en este caso repita la dosis. Nunca modifique dosis ni suspenda un medicamento sin consultar a su cardiólogo. La mejor forma de evitar olvidos es mantener una rutina, con un horario constante.

¿Qué antibióticos no deben prescribirse salvo que sean necesarios, en el paciente trasplantado?

Los macrólidos (eritromicina, claritromicina, azitromicina) alteran los niveles de los fármacos inmunosupresores. Si han de ser utilizados se debe contactar con el cardiólogo, ya que se necesitan hacer niveles de los fármacos y ajustar las dosis. La amoxicilina y la amoxicilina-clavulánico pueden utilizarse sin problemas.

¿Qué hacer con la alimentación?

No tomará en el primer año posransplante alimentos crudos o poco cocinados y embutidos los primeros seis meses. En épocas de calor, evitar alimentos crudos, cremas etc. para prevenir toxiinfección alimentaria. Podrá tomar de todo a excepción del ya comentado jugo de pomelo.

¿Se puede viajar?

Los viajes nacionales están permitidos. En caso de salidas al extranjero, preguntar al cardiólogo responsable. Los pacientes trasplantados no deben exponerse directamente al sol y deben utilizar fotoprotección siempre.

¿Qué calendario vacunal deben seguir?

Se iniciará a los tres meses del trasplante. Seguirá el calendario de vacunas recomendado, incluida la vacunación contra el neumococo. La única excepción es para las vacunas con virus vivos atenuados (varicela, triple vírica) que no se pueden poner. En el caso de la polio deberá sustituir la vacuna oral de virus atenuados por la intramuscular que está hecha con virus muertos. Esta recomendación es extensible también para los hermanos. La vacuna de la gripe ha de realizarse anualmente a partir de los seis meses de edad y es aconsejable sobre todo en los primeros años posrasplante para el niño y su familia. La profilaxis contra el virus sincitial respiratorio (broquiolitis), solo se puede poner a nivel hospitalario pero es obligada en trasplantados menores de dos años.

¿Se pueden tener animales?

Las mascotas no son recomendables, especialmente en el primer año posrasplante. Los únicos animales recomendables son los perros, siempre que estén bien cuidados y debidamente vacunados y desparasitados.

¿Cuándo se pueden escolarizar y qué actividad deportiva se puede realizar?

No irán al colegio ni guarderías en los tres primeros meses, tras los cuales volverán a su vida normal. Los más pequeños no asistirán a guardería hasta que cumplan los dos años de edad. Se debe informar a los profesores para que avisen a los padres de la presencia de una enfermedad vírica en su clase. Los niños mayores pueden realizar la asignatura de gimnasia desde los tres primeros meses posrasplante, tras consultar con el cardiólogo y partir del primer año podrán participar en deportes de competición si

lo desean. No deben recibir trato diferente en clase ni en gimnasia por ser trasplantados, salvo indicación específica del cardiólogo por algún motivo (ej.: rechazo reciente).

¿Cuál es la calidad de vida del paciente trasplantado?

La calidad de vida es buena puesto que la función cardíaca del corazón trasplantado es normal, lo que permite desarrollar una vida normal en cuanto a la actividad física.

¿Qué perspectiva a largo plazo tiene un niño con un trasplante de corazón?

Las personas que se someten a un trasplante deben afrontar un proceso que durará toda su vida. Cada niño es único y cada trasplante es diferente. Lo más importante es que el niño puede llevar una vida normal totalmente adaptada en la sociedad y al entorno familiar y escolar cotidiano. Aunque el trasplante cardíaco tiene un tiempo de duración limitado, los resultados de este tipo de intervenciones son cada vez más alentadores debido a que los médicos y científicos aprenden cada día más acerca de la reacción del cuerpo frente a los órganos trasplantados y a que buscan diversos métodos para optimizar los trasplantes.

Capítulo 5

Información general



En el hospital

Equipo médico y de enfermería. Consulta. Planta de cardiología. Quirófano

El cardiólogo pediatra es un médico especialista en pediatría y con una formación específica (especialización) en el diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías en el niño. Cuando el pediatra sospeche que un niño tiene una enfermedad del corazón solicitará la valoración por un cardiólogo pediatra. Dado que no en todos los hospitales existe la posibilidad de realizar cirugía cardíaca infantil, cuando el cardiólogo pediatra de un centro hospitalario sin cirugía lo considere oportuno remitirá al paciente a un hospital con Unidad Médico-Quirúrgica de Cardiología Pediátrica. Igualmente el niño estará a cargo de un equipo de enfermería y auxiliares de clínica que le cuidarán en sus distintas necesidades.

En los hospitales, dentro del equipo de cardiología pediátrica las tareas están repartidas, hay unos médicos que se dedican más, incluso de forma exclusiva, a determinadas áreas de la cardiología. El cardiólogo clínico visita a los niños hospitalizados o en consulta externa, realiza el diagnóstico e inicia el tratamiento médico si se precisa. Las pruebas diagnósticas indicadas, a veces las realiza él mismo y otras las solicita a colegas que se ocupan de ello. Así, por ejemplo, el ecocardiografista realiza las ecocardiografías, hay cardiólogos específicamente dedicados a la realización de cateterismos cardíacos en la sala de hemodinámica y, en algunos centros, hay personas especializadas en realizar los estudios electrofisiológicos necesarios en el diagnóstico y tratamiento de las arritmias cardíacas.

En la mayoría de los casos, el paciente con cardiopatía congénita (sobre todo en cardiopatías complejas) va a requerir una atención multidisciplinar. Ello quiere decir que diferentes profesionales van a colaborar en el manejo del niño con una enfermedad del corazón.

En primer lugar, como ya hemos visto, el proceso diagnóstico de la cardiopatía puede implicar a varios cardiólogos pediatras: quien visite y explore al niño, quien haga la ecocardiografía o quien lleve a cabo el cateterismo. Pero incluso en el caso de que la atención directa la realice solo uno de los cardiólogos, casi siempre, el resto del equipo conocerá los aspectos principales de la enfermedad del niño y tomarán conjuntamente (en las llamadas Sesiones Clínicas) las decisiones importantes para completar su diagnóstico y tratamiento.

En segundo lugar, en el manejo de las cardiopatías congénitas que requieren tratamiento quirúrgico, los cardiólogos y los cirujanos cardiovasculares pediátricos trabajan en equipo, decidiendo en reuniones (las llamadas Sesiones Médico-Quirúrgicas) el tipo de intervención mejor para cada paciente y el momento de realizarla.

Por otro lado, a lo largo del proceso de diagnóstico y tratamiento de su hijo participarán otros médicos (neonatólogos, intensivistas, anestesiólogos, radiólogos y otros especialistas) y, por supuesto, enfermeros, perfusionistas y auxiliares de enfermería sin los cuales la mayoría de cuidados que recibe el niño o de los procedimientos que se le realizan en el hospital no serían posibles. A veces se requerirá la intervención de otros médicos especialistas, bien porque la cardiopatía se asocie a malformaciones o trastornos funcionales de otros órganos con sus problemas específicos, bien porque surjan complicaciones (relacionadas o no con la cardiopatía) que no sean de manejo exclusivo por el cardiólogo pediatra. Además, recurriremos a la ayuda de otros profesionales, como psicólogos, trabajadores sociales, etc.

La atención multidisciplinar exige no solo que diferentes médicos valoren al paciente sino una labor coordinada buscando siempre lo mejor para el niño. Esta coordinación es también importante entre los médicos que atien-

den a estos pacientes en el hospital cercano al domicilio y el hospital de referencia y, por supuesto, debe implicar al pediatra de atención primaria, que tiene que estar al corriente de cuanto le ocurra al niño, de los cambios en el tratamiento, etc.

Consulta

La consulta es el lugar del hospital donde será atendido su hijo, ya sea la primera vez o para los controles sucesivos una vez ya conocida su cardiopatía. Suele ser el eslabón de unión entre ustedes y el equipo de cardiología.

La primera visita de un niño a la consulta del cardiólogo pediatra será por un diagnóstico de cardiopatía establecido en otro centro o bien remitido por el pediatra que, ante algún signo de alarma, solicita que se confirme o descarte un problema cardiológico. En la mayoría de casos se llega al diagnóstico en esta primera visita.

El cardiólogo precisa pruebas complementarias, además de su información y los hallazgos de la exploración física, para conocer adecuadamente la situación del niño. Estas pruebas, habitualmente un electrocardiograma, una ecocardiografía o una radiografía de tórax, se intentan realizar el mismo día de su visita al cardiólogo pediatra. Por ello, es posible que pasen bastante tiempo en el hospital y es aconsejable que lleven todo aquello que puedan precisar: biberones, comida, pañales... incluso algún libro o juguete para que en el tiempo de espera el niño se distraiga. La mayoría de pruebas se realizan en el mismo recinto de la consulta de cardiología, o próximo a ella, salvo las que dependen de otros servicios como las radiografías, resonancias o gammagrafías.

Las enfermeras y auxiliares, que colaboran de forma estrecha con el cardiólogo en la consulta, se encargarán de preparar la historia clínica y reunir los resultados de las pruebas, pesar y tallar al niño, hacerle un electrocardiograma si se había solicitado, etc. y les avisarán cuando todo esté a punto y deban pasar a la visita propiamente dicha del médico. Habitualmente, los padres

acompañan a su hijo en todo momento y son imprescindibles para disminuir su ansiedad, por lo que su colaboración a la hora de realizar la exploración y pruebas complementarias es de gran ayuda.

En la visita del cardiólogo, este les preguntará acerca de los síntomas del niño y del tipo de vida que desarrolla, realizará la exploración física y revisará las pruebas diagnósticas realizadas. Posteriormente, el médico los informará de cuál es la situación actual de la enfermedad del niño, de si va a precisar tratamiento médico (indicando tipo de medicación y dosis), de la necesidad de alguna prueba más o de si, en función del tipo de cardiopatía, piensa que va a necesitar tratamiento quirúrgico o por cateterismo terapéutico. En estos casos, les explicará detalladamente qué tipo de intervención se prevé llevar a cabo y cuál es el momento idóneo. Muchas veces el cardiólogo utilizará dibujos, esquemas, etc. para ayudarlos a comprender el problema de forma clara. Es el momento de expresar sus dudas o inquietudes respecto a la cardiopatía. Si creen que no han comprendido algo bien pidan que se lo explique de nuevo, con palabras más sencillas. Es importante que entiendan lo que le pasa a su hijo, muchas veces la respuesta los ayudará a no preocuparse tanto. Al principio es aconsejable comentar con el médico todos los problemas que se presenten. Con el tiempo irán conociendo los síntomas del niño y sabrán cuando existe un problema real.

Después de la consulta se les indicará cuándo deben acudir a una siguiente revisión, salvo que les dé el alta médica porque el niño no necesite más controles cardiológicos o estos se vayan a realizar a partir de ese momento en otro centro. Inicialmente, las visitas pueden ser bastante frecuentes (una vez al mes o cada dos meses), sobre todo si el niño es un lactante de corta edad. Una vez iniciado el tratamiento y a medida que se hace mayor las visitas al cardiólogo se espacian más, bastando a veces con una visita al año. Hay que tener en cuenta que algunos niños van a necesitar a lo largo de su infancia varias intervenciones de distinta índole, en estos casos el seguimiento se realizará de forma más estrecha preparando el momento de la mejor manera posible.

Planta de cardiología

Llamamos planta al área de hospitalización de los pacientes. En algunos hospitales pediátricos existe una zona con habitaciones especialmente destinadas a niños con cardiopatías, de manera que todos los niños con enfermedades de corazón (excepto los que estén en Cuidados Intensivos) se encuentran en una misma área y atendidos por personal específico. En otros hospitales los pacientes se distribuyen en plantas o salas de hospitalización según edades (Neonatología, Lactantes y Prescolares-escolares) y son atendidos allí por los distintos especialistas según su patología.

Su hijo recibirá a diario la visita del cardiólogo pediatra que revisará su situación clínica, la necesidad de ajustes en el tratamiento y la respuesta al mismo, indicará las pruebas diagnósticas necesarias y les informará de la evolución de la enfermedad, el pronóstico y los planes de tratamiento inmediato o futuro.

Cuando un niño de menos de un mes ingresa por sospecha de cardiopatía desde la Maternidad o desde otro hospital, permanece hospitalizado en la sala de Neonatología. Generalmente, estas áreas de recién nacidos tienen un diseño especial (espacios abiertos con muchas incubadoras y cunas) para la mejor atención a estos niños. Hoy en día, se tiende a facilitar al máximo el contacto padres-hijo y los horarios de visita son flexibles, aunque el tiempo de estancia permitido a los padres es limitado. Se deberá seguir siempre las normas de cada hospital, entendiendo que, entre otros motivos, estas medidas sirven para proteger a los recién nacidos enfermos y niños prematuros de los gérmenes, en un periodo en el que tienen muy poca capacidad de combatir las infecciones.

Los pacientes de mayor edad ingresan en la planta correspondiente, en habitaciones individuales o compartidas (dos o tres camas/cunas) según el hospital, donde al menos un familiar podrá estar siempre acompañando al niño. A la llegada a la planta, la enfermera o auxiliar de enfermería responsable del paciente los informará sobre las normas de funcionamiento y les resolverá las dudas que puedan surgir en relación al mismo. Las principales actividades

médicas y de enfermería se llevan a cabo por la mañana. En algún momento se les puede indicar que no permanezcan en la habitación para no interferir en dichas tareas.

Las visitas de otros familiares o amigos se permiten solo en determinadas horas del día. Dado que las habitaciones suelen ser compartidas con otros pacientes, se debe limitar el número de visitas y el tiempo de permanencia. Hay que recordar que en el hospital los niños están enfermos, algunos más graves que otros, y es importante mantener un ambiente silencioso y tranquilo. Se deben evitar las visitas de personas que padezcan algún proceso infeccioso (catarro, gripe, gastroenteritis, etc.). Respetar estas mínimas normas de convivencia es necesario y beneficioso para todos y sobre todo para sus hijos.

Hay distintos motivos por los que un niño enfermo del corazón puede necesitar ser hospitalizado: la realización de exploraciones complementarias para llegar a un diagnóstico y la vigilancia clínica tras el mismo, el inicio o ajuste del tratamiento cuando la situación clínica lo exija, una enfermedad intercurrente que pueda descompensar la cardiopatía o requerir tratamiento específico, la realización de un cateterismo cardíaco o la cirugía cardíaca. En unos casos el niño ingresa desde el área de Urgencias o desde la consulta de cardiología por empeoramiento, otras veces el ingreso estaba ya previsto con cierta antelación porque al niño se le va a realizar algún procedimiento. Por ejemplo, pensemos en un ingreso programado para un cateterismo cardíaco. Según hospitales ingresará el día antes o el mismo día, tras el cateterismo puede que permanezca un tiempo en la UCI o que vuelva a la planta y, por lo general, al día siguiente se podrá marchar de nuevo a casa. Otro motivo de ingreso es una intervención programada, el niño será hospitalizado, generalmente, el día antes. Tras la cirugía cardíaca, permanecerá un tiempo en la Unidad de Cuidados Intensivos y posteriormente completará su recuperación en la sala de hospitalización correspondiente (dependiendo del centro esta será la planta de cardiología o de cirugía).

Un ingreso hospitalario es siempre un hecho estresante, tanto si ocurre por una urgencia como si se ha producido de manera programada. Contribuyen a

ello la situación de enfermedad y la incertidumbre que ella genera, el cambio de entorno y de las actividades habituales del niño y su familia. Esto hace que el niño pueda mostrar un comportamiento distinto, estar más introvertido o incluso abiertamente enfadado. Deberán ser especialmente cuidadosos y comprensivos en el trato en estos días, intentando no transmitir a su hijo vuestros miedos y ansiedades. Por su parte, el personal sanitario deberá –en la medida en que pueda– hacer que su estancia en el hospital sea lo menos traumática posible. Al niño con capacidad para comprenderlo, se le debe explicar por qué está en el hospital y los procedimientos que se le realicen con palabras que pueda entender. En las salas pediátricas suele haber alguna estancia para juegos

El tiempo de estancia en el hospital es variable, dependiendo del motivo del ingreso y de la evolución del niño. Cuando esté próxima el alta del niño se los notificará. Aprovechen para preguntar sus dudas sobre actitudes a tomar ante situaciones que puedan surgir en casa y los síntomas sugestivos de empeoramiento. El día del alta se les entregará un informe clínico con el tratamiento y las recomendaciones que deben seguir en el domicilio y se supervisará que saben cómo administrar la medicación del niño y conocen los cuidados habituales o especiales que puede requerir. Deben llevar una copia de este informe al pediatra de su hijo.

El quirófano

Cuando se ha decidido que ha llegado el momento de que un niño sea intervenido para corregir o paliar su cardiopatía, el equipo de cirugía cardiovascular pediátrica se encargará de programar la fecha de intervención y se notificará a los padres. Generalmente, en una consulta preoperatoria con el cirujano cardiovascular, este les informará de la técnica quirúrgica que va a emplear, de los resultados esperables y de los riesgos y complicaciones posibles que pueden presentarse durante y después de la inter-

vención. Esta información complementará la que ya se había recibido por parte del cardiólogo pediatra.

Unos días antes de la operación, el niño con cardiopatía será valorado por el anestesiólogo (en la consulta o en la planta) para conocer cuál es su estado, realizar una analítica general y solicitar sangre compatible para la intervención. Les hablará del riesgo mayor o menor (en función de la situación clínica y el tipo de cirugía) a que se expone el niño cuando se le anestesia. Los padres, tras ser informados detenidamente, deberán firmar unos documentos, ya comentados en capítulos anteriores, para autorizar la anestesia y la cirugía.

El niño ingresará uno o, excepcionalmente, varios días antes de la intervención (salvo que ya estuviera en el hospital en espera de ser operado). Se revisan los análisis, la situación del niño y se establece un período de ayuno absoluto de varias horas antes del inicio de la operación. Los padres lo acompañan desde el momento del ingreso en la habitación hasta la entrada al área quirúrgica y pueden permanecer en la sala de espera hasta que finalice la intervención.

Habitualmente esta espera se hace muy larga, en ocasiones dura casi toda la mañana. Las operaciones que requieren de circulación extracorpórea (cirugía “a corazón abierto”) pueden durar entre tres y siete horas, mientras que las operaciones sin circulación extracorpórea (cirugía “cerrada”) suelen durar menos. Deben tener en cuenta que no todo el tiempo que el niño está dentro del quirófano está siendo intervenido. Para que el cirujano comience su trabajo en las mejores condiciones hay que preparar muchas cosas, como se comentaba en el tema “Tratamiento quirúrgico”: sedar y anestesiarse al paciente, canalizar venas y arterias para administrar medicaciones y monitorizar una serie de parámetros hemodinámicos, conectar al paciente a través de un tubo endotraqueal al respirador, etc. Una vez preparado todo esto, ya puede iniciarse la intervención de manera segura.

En las cardiopatías en que la técnica quirúrgica precise que el corazón esté parado y vacío de sangre cierto tiempo (cirugía a “corazón abierto”) necesitaremos, además, la ayuda de la máquina de circulación extracorpórea. Esta se

encargará de hacer las veces de corazón, bombeando la sangre, de pulmón, oxigenándola, y en ocasiones también de riñón, depurándola para devolverla al paciente y preservar el flujo de sangre al resto de órganos. En determinados tipos de cirugía, incluso se requiere de un tiempo de parada circulatoria, un período –el mínimo– con el corazón y la máquina parados del todo. En quirófano, hay personal específico (los perfusionistas) exclusivamente dedicado a vigilar el correcto funcionamiento del sistema de circulación extracorpórea.

Tras los preparativos necesarios en cada paciente, el cirujano realiza la reparación quirúrgica sobre el corazón o los grandes vasos. Finalizada, en los casos de cirugía a “corazón abierto” se reducirá de forma progresiva la función de la máquina de circulación extracorpórea y el corazón del niño se encargará de nuevo de bombear la sangre. En este momento, una vez comprobada una situación hemodinámica estable, el cirujano cerrará la toracotomía y dará por finalizada la intervención. Todo esto se realizará siempre en condiciones de máxima asepsia, para evitar la contaminación del campo quirúrgico y la posterior aparición de infecciones. En ocasiones es posible retirar el respirador ya en el propio quirófano, aunque lo normal es que la extubación tenga lugar en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) en las primeras 24-48 horas de forma reglada. El cirujano habitualmente acompañará al niño a la UCI y los informará de cómo ha ido la intervención y de si ha surgido algún problema.

Como pueden imaginar, para que todo este proceso salga bien participa mucha gente y sin el trabajo en equipo dentro del quirófano la labor del cirujano no sería posible. Hay personal de enfermería encargado de ayudar al anestesiólogo y vigilar que el niño esté dormido y estable, otros encargados de facilitar al cirujano el instrumental de trabajo y mantener el campo quirúrgico accesible y bien visible y, como ya hemos dicho, los perfusionistas atendiendo al sistema de circulación extracorpórea. Su hijo el día de la intervención es una de las personas más importantes del hospital y hay un numeroso grupo de profesionales pendientes de que todo salga de la mejor manera posible. Como comentábamos en el tema del tratamiento quirúrgico, el resultado depende de un trabajo eficaz en equipo.

En el hospital

Unidad de Cuidados Intensivos (UCI)

Las Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos son salas para tratar al niño gravemente enfermo, dotadas del personal y la tecnología necesarios para vigilar continuamente las diversas funciones del organismo y tratar las anomalías que se puedan producir en dichas funciones. Para ello se dispone de monitores que recogen múltiple información del paciente, aparatos para administrar diversos tipos de medicación y para auxiliar e incluso sustituir en parte la función de algunos órganos, como respiradores, que apoyan la respiración, o hemofiltros, que suplen la función de los riñones. El personal de la UCIP está entrenado en el manejo de estos aparatos y en la identificación y tratamiento de los problemas que se puedan presentar.

Los pacientes ingresan en la UCIP cuando sufren problemas graves o en situaciones como el postoperatorio de la cirugía cardíaca, que necesitan el máximo nivel de control. La misma gravedad de los pacientes y el riesgo de infecciones hacen que las normas de funcionamiento de estas unidades sean diferentes a las de otras unidades del hospital.

Al ingreso

Los pacientes que ingresan en una UCIP son inmediatamente evaluados por el personal de la unidad y si están en situación de riesgo se toman las medidas necesarias en ese momento. Por esta razón, la información que se da en el momento del ingreso a los padres puede demorarse algún tiempo.

Tras el ingreso, el médico responsable del paciente informa a los padres de

la situación de su hijo. Aunque en ocasiones puede hablarse también del pronóstico, debe tenerse en cuenta que en las primeras horas la situación puede ser inestable y a veces se presentan complicaciones imprevistas, de las que se informa cuando se producen.

Generalmente debe firmarse un documento de consentimiento informado, en el que consta que se ha recibido información comprensible del médico y se autoriza al personal de la unidad a utilizar las medidas de tratamiento adecuadas en cada momento. Esta autorización es importante, ya que en la UCIP se presentan situaciones urgentes que requieren actuaciones rápidas y en la mayoría de los casos no es posible avisar a los padres con anticipación para que autoricen los procedimientos necesarios.

Estancia

El tiempo de estancia en la UCIP depende de la gravedad de la enfermedad del niño y de las complicaciones que presente. Pueden producirse complicaciones tanto por la propia enfermedad del paciente como por las técnicas que se utilicen para curarla; por ejemplo, el uso de un respirador puede salvar la vida de un niño con problemas respiratorios pero puede a su vez producir daños pulmonares que retrasan su curación.

Durante la estancia, el médico responsable del paciente y quien dirige su tratamiento es el intensivista pediátrico, aunque otros especialistas realizan pruebas y colaboran en el tratamiento, en especial el cardiólogo pediátrico en el caso de los niños con cardiopatías.

Visitas

Las características de la UCIP hacen que, en general, no sea posible la estancia permanente de familiares en el interior de la unidad, pero sí existen

horarios de visitas, de los cuales se informa al ingreso. El número de familiares permitidos en la visita es limitado, estando permitida la entrada generalmente solo a los padres.

Para la entrada a la unidad se siguen determinadas normas que tienen como fin prevenir infecciones. En determinadas unidades puede exigirse el uso de bata o incluso mascarilla bucal; el personal informa a los padres de dichas normas antes de la visita. Como es lógico, los familiares deben mantener una escrupulosa higiene personal, incluyendo la vestimenta. Es extraordinariamente importante el lavado de manos antes de entrar a la unidad.

Los padres deben estar informados y, dentro de lo posible, preparados psicológicamente para la visión de su hijo, muchas veces rodeado de aparatos y conectado a múltiples sondas. Esto es especialmente llamativo en los pacientes intervenidos de cirugía cardíaca y no siempre indica gravedad, sino la necesidad de controlar múltiples funciones del organismo para evitar o corregir posibles complicaciones.

Los médicos y el personal de enfermería de la UCIP vigilan constantemente el estado de los pacientes ingresados. A diferencia de las plantas, la presencia de los padres no es necesaria salvo para dar cariño y apoyo a sus hijos. Muchas veces es preferible psicológicamente que los padres salgan de vez en cuando del entorno de la unidad e incluso del hospital si el estado de su hijo lo permite.

El personal del hospital puede indicar a los padres los lugares del hospital habilitados para su estancia durante el ingreso de su hijo en la UCIP.

Al alta

Cuando el paciente mejora es trasladado a una planta de hospitalización, donde se completa su tratamiento hasta que se encuentra en condiciones de ser enviado a su domicilio. El alta de UCIP significa, pues, que el paciente se encuentra estable y que no precisa de vigilancia intensiva y no debe ser un motivo de preocupación sino de alegría para los padres.

En el hospital

Laboratorio de Hemodinámica

El Laboratorio de Hemodinámica es el lugar donde se realizan los cateterismos cardíacos y otros procedimientos cruentos. En los días previos al ingreso, su cardiólogo pediátrico les habrá explicado en que va a consistir el procedimiento de cateterismo que se le va a realizar y si este va a ser solo diagnóstico o terapéutico, además les habrán mencionado las principales complicaciones que, aunque raramente, pueden surgir y, posteriormente, les habrá dado a firmar el consentimiento informado. Generalmente se le suspenderá la medicación, si está tomando medicamentos por su problema cardíaco que puedan interferir con el estudio, le dirá cuándo administrar la última dosis.

Deben acudir al hospital a la hora indicada, puede ser esa misma mañana o la tarde anterior, para realizarle unos análisis previos o radiografía por si precisara algún tratamiento médico previo al cateterismo (por alteraciones de la coagulación, anemia, infección, etc.). El médico de guardia verá los resultados de los análisis y si tiene alguna duda consultará con el cardiólogo pediátrico de guardia. Si, previamente al ingreso, el niño tiene algún problema como fiebre, diarrea o alguna otra enfermedad deben comunicárselo a su cardiólogo por si existiera alguna contraindicación para realizarle el cateterismo. Asimismo deben indicar si ha sido vacunado en los días previos.

En ocasiones, en niños mayorcitos, una visita en la tarde anterior al lugar donde se ubica hemodinámica, donde se le va a realizar la prueba, puede disminuir la ansiedad ante lo desconocido, plantéelo en el servicio.

Cuando acudan a ingresar, diríjense al servicio de admisión en donde les indicarán la planta en la que va a ingresar su hijo y un celador les acompañará.

Una vez en la planta, la enfermera responsable les estará esperando, les explicará la rutina de la planta y les asignará una habitación.

Los niños mayores se suelen dejar en ayunas a partir de medianoche, los recién nacidos y lactantes unas 4-6 horas antes del cateterismo. En estos últimos preferimos tomarles una vía periférica por la noche y dejarlos con un gotero de mantenimiento desde que quedan en ayunas; en los niños mayores se suele tomar la vena a primera hora de la mañana. Esta vena periférica será, además, por la que el anestesiólogo administrará la medicación que precise durante todo el procedimiento.

El día del cateterismo, también a primera hora de la mañana, la enfermera le aplicará una pomada anestésica en la zona donde más tarde habrá que pinchar al niño para realizarle el cateterismo (lo más habitual a nivel de la ingle), la finalidad es que el niño no sienta el más mínimo dolor en el momento del pinchazo. Posteriormente, ya en la sala de hemodinámica, se le pondrá anestesia local inyectada debajo de la piel y a veces de forma más profunda, dependiendo del tamaño del niño, pero previo a este paso ya el anestesiólogo habrá medicado al paciente para que este no note siquiera el pinchazo.

La mañana del cateterismo, su hijo acompañado por ustedes, será trasladado a una antesala ya en el propio servicio de hemodinámica en donde les estarán esperando el equipo de enfermería, el anestesiólogo y cardiólogos, antes de pasar a la sala podrán estar ustedes acompañando a su hijo mientras se ultiman los preparativos y se premedica al niño para que esté lo más tranquilo y sedado posible y no se sienta intimidado al entrar y quedarse sin sus padres en la sala.

Antes del procedimiento habrá que preparar al paciente o a su familia para aliviarles la ansiedad; pueden dejarle algún objeto o juguete al que tenga especial cariño, para que se sienta en un ambiente más familiar. Cuando el niño es más mayor, hay que intentar explicarle, en un lenguaje concreto que el niño entienda y a veces demostrándoselo como en un juego, lo que le van a hacer, destacando los beneficios del procedimiento y todo lo que

pueda darle placer al niño posteriormente, como el sentirse mejor o poder irse a casa inmediatamente.

En los niños realizamos el cateterismo tanto bajo los efectos de la anestesia local como general, aunque esta última no suele ser tan profunda ni duradera como para una intervención quirúrgica convencional, es el anestesiólogo el que valora cuando tiene que ir repitiendo las dosis de los diversos medicamentos, para que en todo momento el niño este suficientemente sedado y analgesiado. En algunos niños, por la gravedad de su enfermedad o por la dificultad o duración del procedimiento, preferimos que el paciente esté completamente anestesiado y con respiración artificial, conectado a un respirador del que se intentará desconectar inmediatamente al finalizar. Solo en los niños más mayores y adolescentes se puede recurrir a la sedación sin anestesia.

El cateterismo lo hacemos como se se explica detalladamente en los temas "cateterismos diagnósticos y terapéuticos". La duración del procedimiento es variable dependiendo del tipo de cateterismo, de la edad del paciente y de la complejidad de la cardiopatía, pero en general suele ser de unas 2-3 horas. Si el procedimiento se prolongase demasiado de forma imprevista, un miembro del equipo saldrá a tranquilizarlos y explicarles la situación y los motivos de la demora. Durante el cateterismo el niño está monitorizado, de tal manera que tanto el anestesiólogo como el cardiólogo y el equipo de enfermería están viendo ininterrumpidamente en un monitor, tanto su frecuencia cardíaca, su electrocardiograma, frecuencia respiratoria, tensión arterial y nivel de oxigenación de su sangre.

Una vez finalizado el cateterismo, el cardiólogo saldrá a informarles del resultado. En ocasiones solo se les puede dar una primera información provisional del procedimiento, ya que, a veces en los cateterismos diagnósticos complejos, necesitamos valorar más detenidamente los datos obtenidos y ver despacio la película que se graba del procedimiento para dar un diagnóstico y un enfoque terapéutico preciso y, en muchas ocasiones, hay que discutir el caso en sesión conjunta de los cardiólogos con los cirujanos cardíacos pediá-

tricos. De cualquier forma, siempre recibirá una primera información inmediata acerca del cateterismo y de si se ha producido algún efecto adverso o es preciso tener alguna precaución especial.

Al terminar, hay que retirarle el/los introductores de la ingle, que son unos tubitos a través de los que se han introducido los distintos catéteres, esto puede hacerse en la propia sala de hemodinámica, precisando un tiempo de compresión posterior para evitar que se produzca alguna hemorragia, o son retirados más tarde en la unidad de cuidados intensivos. Al salir de hemodinámica, el niño pasará a la sala de reanimación o a la unidad de cuidados intensivos, en donde permanecerá monitorizado esa tarde o hasta la mañana siguiente.

Debe permanecer acostado todo el tiempo posible para evitar los mareos y la hemorragia en el lugar de la punción. En las horas siguientes el niño puede tener dolor, fiebre ligera o vómitos, por lo que se suele programar un tratamiento preventivo del dolor e ir probando la tolerancia a líquidos por boca, siguiendo mientras tanto con la administración de líquidos por vía intravenosa. Cuando tolere se le dará una comida muy ligera. Su hijo podrá, generalmente, irse a casa al día siguiente salvo que precise algún tratamiento adicional o tratamiento quirúrgico urgente de su cardiopatía.

Al alta se le darán instrucciones por escrito respecto al cuidado de la herida, baño, limitaciones de su actividad física y cualquier medicación que deba tomar en casa.

En el hospital

Infección nosocomial. Medidas higienicas. Visitas

Qué es una infección nosocomial? Nosocomio es una palabra griega que significa “establecimiento donde se cuida”, por lo tanto, infección nosocomial es la infección que se presenta como mínimo 48 horas después del ingreso en el hospital y que no está en relación con el motivo por el cual ha ingresado el paciente, es decir es una infección adquirida en el hospital, y la cual no se estaba incubando previamente al ingreso. Por lo tanto, las infecciones nosocomiales se desarrollan dentro del ámbito hospitalario, durante el ingreso del niño.

Las infecciones nosocomiales representan un problema de gran importancia clínica y epidemiológica, debido a que condicionan mayores tasas de morbilidad (mayor tasa de enfermedad y complicaciones) y mortalidad, con extensión en los días de hospitalización.

La infección más frecuente es la de vías urinarias, seguida de infecciones postquirúrgicas, neumonías y bacteriemias. En hospitales pediátricos la infección nosocomial más frecuente es la neumonía, seguida de las septicemias (infecciones generalizadas) y bacteriemias (infecciones en la sangre), infecciones de las vías urinarias e infecciones respiratorias de vías superiores altas.

Como hemos podido comprobar hasta ahora, todas las infecciones nosocomiales suponen en sí mismas cuadros clínicos de gravedad, es decir que independientemente del problema de base, por el cual haya ingresado el niño, el adquirir una infección nosocomial puede complicar mucho la evolución de la enfermedad por la cual había ingresado, así como retrasar la curación y el alta.

Pero... ¿por qué se producen las infecciones nosocomiales?

Tradicionalmente se ha dicho que las infecciones nosocomiales son enfermedades relacionadas con el progreso médico. Al avanzar la tecnología médica aumentan los procedimientos a los que se someten los pacientes, a menudo con cierto riesgo de infección. Es una consecuencia inherente al desarrollo de la ciencia.

Pero este problema no es actual, sino que existe y se detectó hace mucho tiempo. Los primeros informes de infección nosocomial datan de la década de los 50 del siglo pasado, aunque ya desde el siglo anterior existía evidencia de la relación entre el lavado de manos y las infecciones puerperales. Desde entonces se han dirigido todos los esfuerzos para mejorar la calidad de la atención en medicina, incluyendo aquellos que están relacionados con las infecciones adquiridas en el hospital. Pese a todo ello, en los últimos años ha aumentado la incidencia por microorganismos multirresistentes e infecciones polimicrobianas que aumentan aún más la morbimortalidad, por lo tanto, es un problema que lejos de resolverse, cada vez es más difícil de controlar.

Pero... ¿este riesgo de padecer una infección nosocomial es igual en todas las áreas de ingreso y para todos los pacientes? No, hay pacientes que por su enfermedad de base tienen más probabilidad de adquirir una infección, así niños con cualquier inmunodeficiencia (falta de defensas), enfermedades oncológicas, niños que precisan medicaciones que disminuyen las defensas, con enfermedades graves, o que están en coma, posoperados y en lo que a nosotros nos concierne, niños con cardiopatías graves y que además en muchas ocasiones precisan cirugía con circulación extracorpórea (que lava, y por lo tanto elimina, las defensas que tenemos de manera natural en la sangre) son más susceptibles a las infecciones nosocomiales. Por este motivo también estas infecciones son más frecuentes en unidades de cuidados intensivos y en unidades donde los niños tienen menos espacio de separación, como ocurre en las unidades de lactantes.

Todo esto ha llevado a definir unos factores de riesgo:

- Edad < 1 año.
- Enfermedad subyacente (neoplasias, transplantes, enfermedades crónicas), traumatismos.
- Estado de gravedad clínico.
- Fallo multiorgánico.
- Disminución de las defensas del paciente. Inmunodeficiencias primarias o secundarias a enfermedades o fármacos.
- Malnutrición.
- Dispositivos invasivos: catéteres arteriales y venosos, tubo endotraqueal, sonda vesical.
- Manipulaciones múltiples.
- Duración del ingreso.

Si nos fijamos un poco, los niños con cardiopatía, que son sometidos a cirugía, en el posoperatorio están expuestos a un gran número de estos factores de riesgo, pues muchos tienen menos de un año de edad, tienen una enfermedad crónica, han sufrido una operación con circulación extracorpórea que ha disminuido sus defensas naturales, tienen varios catéteres en venas y arterias, y con frecuencia tienen puesta una sonda vesical y están conectados a un respirador; todo ello hace que sean de los pacientes más susceptibles a este tipo de infecciones.

Medidas higiénicas

Si este problema es tan importante y tan grave, ¿qué podemos hacer para evitar las infecciones nosocomiales? Lo primero que tenemos que tener en cuenta, es la cadena de infección que está compuesta por seis eslabones:

1. Agente infeccioso: el microorganismo capaz de producir la infección. Las probabilidades de infección aumentan cuanto mayor sea el número de microorganismos presentes.
2. Reservorio de la infección: el portador del agente infeccioso. Es una persona que está a punto de sucumbir a una infección, que tiene una infección, o que se está recuperando de una de ellas. Especial riesgo representan los portadores asintomáticos.
3. Vía de salida: es a través de la cual el agente infeccioso puede abandonar el reservorio (tos, estornudos, pus, heces, orina, sangre),
4. Medio de transmisión: método por el cual el agente infeccioso es transferido de su portador a un nuevo anfitrión. Puede ser por contacto directo entre el anfitrión y el reservorio, o por contacto indirecto a través de objetos contaminados.
5. Vías de entrada: el medio por el cual los microbios logran entrar a un nuevo anfitrión y es paralelo a la vía de salida: ingestión, respiración, punción de la piel, abrasión.
6. Anfitrión susceptible: lo constituye otra persona. Un paciente, empleado o un visitante.

Bien, como vemos, este tema nos incumbe a todos, personal sanitario en contacto con el niño, familiares y visitantes.

Respecto al personal sanitario, el control de las infecciones nosocomiales es un problema de tal magnitud que se aborda desde la dirección del centro. Para ello en los hospitales existe una Comisión de infecciones y una Unidad de Medicina Preventiva, que son los encargados de la vigilancia y control de las infecciones en el hospital y de dictar las normas más adecuadas para prevenirlas.

El personal de atención médica sigue medidas estrictas para prevenir que se diseminen las infecciones. Sin embargo, los pacientes y sus visitantes también tienen un papel muy importante. Esta es la manera en la cual el personal del hospital, los pacientes y sus visitantes pueden colaborar

juntos para ayudar a controlar las infecciones y para romper la cadena de la infección.

¿Y los padres, familiares y visitantes, qué normas deben de seguir?

Los visitantes deben de seguir también unas normas, que ocasionalmente serán especiales; dependiendo de la enfermedad del paciente, el personal del hospital, los pacientes y sus visitantes, pueden precisar precauciones especiales. Por ejemplo, los visitantes pueden necesitar utilizar “barreras” protectoras, tales como guantes o batas. El personal también utiliza estos artículos cuando cuida de estos pacientes. Estas normas son normas especiales, que en todo caso le comunicará el personal de enfermería.

Pero además de estas normas especiales, existen otras normas universales, las cuales han demostrado en numerosos estudios ser las más importantes en la prevención de la transmisión de las enfermedades contagiosas. De ellas, la más importante es el lavado de manos correcto, pues muchos gérmenes van a utilizar este vehículo para trasladarse de una persona a otra e instalarse en los sitios y personas más susceptibles a ser infectados.

Cómo realizar un adecuado lavado de manos:

- Humedecer las manos antes de aplicar el jabón.
- Frotar la espuma del jabón sobre toda la extensión de las manos.
- Lavarse todas las superficies de los dedos y las manos entre 10 y 15 segundos. Asegurarse de limpiar bien debajo de las uñas, alrededor de las cutículas y entre los dedos.
- Enjuagarse bien las manos, hasta que todo el jabón haya desaparecido. Colocar las manos hacia abajo a medida que las enjuagamos.
- Secarse las manos con una toalla limpia, desechable o de un solo uso.
- Cerrar la llave o grifo con una toalla de papel para evitar contaminar las manos limpias.

¡¡El lavarse las manos hace la diferencia!!

Lávese las manos con frecuencia. Los visitantes deben de lavarse las manos antes y después de visitar a los pacientes.

Otras medidas no menos importantes son las siguientes:

- No visitar a los niños si se tiene alguna enfermedad, aunque sea leve, o si se ha estado expuesto a alguna enfermedad contagiosa.
- Evite llevar objetos personales innecesarios. Los niños muchas veces piden sus juguetes, pregunte si está permitido llevarle algún objeto personal, y en todo caso lávelo y desinfectelo, lo mejor posible, antes de llevarlo al hospital.
- Utilice ropa limpia y simple.

Finalmente, pregunte siempre al personal sanitario si su hijo tiene alguna medida de protección o aislamiento en particular, ellos le indicarán lo mejor para su hijo.

Y, por favor, sea comprensivo. Estas precauciones pueden parecer extremas, pero recuerde, ellas ayudan a proteger a su niño.

Visitas

Los padres son una parte integral de la vida y de la recuperación de su niño, por lo cual la tendencia actual en todos los hospitales es que los padres permanezcan el máximo de tiempo posible con sus hijos. Sin embargo, diversas circunstancias particulares de cada hospital pueden limitar este hecho beneficioso.

La barrera más importante que nos encontramos es que muchos de nuestros hospitales fueron construidos hace demasiados años, y no se diseñaron para acoger también a los padres junto al niño, esto unido al crecimiento de la población, que han hecho que muchas unidades se hayan quedado pequeñas, nos lleva a que en muchos de los centros, por motivos de espacio y de funcionalidad, el tiempo de visita hay que limitarlo, incluso a los padres. En otras ocasiones, solo una persona podrá permanecer junto al niño, por motivos de espacio.

En determinados momentos del día para facilitar el trabajo del personal sanitario o para la realización de determinadas pruebas diagnósticas o terapéuticas, puede ser conveniente o necesario que los padres o familiares salgan de la sala.

Los niños menores de 12 años, tienen las visitas restringidas, recomendándose únicamente la visita de los hermanos, siempre y cuando estén en un buen estado de salud, durante un periodo de tiempo limitado y siempre bajo la supervisión de un adulto. Recuerden que los niños, con mucha frecuencia son portadores de infecciones banales (resfriados, faringitis, etc.), que pueden, sin embargo, ser graves para su hijo.

Cualquier persona que tenga síntomas de alguna enfermedad contagiosa como tos, resfriado, vómitos, diarrea, herpes o ronchas (sarpullidos) no debe visitar a los pacientes.

No intercambie objetos ni cuidados con otros niños ingresados, pueden transmitir infecciones. Algunos juguetes pueden ser importantes para animar a los niños, pero también pueden ser portadores de gérmenes, por lo cual es importante lavarlos y desinfectarlos, lo mejor posible, antes de llevarlos al hospital.

Finalmente, decir que cada hospital tiene sus normas y horario de visitas, del cual le informarán al ingreso. Este horario puede que no sea el mejor, o el que deseáramos, pero piense que se hace pensando en que su hijo reciba la mejor atención posible, en función de los medios de que se dispone. En todo caso, pida siempre la información que precise y no dude en preguntar.

En casa

Al llegar a casa. Problemas de salud más frecuentes

A. Periodo neonatal

La llegada a casa de un niño tras el nacimiento siempre es muy especial para los padres. Es un momento tremendamente esperado porque van a poder estar a solas con su hijo después de un periodo de hospitalización que puede haber sido prolongado, especialmente si ha habido necesarias intervenciones quirúrgicas. Mientras el paciente ha estado en el hospital los padres no han podido disfrutar de intimidad con su recién nacido pero tampoco han tenido la responsabilidad de cuidarlo y detectar si está todo bien.

Puntos importantes:

- 1. Informe de alta. Lea detenidamente el informe de alta y pida explicaciones al médico de lo que no entienda. Compruebe que además de incluir una descripción de los problemas clínicos de su hijo, contiene instrucciones claras de tratamiento y de alimentación. Debe incluir el teléfono de contacto del médico.
- 2. Elección de pediatra. Se debe concertar una cita con el pediatra habiéndole informado de que el niño tiene un problema cardíaco y llevar una copia del informe de Neonatología, de Cardiología y de Cirugía Cardíaca. El pediatra que elijan será el que tendrá la responsabilidad del seguimiento de su hijo, de sus exámenes rutinarios de salud, de la prevención de en-

fermedades infecciosas y deberá tener una colaboración estrecha con el cardiólogo responsable del niño.

- 3. Régimen de alimentación. Es importante que aprendan a alimentar a su hijo durante la hospitalización y que se familiaricen con la preparación y la higiene de los biberones en el caso de que hayan elegido fórmulas artificiales o no haya sido posible la lactancia materna. Los recién nacidos con cardiopatía requieren los mismos suplementos vitamínicos que el resto de los niños salvo en situaciones excepcionales. Algunos niños pueden requerir alimentación por sonda especialmente en los primeros meses de vida.
- 4. Los padres deben saber cuándo es la siguiente consulta con el cardiólogo. Deben saber si por su enfermedad deben esperar síntomas específicos o en qué situaciones específicas deben contactar con el pediatra o con el cardiólogo.
- 5. Cuidado de heridas quirúrgicas. Antes del alta asegúrese de entender las explicaciones de las enfermeras o del cirujano en cuanto al cuidado de las heridas.
- 6. Visitas. Los recién nacidos con cardiopatía pueden tener más riesgo de contagiarse de procesos catarrales y se deben limitar las visitas especialmente de niños con catarro y las aglomeraciones.
- 7. Tabaco. Se debe evitar el humo del tabaco en la vivienda de los recién nacidos con cardiopatía especialmente si los niños toman medicación para insuficiencia cardíaca o si tienen patología respiratoria asociada.

B. Vuelta a casa tras una hospitalización

- 1. Régimen de vida. Deben preguntar si puede hacer vida normal, si requiere reposo y cuándo puede volver al colegio. Normalmente la recuperación tras una cirugía requiere de 7 a 10 días y un periodo de reposo en casa de 1-2 semanas.
- 2. Cuidado con la administración de las medicaciones, especialmente las medicaciones nuevas.

- 3. Alimentación. En general no suelen ser necesarias dietas sin sal salvo que el cardiólogo lo especifique. Pueden ser necesarias ocasionalmente dietas especiales fundamentalmente en el caso de lactantes con retraso de peso y talla.
- 4. Visitas. En el periodo de convalecencia al volver a casa, especialmente en el caso de niños mayores, se recomienda que puedan recibir visitas. No es el momento de “educar” sino el de celebrar que todo ha ido bien.
- 5. Actividad. Permita que su hijo participe, dentro de sus limitaciones físicas, en las actividades diarias de la familia. Los niños también pueden adquirir nuevas capacidades mediante la interacción con hermanos, hermanas y amigos. Después de la cirugía, aliente a su hijo a realizar una actividad física moderada indicada por el médico.

C. Pacientes crónicos

En algunos casos la situación de los pacientes es delicada durante periodos largos de tiempo o requieren hospitalizaciones repetidas. Estos niños tienen muchas veces problemas de asistencia al colegio debido a su mala situación clínica. En estos casos se puede solicitar ayuda de profesores a domicilio presentando en el centro educativo un informe médico que lo justifique.

Problemas de salud más frecuentes

- **1. Infecciones respiratorias.** Las infecciones respiratorias son muy frecuentes en todos los niños, incluso en los niños sanos. Normalmente afectan a las vías respiratorias altas y no tienen trascendencia clínica; en la mayor parte de los casos no requieren antibióticos y su duración es limitada. Los niños con insuficiencia cardíaca tienen mayor facilidad para acumular secreciones en los pulmones y es más fácil que tengan infecciones, especialmente neumonías y bronquiolitis. Las neumonías se deben en general a infecciones por bacterias

y se tratan con antibióticos. La bronquiolitis es una enfermedad producida por virus, sobre todo el VRS (virus respiratorio sincitial); se suele acompañar de “pitos en el pecho” y grados variables de dificultad respiratoria. La bronquiolitis es el motivo de ingreso más frecuente en el primer año de la vida; no existe un tratamiento específico pero pueden necesitar oxígeno y aerosoles. Los niños con cardiopatía e infecciones respiratorias pueden precisar ingreso en el hospital y en casos graves en cuidados intensivos. Si tienen dificultad respiratoria grave puede necesitar respiradores que le ayuden durante estos episodios. Los estudios microbiológicos se reservan para niños ingresados y suelen incluir análisis de la mucosidad de la garganta y, a veces, análisis de sangre.

- **2. Infecciones gastrointestinales.** Las gastroenteritis son muy frecuentes en los niños. El tratamiento es sencillo y consiste en aportar suficientes líquidos para evitar la deshidratación en los casos graves. Casi nunca es necesario tratamiento antibiótico. En el caso de que su hijo esté tomando diuréticos y comience con diarrea debe consultar a su pediatra si se deben suspender ya que pueden favorecer la deshidratación. Actualmente se recomienda reanudar la alimentación lo antes posible. Su pediatra le dará recomendaciones sobre el tipo de alimentos que debe tomar.

- **3. Vómitos.** El vómito es un síntoma inespecífico y puede ser tanto expresión de una infección intestinal como secundario a otras patologías. La patología más frecuente en el lactante es el reflujo gastroesofágico. En estos casos se recomienda mantener una postura semisentada después de las tomas. Se utilizan con mucha frecuencia medicaciones que favorecen el vaciado del estómago. Los vómitos mantenidos especialmente si son cada vez más abundantes pueden poner sobre aviso de una obstrucción digestiva. La más frecuente es la estenosis de píloro en los lactantes pequeños. Los vómitos pueden también ser expresión de una insuficiencia cardíaca descompensada y raramente secundarios a haber tomado una dosis excesivamente alta de digoxina.

- **4. Estreñimiento:** El estreñimiento puede estar favorecido en ocasiones por tratamientos diuréticos rigurosos. También se puede potenciar durante los ingresos en el caso de niños más mayores.
- **5. Curva de peso y talla:** Los niños con cardiopatía congénita tienen mayores requerimientos energéticos y suelen presentar retraso de crecimiento en la que intervienen muchos factores. En los primeros meses, el niño con cardiopatía puede tener dificultad respiratoria suficientemente importante como para dificultar su alimentación. Los niños comen menos cantidad, presentan vómitos con frecuencia y además pueden tener dificultades de absorción. En muchas ocasiones será necesario apoyo de especialistas en nutrición infantil. Los niños con cardiopatía se suelen beneficiar de introducir precozmente cereales en la dieta, que aportan un mayor contenido calórico con un volumen de líquidos menor, ya que la sobrecarga de líquidos está muchas veces contraindicada.
- **6. Las heridas quirúrgicas** pueden ser verticales y centrales u horizontales en los laterales del tórax. En la mayoría de los casos no es necesario quitar los puntos, ya que se reabsorben. Después del alta del hospital las heridas se deben limpiar con agua y jabón y dejarlas al aire. En algunos casos le indicaran que algunos puntos se deben retirar unos días después del alta. Es frecuente que algunos niños prefieran llevarlas tapadas inicialmente, casi siempre por rechazo o vergüenza de ser vistos. Si se dan cuenta que la cicatriz tiene mal aspecto (edema, enrojecimiento, calor local, supuración) deben consultar con el pediatra para descartar infección local. Las cicatrices centrales es frecuente que se noten más que las laterales. Pueden abultarse y enrojecerse formando como un cordón (se denomina cicatriz queloide). Existen productos en el mercado que limitan este proceso, consúltelo con su cirujano.
- **7. Pericarditis.** Después de una cirugía cardíaca puede haber una inflamación del pericardio, que es una membrana que envuelve y protege al corazón. Durante la cirugía cardíaca se abre esta membrana y habitualmen-

te se vuelve a cerrar al concluir la operación. Al cabo de unos días se puede producir una inflamación del pericardio que se denomina pericarditis. Se manifiesta normalmente por dolor torácico, más acusado en posición tumbada que sentada y fiebre baja. En casos graves se puede acumular mucho líquido entre esta membrana y el corazón y dificultar su funcionamiento; en estos casos el niño presentará alteraciones respiratorias. El tratamiento incluye reposo y antiinflamatorios; en los casos graves puede ser necesario evacuar el líquido acumulado por medio de una punción o cirugía. En caso de que note dolor torácico y fiebre en un posoperatorio deberá consultar con el cardiólogo.

- **8. Trastornos del sueño.** Los trastornos del sueño son muy frecuentes en el posoperatorio de cirugía cardíaca. Son frecuentes las pesadillas. El niño ha estado sujeto a mucho estrés, a separación de los padres en el momento del sueño y al ingreso en unidades de cuidados intensivos donde la luz puede haber permanecido encendida durante buena parte de las noches. Tras el paso por las plantas de hospitalización el sueño se suele regular, pero en ocasiones el niño habrá requerido medicación para dormir. En la mayor parte de las unidades de Pediatría los padres pueden estar con los niños durante la hospitalización tanto de día como de noche por lo que normalmente han ido familiarizándose con el patrón de sueño de su hijo antes del alta.

- **9. Trastornos adaptativos.** La relación entre los padres y los niños con cardiopatía es compleja. Los padres suelen sobreproteger a los niños y pasan por dificultades en su relación con ellos en diferentes periodos de la vida. Los niños viven en primera persona las diversas fases de su enfermedad: hospitalizaciones, ingresos, cirugías, que se traducen en problemas en su relación con los padres, con los demás y consigo mismos. Los trastornos adaptativos son más frecuentes en niños mayores y adolescentes. El establecimiento de una buena relación entre padres e hijo es muy importante y en ocasiones laborioso. Se debe intentar establecer una relación entre

ambos lo más normal posible, olvidando que tiene un defecto cardíaco. En ocasiones puede ser necesario un apoyo externo. Las asociaciones de enfermos y trabajadores sociales pueden ser de gran ayuda.

- **10. Alteraciones menstruales.** Las niñas con cardiopatía congénita en la mayor parte de los casos tienen una pubertad normal si han sido sometidas a cirugía y esta ha tenido éxito. Es frecuente, sin embargo, que las niñas sintomáticas con cardiopatías no intervenidas o las que presentan defectos residuales tengan retrasos menstruales y pubertad retrasada. Se debe consultar con endocrinólogos y ginecólogos hacia la adolescencia para una correcta evaluación así como para consultar los riesgos de los embarazos que son muy diferentes según la patología cardíaca de la niña y su situación clínica. En este campo es trascendental un estrecho contacto entre el ginecólogo y el cardiólogo y son extremadamente útiles las unidades de seguimiento de cardiopatías congénitas del adulto.
- **11. Trastornos neurológicos.** La mayoría de los niños con cardiopatías congénitas tienen un desarrollo psicomotor normal y no padecen enfermedades neurológicas. En algunas ocasiones se asocia un retraso psicomotor debido a la enfermedad de base del paciente o a situaciones críticas de riesgo vital (cirugías de riesgo, paradas cardíacas...). El pediatra o el cardiólogo le podrán informar si su hijo puede necesitar ayuda especializada.
- **12. Minusvalía.** Algunos niños con defectos cardíacos operados aunque hagan una vida normal tienen un grado de minusvalía reconocible que puede estar sujeto a subvenciones por parte de las entidades públicas. Infórmese a través de su pediatra o de los servicios sociales.
- **13. Escoliosis.** Los niños con cardiopatía, especialmente los que tienen cardiopatías cianógenas y los que han sido intervenidos en varias ocasiones pueden presentar alteraciones de la alineación de la columna. Estos problemas

son más frecuentes y evidentes hacia los 10 años de edad y se deben detectar precozmente para evitar deformidades significativas y hacer un tratamiento precoz.

- **14. Patologías asociadas.** La mayor parte de los niños con cardiopatía no tienen otras alteraciones pero algunos pueden tener otras patologías. Algunas alteraciones cardíacas pueden venir englobadas en enfermedades muy conocidas como el síndrome de Down; o menos conocidas como por ejemplo el síndrome de Turner, que se acompaña de retraso de crecimiento y ausencia de maduración sexual, o el síndrome de Williams, que asocia retraso mental y alteraciones del metabolismo del calcio. En otras ocasiones puede haber otros trastornos esqueléticos, digestivos, pulmonares o de otros órganos. La detección de las enfermedades asociadas exige un esfuerzo multidisciplinario en el que estén implicados además del cardiólogo y el pediatra de atención primaria del niño, neonatólogos y diversos especialistas. Compruebe que en los informes de alta del hospital le han explicado claramente los problemas no cardíacos de su hijo y que le han dirigido al pediatra o al especialista indicado para su control y solución.

En casa

Prevención de infecciones

Calendario vacunal

Uno de los campos más importantes de la Pediatría es la prevención de enfermedades infecciosas. La investigación médica se ha dirigido a evitar las enfermedades infecciosas más graves y más frecuentes y la mayoría de los países han elaborado un calendario vacunal para su población de acuerdo con las necesidades y los recursos del país.

Es nuestro deber informar a los padres de niños con cardiopatías que las grandes ventajas de la protección con vacunas frente a las infecciones, superan con mucho tanto el riesgo de las reacciones asociadas a las vacunas como a las complicaciones si contraen la infección.

La única vacuna que se administra en el Hospital es la de la Hepatitis B, asegúrese que a su hijo se le ha administrado durante su ingreso de recién nacido. Su pediatra le informará del calendario vacunal y le dará citas sucesivas para su administración. La mayoría de los niños deben seguir este calendario aunque puede haber situaciones especiales que lo modifiquen especialmente alergias e inmunodeficiencias.

- **¿Dónde se administran?** Las vacunas se suelen administrar en los centros de salud de la red de sanidad pública. También hay centros públicos de vacunación no ligados a los consultorios. En ocasiones se pueden administrar las vacunas en las consultas de médicos privados. Es muy importante que se conserve la cadena de frío en el caso de que se compren las dosis de vacuna en la farmacia y se administren fuera de los centros

establecidos al efecto. Si se pierde la cadena de frío la vacuna se inactiva.

- **Retrasos en la vacunación.** Algunos niños han sido sometidos a hospitalizaciones prolongadas y puede que no se hayan administrado vacunas por diversos motivos. Su pediatra le comentará las modificaciones del calendario vacunal en caso necesario.

- **Otras vacunas.** El calendario incluye vacunas obligatorias y otras recomendadas pero no financiadas. Su pediatra le informará de la necesidad de administrarlas.

La vacuna frente al neumococo es recomendable en niños con cardiopatía congénita. Dependiendo de su edad se requieren un número diferente de dosis. En algunas comunidades se puede conseguir su financiación con un informe del cardiólogo en el que se especifique su recomendación. Su pediatra le informará de esta posibilidad.

La varicela es una enfermedad extremadamente contagiosa y en general benigna. La efectividad de la vacuna es del 75 al 95 % frente a cualquier forma de infección, pero previene del 99 al 100 % de los casos graves, motivo por el cuál se recomienda en la actualidad. Se debe administrar entre los 12 y los 15 meses, coincidiendo con la triple vírica (con distinta jeringa y en diferente zona). Se recomienda una segunda dosis en la adolescencia.

Vacuna de la gripe. La vacuna de la gripe es recomendable para los niños con cardiopatía congénita mayores de seis meses, administrada de forma anual. A los niños menores de nueve años se les debe poner dos dosis con un mes de separación.

Prevención de bronquiolitis

La bronquiolitis es una enfermedad infecciosa producida por diversos virus. El más frecuente de todos ellos es el VRS (Virus Respiratorio Sincitial). Todos los niños se infectan por este virus en los dos primeros años pero la repercusión clínica es variable en cada caso. La bronquiolitis es la causa de ingreso

más frecuente en menores de un año y constituye un serio problema de salud pública.. Los pacientes con cardiopatía se suelen descompensar con los episodios de bronquiolitis, la cirugía se debe retrasar ya que claramente aumenta el riesgo quirúrgico y puede llevar al fallecimiento del paciente en algunas ocasiones.

Los intentos de fabricación de vacuna han sido inútiles y de siempre se han recomendado maniobras de protección pasiva, especialmente evitar guarderías aglomeraciones y extremar la higiene ya que el virus permanece sobre las superficies incluyendo chupetes, juguetes, material médico...

- **Inmunización pasiva.** En la actualidad existe en el mercado un preparado cuyo principio activo se llama Palivizumab que se inyecta por vía intramuscular y que contiene anticuerpos frente al VRS. Estos anticuerpos neutralizan el virus y contribuyen a impedir o limitar el desarrollo de la enfermedad. Antes del alta del hospital su cardiólogo le indicará si se debe inmunizar frente al VRS. Palivizumab es un medicamento exclusivamente de manejo hospitalario y su cardiólogo le indicará dónde se administrará (habitualmente en las consultas de Cardiología o de Neonatología de los hospitales).

Prevención de endocarditis bacteriana

La endocarditis bacteriana es una enfermedad muy poco frecuente que se produce por la infección local de las estructuras cardíacas. Se puede presentar tanto en pacientes intervenidos como no operados. La endocarditis es excepcional en el caso de niños con corazón estructuralmente normal Se caracteriza por fiebre persistente sin foco claro de infección junto con alteración del estado general. Es una enfermedad grave que precisa un tratamiento antibiótico prolongado (de 4-8 semanas) y en ocasiones puede requerir tratamiento quirúrgico.

El foco infeccioso inicial suelen ser los dientes por lo que es muy importante una educación de hábitos de higiene dental cuidadosa a todos

los niños con defectos cardíacos. Otro foco también prevenible, aunque menos frecuente en niños, son las uñas; se debe evitar que los niños se muerdan las uñas y se deben tratar con antibióticos adecuados los focos infecciosos periungueales. Las medidas de prevención de la endocarditis por medio de administración de antibióticos se conoce como profilaxis de endocarditis. La mayoría de los servicios de Cardiología le incluirán en el informe recomendaciones de prevención. En las recomendaciones publicadas se indica a qué pacientes y ante qué tipos de cirugía se debe de administrar. En general se toma una dosis elevada de antibióticos previo a intervenciones quirúrgicas de las denominadas "sucias". La indicación más frecuente es antes de manipulaciones dentales en el que se vaya a producir sangrado e incluye tanto extracciones, como limpieza, endodoncia y reparación de caries. Otros procedimientos que requieren profilaxis son los del tracto respiratorio, digestivo y genitourinario. La realización de piercings en la actualidad se considera un riesgo innecesario para niños con cardiopatías.

La profilaxis se realiza con el antibiótico amoxicilina a dosis de 50 mgrs/kg de peso una hora antes del procedimiento. En pacientes de alto riesgo se añade una segunda dosis a 25 mgrs/kg de peso seis horas después. En niños con alergia a la penicilina se utiliza clindamicina o claritromicina. Para procedimientos gastrointestinales y genitourinarios en pacientes de alto riesgo se administran ampicilina y gentamicina de forma intramuscular o intravenosa. En cualquier caso será el médico que va a realizar el procedimiento el que establezca si necesita profilaxis y la pauta a administrar.

En casa

Cuidado dental. ¿Cuándo llamar al médico? ¿Cuándo acudir a urgencias?

U nos dientes sanos son importantes para todos los niños, pero en el caso especial de su hijo, que padece una enfermedad del corazón, es todavía más importante. Si los gérmenes que viven normalmente en su boca consiguen pasar a la sangre, pueden llegar a su corazón. El corazón de vuestro hijo, debido a su malformación, es más fácil de infectar que un corazón sano. Como es fácil de entender, la infección en el corazón, llamada “endocarditis infecciosa”, es una enfermedad muy grave, que requiere tratamiento ingresado en el hospital con antibióticos durante muchos días. Esta es la razón por la que se debe tener un especial cuidado en mantener su boca limpia y sana.

Esto se logra fácilmente con los siguientes consejos:

- **1. Limpieza de dientes.** Hay que lavarse los dientes correctamente después de cada comida.

En niños muy pequeños, cuando empiezan a salirle los dientes (entre 6 y 16 meses de edad) se recomienda limpiar la boca una vez al día con una gasa mojada en agua. La mejor hora es antes de meterlo en la cama por la noche.

Cuando ya vaya teniendo más dientes (dos años) hay que usar un cepillo de dientes blando especial para niños, y son los padres los que tienen que encargarse de la limpieza, y ayudar al niño hasta que sepa hacerlo solo (a los siete años de edad).

Cuando el niño es mayor, ya puede usar el hilo dental para completar la limpieza de los dientes.

- **2. Flúor.** Es mejor usar una pasta de dientes fluorada, pero poca cantidad (como el tamaño de un poroto). Es importante enseñar al niño a escupir la pasta, porque tragar mucho flúor es malo para él. Mientras el niño no sepa escupir la pasta y se la trague, esta será sin flúor.

Todos los niños necesitan flúor para prevenir las caries. Generalmente el agua que bebemos del grifo ya lo lleva, pero deben asegurarse de ello preguntándole a su dentista. Si el agua que beben no lleva flúor (0.6 ppm) pueden dárselo en pastillas, pero asegúrense de que no es demasiado, pues también sería perjudicial.

- **3. Alimentación.** Tienen que elegir comidas que no tengan mucho azúcar. Recuerden que frutas y verduras son mejores que caramelos y galletas. Es mejor que los niños coman pocas chucherías y caramelos, pero si alguna vez lo hacen, es muy importante limpiarse los dientes después.

También se deben evitar bebidas azucaradas, como jugos y refrescos. Es mejor enseñarlos a tomar agua.

- **4. Biberones y chupetes.** No hay que acostumbrar al bebé a irse a la cama con un biberón, pero si lo necesita, usad un biberón de agua o manzanilla sin azúcar. La leche, los zumos y las bebidas dulces, como los refrescos, tienen azúcar, y beber de un biberón con estos líquidos a la larga provoca caries. No se puede usar el biberón para callar al niño como un chupete. El niño debe comer en sus horas.

Si usa chupete, nunca se untará en dulces (azúcar, miel, leche condensada...) ya que esto es una causa muy frecuente de caries en los niños. Alrededor del primer año ya deberían enseñar al niño a beber de un vaso y dejar el biberón.

- **5. El dentista.** Consulta con tu dentista cuando es el mejor momento para llevar al niño a su primera revisión. Generalmente el dentista (o al menos su pediatra) querrá ver a su hijo entre los 1 y 2 años. En esta visita el dentista hará una revisión general de los dientes del niño y los aconsejará sobre cómo mantener una boca sana.

Un niño como el suyo, con problemas de corazón, deber ser revisado por el dentista al menos dos veces al año.

Es posible que el dentista les aconseje hacer sellados en los dientes del niño, que es poner un material plástico en los dientes, para endurecerlos y protegerlos. Esto se hace en las muelas, a partir de los seis años, y es como una barrera que protege al diente de las infecciones.

- **6.- Profilaxis antibiótica de endocarditis.** Tal y como se especifica en la página 128.

¿Cuándo llamar al médico?

Es normal que ante la noticia de tener un hijo con un problema en el corazón se sientan asustados. Conforme vayan conociendo a su hijo se darán cuenta de que, la gran mayoría de las veces, su vida es bastante normal. Su hijo debe seguir todos los controles habituales para todos los niños, donde se le medirá, tallará y se le realizarán las exploraciones que se hacen de rutina.

También es importante que su hijo siga el calendario vacunal como se especifica en el apartado de vacunas. Tienen que tener en cuenta, que como cualquier otro niño, su hijo va a tener todas las enfermedades propias de la infancia, como catarros, diarreas, fiebre... La gran mayoría de las veces ellos superarán estas enfermedades sin problemas, igual que los otros niños.

Sin embargo, en algunas ocasiones, estas enfermedades pueden empeorar su estado cardíaco y necesitar un mayor control por parte de su pediatra. Es importante por esto, conocer en qué circunstancias deben consultar con el pediatra.

- **Fiebre.** Siempre que su hijo tenga fiebre conviene que lo vea su pediatra, pues esta situación hace que el corazón tenga que trabajar más, y puede descompensar su corazón. Además es importante que se descarte una infección grave.

- **Pérdida de apetito.** Si notan que su hijo empieza a comer peor o se cansa durante las tomas, y no gana el peso que debiera, puede indicar que el corazón esté trabajando demasiado. El médico lo examinará y les dirá si es necesario poner alguna medicación.

- **Sudoración.** Es otro síntoma junto al cansancio con la toma, que nos indica el exceso de trabajo de su corazón. Suele tratarse de un sudor frío que se nota en la cabeza del niño.

- **Vómitos o diarrea.** Cualquier enfermedad que provoque vómitos o diarrea puede llevar a la pérdida importante de líquidos. Esto es especialmente importante de vigilar en los niños que toman medicinas llamadas diuréticos (que les hacen orinar mucho), pues es más fácil que se deshidraten.

Además, los vómitos pueden ser el primer síntoma de niveles demasiado altos de digital (Lanacordín). Esta es una medicina que toman los niños para ayudar a su corazón, pero que si se toma demasiada cantidad puede ser peligrosa.

- **Tos y congestión.** La mayoría de las veces los niños con tos solo tienen un catarro, pero es importante que los vea el médico, para que este se asegure que la tos no está provocada por un fallo del corazón, que hace que se acumule agua en los pulmones.

- **Cambios en la actividad.** Aunque los niños con un problema de corazón se cansan con más facilidad que niños con corazón normal, deben consultar con el pediatra si notan que se cansa más de lo que es habitual para él.

- **Sangrados.** Los niños con problemas de corazón no tienen motivo para sangrar con más facilidad, salvo que estén tomando medicación antiagregante o anticoagulante, que hacen que la sangre sea más fluida. Si su hijo toma esta medicación y le aparecen hematomas (moratones) o sangra por la nariz, es aconsejable acudir al médico por si hay que cambiar la dosis de medicamento.

Conforme su hijo vaya creciendo, y lo vayan conociendo, aprenderán también a conocer su enfermedad, y se sentirán cada vez más seguros. De todas formas, ante cualquier duda que les pueda surgir sobre la salud

de su hijo, no duden en consultar a su pediatra. Él los tranquilizará y los ayudará a comprender mejor la enfermedad de su hijo.

¿Cuándo acudir a urgencias?

Es poco frecuente que un niño con problemas de corazón necesite acudir a urgencias por complicaciones graves. De todas formas deben vigilar la aparición de ciertos signos en el niño que pueden indicarnos gravedad y nos obligarían a acudir a Urgencias.

Aunque siempre es preferible acudir a su pediatra, que es quien mejor conoce al niño, hay situaciones en que no se debe esperar a que este esté disponible, y será necesario que el niño sea valorado inmediatamente por un médico.

Es importante que tanto ustedes como las personas encargadas del niño (abuelos, profesores, cuidadores...) conozcan estos síntomas para poder actuar con rapidez.

• Datos que pueden indicar un fracaso del corazón:

- Piel pálida grisácea y fría, incluso amoratada, más evidente en manos y pies, puede ser indicativo de que el corazón no le envía suficiente sangre.
- Sudoración, que como ya sabemos nos dice que su corazón está haciendo mucho esfuerzo.
- Orina menor que de costumbre, y notan que al cambiarle los pañales en varias ocasiones están casi secos.
- Respiración agitada, muy rápida y con mucho esfuerzo, que lo vemos porque se le marcan las costillas al respirar. Nos indica que se le está acumulando líquido en el pulmón.
- Pulso muy rápido (taquicardia), pues el corazón tiene que trabajar mucho y va muy rápido.

- Hinchazón (o edema) de pies o cara, es muy poco frecuente que los niños con problemas de corazón estén hinchados, pero cuando lo están suelen estar graves.
- Irritabilidad o decaimiento importante, incluso pérdida de conciencia, que nos indican que el niño está grave.

• **Otros motivos de consulta a Urgencias:**

- Crisis hipóxicas, son episodios extremadamente graves que ocurren en ciertos tipos de cardiopatía (cardiopatías cianosantes) en las que los niños tienen un color morado en los labios. Durante estos episodios el niño se pone más morado aún y respira con rapidez, muy irritable porque le falta oxígeno en la sangre. Hay que intentar tranquilizarlos y acudir a Urgencias inmediatamente.
- Dolor en el pecho, no suele tener casi nunca como motivo el corazón, pero al tener tu hijo una enfermedad cardíaca, hay que asegurarse de ello.
- Desmayo o síncope, que en niños sanos no suele tener importancia, en tu hijo hay que descartar que la causa esté en el corazón.
- Palpitaciones, que se notan cuando el corazón va demasiado rápido. Esto solo tiene importancia si la sensación dura mucho tiempo, y habría que descartar una arritmia, y si existe puede ser necesario tratarla.
- Complicaciones tras la intervención de corazón: Si su hijo ha sido operado recientemente, deben estar especialmente atentos, y además de lo dicho anteriormente deben vigilar la herida y acudir a urgencias si presenta signos de que pueda estar infectada. Esto lo notarán por fiebre mayor de 38 °C, cambios en el color de la cicatriz, separación de los bordes de la herida, presencia de pus o aumento del dolor.

Aunque es excepcional que un niño con un problema de corazón ya detectado, y en seguimiento por un cardiólogo, se ponga grave de forma brusca, deben estar preparados y vigilar la aparición de estos síntomas,

para poder actuar con rapidez, en el caso de que ocurran. Una adecuada respuesta por su parte puede ayudar a su hijo.

Siempre que el niño acuda a Urgencias por cualquier motivo es importante que adviertan al personal sanitario que lo atiende de su enfermedad de base. Una buena idea es llevar siempre una fotocopia del último informe del niño, que refleje su estado de salud. Deben confiar en el personal sanitario de Urgencias, ya que están capacitados para tratar a su hijo y harán todo lo posible para ayudarlos.

En casa

Alimentación. Medicación

El cuidado de su hijo afecto de una cardiopatía congénita implica aprender los aspectos fundamentales del cuidado de su salud, que incluyen medicarlo correctamente, saber identificar los signos de que hay problemas y sobre todo el alimentarlo bien. Generalmente, los niños con una cardiopatía congénita crecen y se desarrollan con más lentitud que otros niños y ello es debido a que gran parte de la energía que ingieren con la alimentación se consume en el mayor trabajo cardíaco que ocasiona la cardiopatía. En relación con los demás niños de su edad, su hijo parecerá mucho más pequeño, delgado antes de la corrección de la cardiopatía.

Una nutrición inadecuada que no satisface los requisitos energéticos del cuerpo provoca en el niño una fatiga más rápida y dificultad para mantenerse al mismo nivel que otros niños de su edad, y puede alcanzar sus etapas de desarrollo (como gatear, sentarse, caminar, hablar) con mayor lentitud. El pediatra de su hijo es quien debe establecer la alimentación apropiada en contacto directo con el cardiólogo pediátrico.

Consideraciones nutricionales para su hijo

Un corazón que bombea sangre de manera deficiente debido a una cardiopatía congénita también debe hacerlo más rápido para satisfacer las necesidades del cuerpo. El metabolismo del cuerpo se acelera en estas condiciones y, por lo tanto, se necesitarán calorías adicionales para que un niño con esta enfermedad mantenga su peso y crezca.

Es posible que los niños que padecen un trastorno cardíaco se cansen rápidamente, ya que sus cuerpos trabajan más debido al esfuerzo que les demanda el defecto cardíaco. Los bebés pueden cansarse rápidamente o dormirse mientras son amamantados pues es durante la ingesta cuando realizan mayor gasto de energía. Un incremento de peso inferior a 100 gr/semana puede indicar que la repercusión de la cardiopatía sobre su bebé es mayor de lo esperado. Los niños mayores pueden probar apenas su comida, decir que están satisfechos luego de unos pocos bocados o pedir un tiempo de descanso. Estos niños, aunque necesitan más calorías para mantener su peso, con frecuencia están demasiado cansados para comer lo suficiente.

Los médicos, las enfermeras y los nutricionistas pueden ayudarlo a desarrollar un plan que garantice la correcta nutrición de su hijo y satisfaga las necesidades de su cuerpo.

Hablaremos separadamente de la alimentación entre los bebés y lactantes, de los niños mayores y adolescentes por sus características diferenciadas.

Bebés y lactantes

Como norma general podemos aceptar que un bebé o lactante cardiópata necesita aproximadamente un 30-50 % por encima de las necesidades normales estimadas para la edad. Este aumento se justifica por el gasto aumentado en forma de mayor consumo energético, aumento de la frecuencia respiratoria y aumento de las "calorías perdidas" por las heces en forma de sustancias no digeridas o bien no absorbidas. Para ello efectuaremos diferentes medidas:

- **Leche con alto contenido calórico**, fórmula (leche comercial) o leche materna. Se pueden agregar suplementos nutricionales a la fórmula o a la leche materna que aumenten la cantidad de calorías por gramo permitiendo que su bebé llegue a consumir las calorías necesarias para su crecimiento,

aunque tome menos leche. Lo haremos aumentando los hidratos de carbono, en forma de glúcidos solubles de fácil digestión (dextrinas, almidones hidrolizados), o bien mediante la suplementación de la leche con preparados comerciales de Dextrina y MCT/LCT (Duocal®) según las indicaciones de su pediatra. Otra opción es añadir de manera precoz (alrededor de los tres meses) cereales sin gluten para espesar los biberones.

- **La lactancia materna** es mejor que la artificial pero tiene el inconveniente que exige más esfuerzo al bebé en la succión y es difícil determinar la cantidad que toma. El pediatra aconsejará según cada caso.
- Siempre que sea posible, intente ofrecerle a su hijo **alimentos nutritivos** que tengan un gran porcentaje de calorías y nutrientes. Lea las etiquetas y observe el contenido calórico de los alimentos. Por ejemplo, algunos alimentos para bebés contienen muy pocas calorías, mientras que otros tienen muchas.
- **Alimentación suplementaria por sonda.** La alimentación por sonda puede administrarse como un suplemento o bien puede reemplazar la alimentación normal de un niño que necesite ingerir más calorías y nutrientes para su crecimiento. Habitualmente se da en un medio hospitalario. Este tipo de alimentación se suministra mediante una pequeña sonda flexible que se coloca en la nariz y pasa por el esófago hasta llegar al estómago. En el caso de los bebés, se les puede permitir beber lo que puedan de un biberón y luego proseguir con la alimentación por sonda. Los bebés que estén demasiado cansados para alimentarse con un biberón pueden recibir su fórmula o leche materna solo a través de la sonda de alimentación.

Niños mayores y adolescentes

El niño cardiópata debe seguir una alimentación equilibrada en su composición, como cualquier otro niño, con algunas puntualizaciones: aporte bajo en grasas y las proteínas deben ser de elevado poder biológico, ya que la hipoproteïnemia secundaria a desnutrición que se puede observar en cardiopatías severas es especialmente perjudicial. Por ello:

- Se encuentran disponibles bebidas con alto contenido calórico para mejorar su nutrición.
- Siempre que sea posible, intente ofrecerle a su hijo alimentos nutritivos que tengan un gran porcentaje de calorías y nutrientes. Lea las etiquetas y observe el contenido calórico de los alimentos. Los alimentos saludables como los vegetales no contienen muchas calorías pero, si se les agrega queso derretido o salsa, puede incrementarse su contenido calórico.
- La restricción de sodio (sal) en las comidas es una de las medidas más importantes en el manejo dietético de las cardiopatías. Dado que el sodio es un nutriente esencial, es imprescindible su presencia en pequeñas cantidades en la dieta.
- Los niños cardiopatas compensados no necesitan ser restringidos en la ingesta de agua, ya que la misma restricción de la sal actúa como diurético. Se debe permitir que la sensación de sed actúe como autorregulador.
- Evite darle a su hijo alimentos que contengan calorías sin valor nutritivo, es decir, alimentos que contienen mucho azúcar y pocos nutrientes como por ejemplo, los refrescos azucarados y las comidas rápidas. En cambio, intente proporcionarle una dieta balanceada y a la vez rica en calorías. Consulte al médico, la enfermera o el nutricionista de su hijo para obtener sugerencias adicionales.
- En ocasiones, en medios hospitalarios, los niños mayores pueden recibir alimentación por sonda durante la noche y comer lo que deseen durante el día.

Medicación

Al tratarse de anomalías estructurales congénitas cardíacas, el tratamiento fundamental de las cardiopatías congénitas en el niño se basa en la corrección quirúrgica de la cardiopatía que está provocando la sintomatología, sin embargo muchos niños con cardiopatía congénita requieren tomar medicaciones, antes o después de las intervenciones quirúrgicas. Los padres tienen que estar familiarizados con dichos fármacos, así como conseguir administrarlos de manera fácil y cómoda. En el mercado están comercializados medicaciones con dosis altas, apropiados para adultos, por lo que en muchas ocasiones tenemos que dividir los comprimidos en trocitos para lograr las dosis adecuadas para un niño pequeño o bien, recurrir a fórmulas magistrales (jarabes con una concentración determinada del fármaco) que tienen que prepararse en farmacia específicamente. Suele requerir una dosificación exacta, según el peso del niño, por lo que a veces se administra con jeringuillas graduadas (de 1 ml).

A veces al niño pequeño le desagrada el sabor de la medicación y la rechazan o vomitan, siendo difícil su administración, la gran mayoría puede ser administrada con líquidos o leche para disimular el sabor. En aquellos casos que lo vomitan inmediatamente tras la administración se puede repetir la dosis, pero tras unos minutos es mejor no repetir la dosis pues la absorción de la medicación puede ser rápida y algunas de estas medicaciones en concentraciones elevadas pueden tener efectos secundarios perniciosos para el niño.

No son muchas las medicaciones cardiológicas administradas en niños, a continuación detallaremos algunos de los fármacos más frecuentes de uso ambulatorio:

- **Acido acetil salicílico (AAS, Adiro, antigua Aspirina infantil):** se usa para evitar que la sangre coagule, actuando a nivel de las plaquetas e inhibiendo la formación de trombos. Se da a dosis bajas (1-6 mg/ kg de peso), no a las dosis habituales para bajar la fiebre. Se da una dosis diaria y se debe

suspender cuando el paciente tenga una infección por virus y cuando vaya a realizarse cualquier intervención. Su efecto dura días.

- **Lanacordin (digoxina) (jarabe pediátrico 1 ml= 0,05 mg):** aumenta la fuerza del corazón, pero a dosis altas frena la frecuencia cardíaca e incluso puede “parar” el corazón, de ahí que se deba administrarse según la prescripción del médico. Nunca repetir dosis. Se da en función del peso del niño y para más seguridad se suele hacer unos análisis tras el inicio del tratamiento, a los 5-7 días, para verificar que la dosis es la adecuada. Como regla, se suele dar cada 12 horas y según el peso del niño (en general en relación a su peso, por ejemplo, si pesa 5 kg, será 0.5 ml/12 horas). Dentro del envase hay un dosificador para medir con exactitud la dosis. Mejor acostumbrese a darlo a una hora exacta.
- **Seguril (Furosemida):** es un diurético, es decir, sirve para que el niño orine más y elimine el líquido que queda acumulado en exceso, mejorando la función del corazón. Dado que hace aumentar la diuresis suele hacer perder potasio y a veces se administra conjuntamente con otro diurético, Espironolactona (Aldactone), que ahorra potasio. La furosemida se debe dar 2 o 3 veces al día a una dosis que oscila entre 1-3 mg/kg de peso. Los comprimidos comercializados (40 mg) son para adultos por lo que a veces se administra la ampolla de uso intravenoso que tiene una dosis más baja (20 mg= 2 ml), al ser líquido se puede dosificar la dosis deseada con una jeringuilla graduada; o bien, se puede preparar una fórmula magistral en farmacias (que 1 ml= 2 mg). En ocasiones se debe suplementar con potasio si la pérdida es elevada (en forma de jarabe, Potasion o comprimidos BOI-K) o comiendo alimentos ricos en potasio (espinacas, frutillas, kiwi...).
- **Espironolactona (Aldactone):** es otro diurético que se suele asociar al Seguril, pocas veces se administra solo. Los comprimidos son de 25 mgr (Aldactone-A), por lo que habitualmente se tienen que preparar cápsulas con la dosis apropiada. La dosis se da 1 o 2 veces al día. En algunas ocasiones puede administrarse en forma de jarabe (también en fórmula magistral, más comercialización hospitalaria).

- **Captopril (comprimidos de 12, 5 mg o bien fórmula magistral 1 ml= 2 mg):** es un vasodilatador, o sea hipotensor (baja la tensión arterial) y hace que la sangre del corazón salga con más facilidad. Se empieza a dosis bajas y se aumenta según la tolerancia y la tensión arterial. La dosis oscila entre 0,05-0,2 mg/ kg de peso). Se debe administrar cada 8 horas, de ahí que en los niños mayores empleemos en lugar de Captopril otro fármaco de la misma familia (inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina- IECA) llamado Enalapril (comprimidos de 5 mg) que se administra entre 1 o 2 dosis al día.

En casa

Revisiones

Los niños con cardiopatía hemodinámicamente significativa necesitan seguir controles periódicos (revisiones) en la consulta de cardiología pediátrica y de cirugía cardiovascular. Durante el período neonatal y de lactantes, las revisiones serán frecuentes ya que su estado clínico puede variar con cierta rapidez.

Igualmente cuando el niño se somete a una intervención quirúrgica o de cateterismo terapéutico y se le da el alta hospitalaria, se seguirá revisando en la consulta generalmente al mes, tres meses, seis meses, un año y así sucesivamente, aunque será el cardiólogo pediatra quien determine la fecha de la revisión siguiente según el estado clínico que presente en ese momento.

Normalmente en cada revisión se realizará un interrogatorio sobre las novedades clínicas desde la última revisión, se hará una exploración completa y se complementará con Rx de tórax, ECG o ecocardiografía 2D-Doppler.

Los auxiliares administrativos le proporcionarán una tarjeta con la fecha y hora de la nueva cita o irá reflejada en el informe médico. Procure siempre acudir a la cita en el día y hora que se especifica para no causar trastornos y, muy importante, siempre que acuda al médico debe llevar consigo los informes médicos anteriores sobre la cardiopatía de su hijo.

Según vaya mejorando la cardiopatía de su hijo, las revisiones se irán espaciando incluso por períodos de uno o varios años y en los casos de curación definitiva el niño recibirá el alta cardiológica.

En casa

Ejercicio físico

El niño portador de una cardiopatía no está obligado a suspender necesariamente las actividades recreativas o incluso deportivas. Los avances que se han realizado en los últimos años en el diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías, así como su mejor conocimiento, han hecho que muchos niños con cardiopatía puedan llevar una vida casi normal, o incluso normal, desde el punto de vista del ejercicio físico o del deporte.

Es más, incluso muchos niños con cardiopatía congénita del tipo moderada o severa, que hasta ahora requerían limitaciones en cuanto a la realización de algún tipo de actividad física, se ha podido comprobar recientemente que pueden mejorar de sus síntomas cuando se incorporan a un programa de rehabilitación cardíaca que incluya determinados ejercicios físicos. Por lo que, en resumen, puede decirse que, a diferencia de lo que ocurría en el pasado, “enfermedad cardíaca” no es igual a “reposo o inactividad física”.

Así pues, la prohibición de realizar ejercicio puede ser innecesaria para la mayoría de los niños con cardiopatía, y con la supervisión y autorización de los cardiólogos pediatras y, si es necesario, tras la realización de una prueba de esfuerzo para evaluar su capacidad de ejercicio, la mayoría de los niños cardiopatas pueden realizar ejercicio físico de forma segura y con buena tolerancia.

Mi hijo tiene una cardiopatía determinada. ¿Puede hacer deporte?

Las indicaciones y contraindicaciones del ejercicio físico en los niños con cardiopatía congénita varían según el tipo de lesión que presenten y, sobre todo, del grado de afectación funcional que padezcan. Hay que precisar que la mayoría de los pacientes operados podrán también realizar ejercicio físico y deporte tras el inicial periodo postoperatorio, una vez valorada su situación.

No obstante y, en general, las indicaciones para cardiopatías concretas son:

- 1. Para aquellos con una **comunicación interauricular**, interventricular o ductus arterioso, que por otra parte son las más frecuentes, el ejercicio físico estará contraindicado solo cuando el “cortocircuito” sea grande, o cuando exista hipertensión pulmonar. En los demás casos no hay contraindicación para ello. Lo mismo ocurre con los que, tras la cirugía o colocación de un dispositivo intracardiaco para cerrar el defecto, están sanos o con lesiones mínimas.
- 2. Para los niños **operados con cortocircuito de izquierda a derecha** (CIA, CIV, ductus arterioso), una vez pasados seis meses tras la intervención, y si no hay evidencias de hipertensión pulmonar, arritmias sintomáticas o disfunción miocárdica, se podrá realizar actividad física sin limitación, así como practicar deportes de competición sin limitación. Si por el contrario, pasado ese tiempo existen evidencias de hipertensión pulmonar, arritmias sintomáticas o disfunción miocárdica, se aconsejara realizar una prueba de esfuerzo antes de realizar cualquier actividad física o practicar deportes de competición. Por otra parte, si tras la intervención persiste un defecto septal interventricular residual pequeño, no existirán limitaciones para el ejercicio físico o el deporte de competición. Si el defecto es moderado o grande, las indicaciones serán las mismas que para los defectos no operados. Si persiste hipertensión pulmonar, las recomendaciones serán las mismas que para la hipertensión pulmonar.
- 3. **En el caso de la hipertensión pulmonar**, Cuando la hipertensión sea leve se podrán realizar todo tipo de actividades deportivas, pero cuando esta sea moderada o severa, estará contraindicado todo tipo de ejercicio, ya que existe riesgo de que el paciente pueda morir súbitamente durante el mismo.
- 4. Para los niños que sufren **estenosis pulmonar o estenosis aórtica**, se contraindica el ejercicio físico intenso o el deporte de competición si las lesiones son de grado moderado o severo. Cuando son leves, en principio no existen restricciones para el ejercicio.
- 5. Los niños con **coartación de aorta**, cuando esta es leve, pueden practicar todo tipo de actividades físicas o deportivas. Cuando sea moderada, solo se podrán realizar actividades deportivas de tipo ligero. En las formas severas

el deporte estará contraindicado. En los casos poscirugía, la actividad deportiva dependerá igualmente de la presencia de gradiente residual, para cuya evaluación se requerirá de la realización de pruebas cardiológicas. Si persiste un mínimo o ningún gradiente se podrán realizar todo tipo de actividades deportivas, recomendándose su inicio no antes de que transcurran seis meses desde la cirugía. Se evitarán durante el primer año poscirugía aquellos deportes que exijan un esfuerzo intenso. Tras el primer año podrá practicarse cualquier deporte, excepto la halterofilia. Si persiste como lesión residual una zona aneurismática en el lugar de la corrección, o dilatación aórtica, se restringirá el ejercicio a aquellos deportes ligeros.

- 6. Los niños con **cardiopatías cianógenas** no pueden realizar ejercicios que impliquen grandes esfuerzos, salvo los que fueron operados y se consiguió una corrección total del defecto, que sí pueden realizar todo tipo de actividades. En los casos paliados, en los que se procura un aumento del flujo pulmonar, no es raro que persista cierto grado de desaturación arterial, por lo que solo podrán realizarse ejercicios muy suaves, siempre y cuando el paciente esté asintomático y la hipoxemia sea solo ligera. En los casos de duda, sobre todo cuando se trata de actividades deportivas (siempre ligeras), estará indicada una prueba de esfuerzo.
- 7. En el caso concreto de los niños con **corrección total de Tetralogía de Fallot** pueden, en principio realizar todo tipo de actividades deportivas, salvo cuando exista insuficiencia pulmonar residual moderada o severa, o arritmias residuales, en cuyo caso solo podrán practicarse ejercicios con grados muy suaves. Previo a ello, será necesario evaluar al paciente con electrocardiograma, ecocardiograma, Holter y prueba de esfuerzo, ya que se han descrito casos de muerte súbita en este grupo de pacientes.
- 8. En los casos de **transposición de las grandes arterias corregidos**, cuando la corrección es del tipo fisiológico con las técnicas de Mustard o Senning, debido a que el ventrículo sistémico es en estos casos el derecho, y se desconocen las consecuencias del ejercicio intenso sobre el mismo, solo estarán indicados el ejercicio físico y los deportes de baja intensidad. En estos

pacientes las arritmias tardías son también posibles, así como otras posibles complicaciones venosas a la entrada del corazón, además de posibles alteraciones en el funcionamiento del ventrículo derecho (sistémico), por lo que toda evaluación preejercicio físico conllevará además la realización de un ecocardiograma, Holter de 24 horas y prueba de esfuerzo. Por otra parte, cuando se trata de los casos de transposición corregidos anatómicamente (switch), generalmente durante el periodo neonatal o en los primeros meses de vida, y dado que con ello se recupera una anatomía normal, pueden realizarse, en principio, todo tipo de deportes siempre y cuando se demuestre que se ha normalizado la situación hemodinámica y que no existen lesiones residuales en el lugar de las anastomosis.

- 9. **Tras la corrección tipo Fontan para corazón univentricular o cardiopatías complejas**, es frecuente que persista cierto grado de intolerancia al ejercicio, así como la aparición de arritmias precoces o tardías. Solo los casos con función ventricular normal, ausencia de hipoxemia, ausencia de arritmias y buena tolerancia al ejercicio demostrada mediante una prueba de esfuerzo, podrán realizar ejercicios ligeros, no aconsejándose los demás.
- 10. A la hora de considerar el deporte en los niños con **miocardiopatía hipertrófica** es preciso tener en cuenta que se trata de la lesión con más riesgo de que exista muerte súbita. Es una dolencia que suele pasar desapercibida hasta que se realiza el diagnóstico (que en ocasiones es un hallazgo ocasional en una exploración cardiológica de rutina) o se descubre tras un episodio de muerte súbita en un deportista joven. Al ser imposible determinar qué tipo de pacientes con este diagnóstico están en riesgo de muerte súbita, se aconseja ser muy cautos con las recomendaciones que se hagan: hay que procurar ser conservadores con la cantidad de ejercicio que se puede afrontar y contraindicar los deportes de competición, sobre todo si implican un esfuerzo muy intenso.
- 11. **El prolapso de la válvula mitral**, un hallazgo frecuente sobre todo en adolescentes de constitución delgada, no presenta ninguna contraindicación para hacer ejercicio o deporte de competición. Solo se aconseja que se

- practique con moderación cuando el prolapso sea sintomático o se acompañe de insuficiencia mitral moderada o severa.
- 12. Para la **hipertensión arterial**, que es bastante rara en los más pequeños, no está contraindicada la actividad física; más bien resulta beneficiosa. Solo hay una excepción y son los casos de hipertensión severa en los que no se deben elegir determinadas modalidades deportivas como los deportes estáticos (p.ej.: pesas), que suelen producir incrementos bruscos de la tensión arterial.
 - 13. **La enfermedad de Kawasaki** es la causa más frecuente de alteraciones coronarias en el niño y, para ella, se contraindica el ejercicio intenso por el riesgo de muerte súbita.
 - 14. Los **niños con un episodio de miocarditis** deberán hacer reposo so por lo menos durante seis meses antes de realizar cualquier actividad física o deportiva. Previamente a ello será necesario evaluarlos cardiológicamente. Durante el episodio agudo está prohibida cualquier actividad física.
 - 15. Cuando se trate de un **episodio de pericarditis** deberán guardar reposo mientras dure el mismo. Las actividades físicas y deportivas solo podrán reanudarse tras la desaparición de la sintomatología, y la normalización de las pruebas cardiológicas, en general no antes de los tres meses.
 - 16. Finalmente, la presencia de **trastornos del ritmo cardíaco** no supone la imposibilidad de hacer ejercicio, a menos que las arritmias sean sintomáticas. En general, si la frecuencia cardíaca en reposo y durante el ejercicio es adecuada, podrá llevarse a cabo el ejercicio porque no se compromete de antemano el gasto cardíaco. Cuando se trate de taquicardias supraventriculares en las que los episodios sean escasos y no guarden relación con el ejercicio, se permitirá la actividad física poco intensa e intensa salvo en aquellos deportes de riesgo. En el caso particular del síndrome de WPW, en los pacientes asintomáticos, la actividad física estará permitida si desaparece la prexcitación en la prueba de esfuerzo y no se detectan arritmias durante la práctica deportiva; el deporte de competición solo estará permitido tras estudio electrofisiológico y ablación con radiofrecuencia.

Capítulo 6

Preguntas frecuentes



Preguntas más frecuentes

1. Preguntas generales

Cuando un cardiólogo pediátrico comunica a los padres la existencia de una cardiopatía, estos plantean generalmente una serie de preguntas:

¿Por qué?

Poco se sabe del origen de las cardiopatías, solo que son un trastorno, en general, del normal desarrollo embriológico del corazón, sin saber las causas que lo ocasionan. Puntualmente en algunos casos la asociación a alteraciones genéticas, al mismo tiempo que la consanguinidad, pueden coexistir con cardiopatías. También se ha hablado de efectos teratógenos, que pueden influir, como el tabaco, tóxicos, radiaciones, pero no se ha demostrado la relación directa con estos factores. Nada se puede hacer para prevenir estas malformaciones, más que los cuidados generales en cualquier embarazo.

¿Se ha dado antes el caso de mi hijo?

La incidencia de cardiopatías es de un 1 por 100 de todos los embarazos, y no se ha demostrado la relación con factores desencadenantes. De estos pacientes un buen porcentaje van a necesitar una actuación quirúrgica durante el primer año de vida. Frecuentemente hay que recurrir a tratamiento médico administrando medicamentos que mejoren el rendimiento del trabajo del corazón, por ejemplo diuréticos, es decir, medicamentos para eliminar líquidos, también podemos administrar digoxina que ayuda a una mejor contractilidad.

¿Se pudo diagnosticar antes?

A través de un estudio intraútero, antes de nacer, puede diagnosticarse, por profesionales especializados, aunque esto en nada cambia, la mayor parte de las veces las cosas, salvo en malformaciones muy complejas, donde existe la alternativa de la interrupción del embarazo, antes de la semana veinticuatro, dado que la actuación terapéutica intraútero aún no está muy desarrollada y en la mayoría de los casos no es necesaria. También sirve para que si se diagnostica una cardiopatía compleja intraútero, la madre pueda dar a luz en un hospital con Unidad médico-quirúrgica de cardiología pediátrica donde se pueda atender al niño inmediatamente al nacimiento.

¿Qué futuro tiene nuestro hijo?

Hoy existen muchas alternativas. Existe un grupo de cardiopatías muy frecuentes, como son las pequeñas comunicaciones entre las cavidades ventriculares del corazón, que pueden evolucionar espontáneamente al cierre, es decir, a la desaparición.

En otros casos, existen comunicaciones significativas entre los dos lados del corazón, el derecho y el izquierdo, que pueden cerrarse a través de un catéter con la implantación de un dispositivo, como las comunicaciones entre las aurículas, en muchas ocasiones, entre ventrículos, en algunas ocasiones, y entre las arterias que salen del corazón (el ductus), evitándose con esto el tener que recurrir al quirófano.

En otras ocasiones se debe recurrir a la cirugía, con unos resultados hoy día excelente aunque existe un pequeño riesgo de mortalidad y morbilidad

En cualquiera de estas situaciones, el futuro puede ser desde una vida totalmente normal, permitiendo incluso la realización de todo tipo de deporte, incluido los de tipo competitivo, hasta cardiopatías más complejas que pueden tener una cierta limitación a esfuerzos violentos o muy intensos, pero que pueden, por lo demás, realizar una vida normal.

2. Preguntas concretas y respuestas específicas de los padres con niños portadores de cardiopatías

Aparte de la información que le aportamos en este apartado, pueden encontrar más información sobre estos temas en el capítulo “Tratamiento quirúrgico”.

Situaciones de shunt izquierda-derecha más frecuentes CIA, Ductus, CIV...

Son cardiopatías con paso de sangre del lado izquierdo al lado derecho del corazón, (a nivel de grandes arterias (Ductus), a nivel ventricular (CIV) y a nivel auricular (CIA). En muchos casos se pueden cerrar estas comunicaciones introduciendo un catéter, como ya hemos dicho más arriba, por vía femoral, a nivel de la ingle, e implantando un dispositivo que ocluye la comunicación, en casi todos los casos de Ductus, en muchas CIA y en algunas CIV. Cuando esto no es posible se recurre a la cirugía con extracorpórea, con resultados excelentes y prácticamente sin secuelas

Situaciones con paso de sangre del lado derecho al izquierdo del corazón (T. de Fallot)

La solución es siempre quirúrgica, con buenos resultados y riesgo bajo, y algunas secuelas, como posibilidad de alguna arritmia, e insuficiencia de la válvula pulmonar, que puede requerir con los años una implantación, en algunos casos, de una prótesis, pero en cualquier caso con buenos resultados y buena calidad de vida.

Situaciones más complejas, como falta de desarrollo del lado derecho del corazón (atresia pulmonar o hipoplasia de ventrículo derecho o tricúspide)

pueden requerir cirugías no del todo correctoras, impidiendo que el corazón pueda ser considerado normal, se realizan cirugías que permiten la supervivencia con limitaciones para esfuerzos violentos o competitivos, pudiendo desarrollar, por otro lado, una calidad de vida aceptable. Lo mismo sucede en cardiopatías donde solo existe un ventrículo (tipo ventrículo único) o algunas otras complejas.

Transposición de grandes arterias

En esta cardiopatía, la sangre que retorna del organismo a las cavidades derechas del corazón, vuelve de nuevo al organismo sin oxigenar, pues del ventrículo derecho no sale la arteria pulmonar, para llevar la sangre al pulmón, sino la arteria aorta, con lo cual la sangre con poco oxígeno vuelve de nuevo al corazón, y la sangre que vuelve del pulmón llega al ventrículo izquierdo de donde sale la arteria pulmonar, motivo por el que, la sangre oxigenada no pasa al organismo y de esta forma el recién nacido manifiesta una acentuada cianosis (color azul). Inicialmente hemos de realizarle en muchos casos una comunicación artificial a través de un catéter, a nivel auricular, para que se mezcle la sangre y algo de sangre oxigenada pase al organismo (Rashkind). Posteriormente existe una cirugía que consiste en colocar cada arteria en su sitio (Jatene, Swih...) y que permitirá una muy buena calidad de vida en un futuro y con excelentes resultados.

Cardiopatías de las antiguamente llamadas inviables

La fundamental cardiopatía considerada como inviable, o difícilmente viable, es la falta de desarrollo del lado izquierdo del corazón: de la aurícula izquierda, la válvula mitral, el ventrículo izquierdo y la aorta. Esta cardiopatía requiere una cirugía en el período del recién nacido, derivando toda la sangre al lado derecho del corazón y conectando la arteria pulmonar a la parte más distal de la aorta (técnica de Norwood), para, posteriormente, realizar

otra cirugía, derivando la sangre que llega al corazón directamente a los pulmones (Fontan). En ocasiones hay que recurrir al trasplante cardiaco.

Arritmia

Mi hijo tiene una arritmia, ¿qué es?, ¿qué tratamiento tiene?

Una arritmia es una pérdida del ritmo normal del corazón, las hay de muchos tipos desde fisiológicas, como las influidas por la respiración, hasta más complejas. Muchas de ellas pueden ser tratadas con medicamentos y con esto regular el ritmo del corazón. En algunas ocasiones hay que estudiar la actividad eléctrica del corazón, se llama estudio electrofisiológico, y se realiza introduciendo unos cables a través de la vena femoral, en la zona de la ingle, y hacer un estudio de por dónde se distribuyen los “cables” que llevan la corriente, que permite que el corazón se contraiga, detectando las vías anormales que pueden producir una arritmia, una vez detectadas se pueden eliminar, “como quemarlas”, con radiofrecuencia, consiguiendo con esto que la arritmia no vuelva a repetirse; esta puede ser una solución con bajo riesgo.

3. Preguntas ante una situación de hipoxemia (cianosis)

¿Puede la falta de oxígeno afectar al cerebro?

De ser severa y mantenida es posible que tenga cierta repercusión neurológica, pero una pronta atención en el período neonatal, de ahí la importancia del diagnóstico prenatal, puede prevenir estas secuelas.

Para prevenir esta hipoxemia en el período de recién nacido, en cualquier caso por problemas de oxigenación, porque la sangre no pasa suficiente a través del pulmón, caso de la atresia pulmonar (válvula pulmonar cerrada) o tricúspide (de la válvula derecha dentro del corazón) o porque la sangre

oxigenada retorna de nuevo al pulmón (caso de la transposición de grandes arterias), se administra un medicamento, las prostaglandinas, que mantienen un conducto abierto entre las dos arterias que salen del corazón, el ductus, permitiendo el paso de sangre desde la arteria aorta hacia los pulmones, o favoreciendo el intercambio de sangre a nivel de las grandes arterias del corazón, mejorando la oxigenación. El posible daño neurológico dependerá en gran medida de una actuación precoz.

4. ¿Es indispensable la cirugía?

Cuando se recurre a una corrección ya sea total o paliativa es porque resulta inevitable. En muchas cardiopatías pasa más sangre al pulmón (sobrecarga de volumen) y a más presión (sobrecarga de presión), por lo que las arterias del pulmón, que son elásticas, se dilatan, pudiendo llegar a romperse y llegar a producir un cuadro llamado “hipertensión pulmonar”, que haría, con el tiempo, inoperable la cardiopatía. Por todo ello, cuando se indica la cirugía, es en razón a la mejoría de la calidad de vida, o a evitar situaciones en las que sería inoperable, ensombreciendo el futuro del paciente.

En otras ocasiones se trataría de garantizar la oxigenación del niño, por lo que se requiere una actuación en los primeros días de vida, realizando una intervención llamada paliativa (una fístula) implantando un puente, con un conducto, entre la arteria aorta y la pulmonar (caso de la atresia de la arteria pulmonar o tricúspide) o realizando una corrección precoz como en el caso de la transposición de las grandes arterias.

5. ¿Podrá hacer deporte una vez operado?

En muchas ocasiones sí, incluso de tipo competitivo, como es el caso de las cardiopatías tipo comunicaciones interauriculares, ductus arteriosos persistentes, coartación de aorta... donde la corrección de la cardiopatía no deja secuela alguna.

En otras ocasiones, deberá limitarse a deportes de tipo recreativo, son cardiopatías que o bien dejan secuelas, como insuficiencia de alguna válvula, o bloqueos en el sistema de conducción, o en aquellas cardiopatías donde no se puede realizar una operación correctora total, donde el corazón no puede tener una anatomía normal, realizándose una operación llamada "paliativa", como sucede en el ventrículo único, en el corazón izquierdo hipoplásico..., donde se realiza una corrección parcial del corazón, separando las dos circulaciones pero sin llegar a tener dos ventrículos, en estos casos podrán realizar una vida normal, ir al colegio, jugar, realizar deporte con limitaciones (del llamado tipo recreativo) y llegar a realizar trabajos donde no se exija un esfuerzo físico violento.

Pueden encontrar más información en el apartado "Ejercicio físico".

6. ¿Cuál es la mejor edad para operar?

Como hemos dicho, en muchas ocasiones es necesario operar en el período neonatal, de recién nacido, en otras ocasiones se puede esperar, fundamentalmente si no existe mucha repercusión sobre el paciente. Si existe una severa hipoxemia la cirugía debe ser muy precoz, en los primeros días o meses de vida, de no ser así, se puede instaurar un tratamiento médico y esperar. En cualquier caso la tendencia actual es la de intervenir precozmente las cardiopatías en razón a evitar lesiones posteriores sobre el pulmón y el corazón y mejorar los resultados a largo plazo. En cualquier caso

será el equipo de cardiología pediátrica y cirugía los que conjuntamente valorarán cada caso particular y el momento óptimo de la operación.

7. ¿Qué tratamiento debe llevar mi hijo?

Este dependerá del tipo de cardiopatía. Si es un problema donde existe un paso importante de sangre del lado derecho al lado izquierdo del corazón, existe una sobrecarga de trabajo y habrá que administrarle medicamentos que aumenten o refuercen la capacidad contráctil del corazón, por lo que se le suministrarán tónicos cardiacos, es decir digoxina, comercialmente denominado Lanacordín Pediátrico. Al mismo tiempo hay tendencia a retener líquidos por lo que se administrarán medicamentos encaminados a disminuir estos en sangre, son los llamados diuréticos, (Furosemida, comercialmente llamado Seguril y Espironolactona, llamado Aldactone).

Si por el contrario, es una cardiopatía que cursa con falta de oxígeno, hipoxemia, esto provoca el que la médula ósea, donde se producen los hemáties, se estimule y produzca exceso de células en la sangre, por lo que la sangre es “más espesa”, por lo que existe tendencia a que se produzcan coágulos (trombos) en la sangre, pudiendo obstruirse las fístulas o producirse embolias, por lo que se prescribirá ácido acetilsalicílico (aspirina o equivalente) evitando que las células de la sangre (plaquetas) se agreguen y formen los trombos. En otras ocasiones puede llegar a ser necesario el uso de anticoagulantes (en presencia de prótesis).

En otros casos, si el paciente presenta una alteración del ritmo cardíaco, se prescribirán antiarrítmicos; que son medicamentos que tratan de impedir que el corazón pierda su ritmo normal (flecainida; betabloqueantes...) evitando con esto que surjan ritmos anormales.

En los apartados “Tratamiento farmacológico” y “Medicación” se comentan más ampliamente estos fármacos y tratamientos.

8. ¿Puede morirse súbitamente mi hijo?

Aunque parezca paradójico, tratándose de enfermedades del corazón, habitualmente y de forma general la respuesta es no.

En algunas ocasiones la muerte súbita puede existir, en determinadas arritmias, y en algunas cardiopatías corregidas como la Tetralogía de Fallot y en algunas no corregidas o sin posible corrección como la miocardiopatía hipertrófica, no obstante esta circunstancia es más bien excepcional por lo que ésta y otras preguntas deben ser realizadas personalmente a su cardiólogo, el cual, de acuerdo a las circunstancias de cada paciente le dará la respuesta concreta.

Notas



A series of horizontal dotted lines spanning the width of the page, providing a guide for writing notes.



Notas #

A series of horizontal dotted lines for writing notes, starting below the "Notas #" header and extending to the bottom of the page.

