

CARDIOPATIAS CONGENITAS

APROXIMACION DIAGNOSTICA Y TERAPEUTICA EN EL PERIODO NEONATAL.

Dr. Ignacio Hernández N.

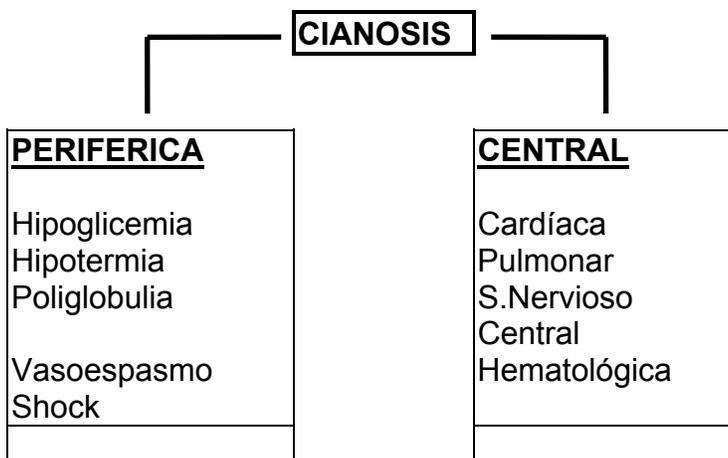
La incidencia de cardiopatías congénitas es de alrededor del 1% de los recién nacidos. La importancia de su reconocimiento y tratamiento precoces está en el hecho que una cardiopatía compleja no diagnosticada, dejada a su evolución espontánea, tiene una mortalidad cercana al 80%. El diagnóstico prenatal permite el manejo in utero de varias situaciones patológicas cardiovasculares. Se recomienda realizar ecocardiografía en todos aquellos fetos que tengan como antecedente padres o hermanos con cardiopatías y aquellos cuyas madres presenten: diabetes mellitus, enfermedades del colágeno, infecciones (rúbeola, parotiditis, Chagas, Sida), sean adictas a drogas o hayan sufrido exposición a radiaciones.

En la etapa neonatal los elementos clínicos que con mayor frecuencia plantean la sospecha de cardiopatías son:

1. cianosis
2. insuficiencia cardíaca
3. trastornos del ritmo
4. soplos cardíacos
5. alteraciones de los pulsos periféricos y presión arterial
6. hallazgos radiológicos (cardiomegalia, inversiones viscerales)
7. obstrucción de la vía aérea
8. síndromes cromosómicos, metabólicos y dismórficos

CIANOSIS

La cianosis, manifestación de la hipoxemia e hipoxia tisular, es evidente con saturaciones arteriales de oxígeno menor de 85%, en pacientes con concentración de hemoglobina normal.



Las causas mas frecuentes de cianosis en el recién nacido son las pulmonares y las cardíacas. El diagnóstico diferencial habitual se plantea con : membrana hialina,

bronconeumonía, hipertensión pulmonar persistente, aspiración meconial, hernia diafragmática. Las situaciones patológicas relacionadas con el sistema nervioso que cursan con cianosis son generalmente depresiones severas secundarias a asfixia perinatal, a miopatías o la acción medicamentosa (uso de benzodiazepinas por parte de la madre), las cuales determinan hipoventilación con mala oxigenación. Las alteraciones hematológicas, raras, como la metahemoglobinemia, deben también ser consideradas en el diagnóstico diferencial con las cardiopatías.

CARDIOPATIAS CONGENITAS CIANOTICAS

Las cardiopatías congénitas mas frecuentes son:

Con **oligoemia** radiológica:

- * Atresia pulmonar
- * Atresia tricuspídea con estenosis pulmonar
- * Tetralogía de Fallot
- * Ventrículo único con estenosis pulmonar
- * Enfermedad de Ebstein

Con **hiperemia** radiológica:

- * Transposición de grandes arterias
- * Drenaje venoso pulmonar anómalo total
- * Tronco arterioso común

LABORATORIO

Gases arteriales y oximetría de pulso. Respecto de gases en sangre arterial, el ideal es la obtención de muestras de cateter umbilical y de arteria radial derecha, con el objeto de comparar la situación oximétrica pre y post ductal. Lo mismo se puede hacer con el saturado de pulso, al medir saturación en extremidad superior derecha y en alguna de las inferiores.

La radiografía de tórax es de gran utilidad para descartar patología pulmonar y en la evaluación del situs cardíaco y visceral.

El electrocardiograma en los primeros días de vida es generalmente inespecífico solo contadas cardiopatías tienen un patrón electrocardiográfico específico. El registro electrocardiográfico también es útil en casos de miocardiopatía isquémica neonatal por asfixia severa, mostrando patrones de isquemia, lesión o necrosis y en los diferentes trastornos del ritmo que pudieran presentarse asociados a las cardiopatías cianóticas.

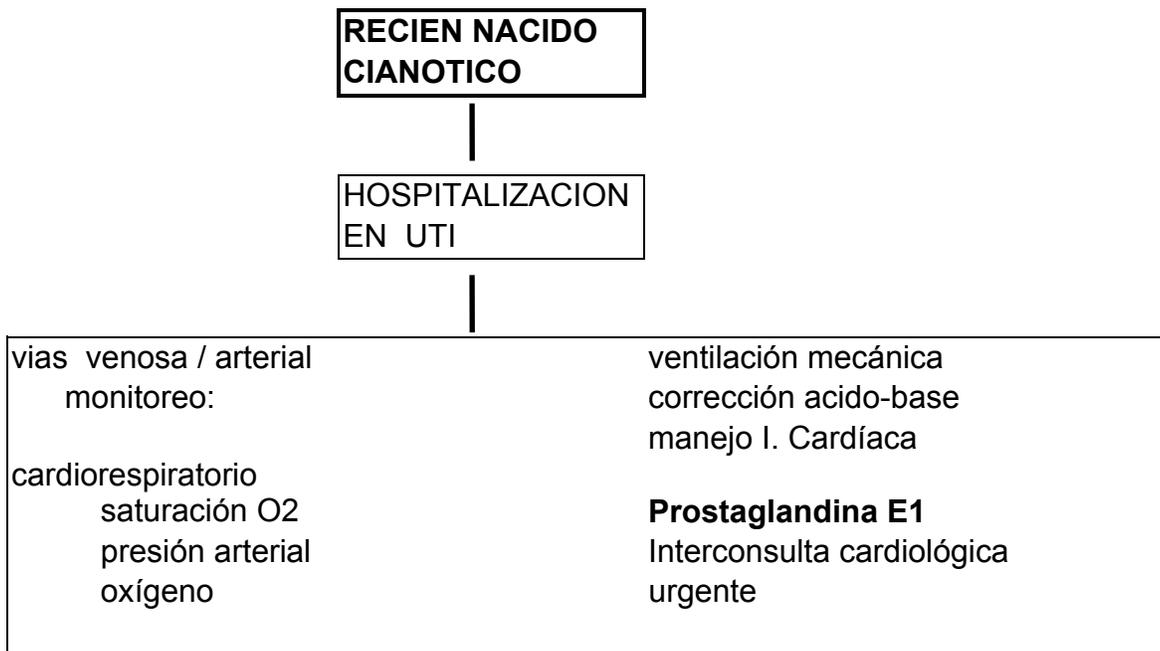
Test de hiperoxia-hiperventilación: si bien es cierto, su especificidad no es absoluta, por la facilidad de su realización es de gran ayuda en el diagnóstico, especialmente cuando no se dispone en el momento de ecocardiografía. Al administrar oxígeno en concentración cercana al 100%, la oxemia o la saturación arterial mejoran significativamente cuando existe un problema pulmonar; cuando se trata de una cardiopatía cianótica, prácticamente no existe modificación de estos parámetros. La hiperventilación mejora el nivel de oxígeno en la hipertensión pulmonar, lo que no sucede en otras patologías.

La ecocardiografía bidimensional con Doppler y Doppler color: en definitiva, es una herramienta fundamental para el diagnóstico de las cardiopatías congénitas.

El cateterismo cardíaco y angiocardigrafía están limitadas a casos específicos, siendo una urgencia cuando el objetivo es terapéutico como la septostomía atrial con balón de Rashkind, o bien las balonplastías pulmonar o aórtica, en casos de estenosis crítica.

CONDUCTA TERAPEUTICA

El tratamiento definitivo de la cardiopatía siempre será quirúrgico, para ello el paciente deberá llegar a manos del cardiocirujano en las mejores condiciones posibles. La mantención del ductus que permita un flujo pulmonar adecuado, resulta fundamental. Para ello la prostaglandina es la droga de elección.



Prostaglandina: Se administra en infusión continua a razón de 0,05 microgramos (ug)/K/min. Una vez obtenido el efecto deseado, la dosis se puede ir disminuyendo hasta 0,01 ug/K/min; de no haber respuesta, se puede incrementar la dosis hasta 0,1ug/K/min (incluso hasta 0,4ug/K/min. en casos extremos, con alto riesgo de toxicidad). Los efectos colateral de la prostaglandina son: la apnea, por lo que es recomendable tener a mano apoyo ventilatorio, la hipotensión arterial sistémica, enrojecimiento cutáneo por vasodilatación, temblores y en raras ocasiones convulsiones.

2.- INSUFICIENCIA CARDIACA

La insuficiencia cardíaca es aquella situación en la cual el corazón es incapaz de proporcionar al organismo un débito sanguíneo suficiente para satisfacer sus demandas metabólicas, siendo lo mas relevante el transporte de oxígeno. La falla ventricular es determinante de alta mortalidad, especialmente cuando se manifiesta en el niño recién nacido portador de cardiopatía congénita compleja. Los métodos modernos de monitoreo fetal, en especial la ecografía, permite en edad prenatal detectar signos de insuficiencia cardíaca.

Etiología

En edad *fetal*, las cardiopatías que con mayor frecuencia se observa insuficiencia ventricular son: taquicardia supraventricular, bloqueo auriculoventricular e hipoplasia de corazón izquierdo. En *recién nacidos* son: hipoplasia de corazón izquierdo, coartación aórtica severa, estenosis aórtica crítica, drenaje venoso pulmonar anómalo total, transposición

completa de los grandes vasos, ductus persistente del prematuro, taquicardia paroxística supraventricular, miocardiopatías: enfermedades metabólicas, fibroelastosis endocárdica, miocarditis aguda, hipoxemia secundaria a asfixia perinatal (isquemia miocárdica, persistencia de la circulación fetal)

Cuadro clínico

El diagnóstico de insuficiencia cardíaca es fundamentalmente clínico. Entre los signos de deterioro de la función miocárdica destacan: cardiomegalia, taquicardia, ritmo de galope, extremidades frías, palidez, pulsos débiles, llene capilar lento, sudoración, disnea, taquipnea, cianosis y hepatomegalia

Laboratorio

Radiografía de Tórax, permite apreciar la cardiomegalia y la congestión pulmonar y evidentemente los compromisos pulmonares asociados.

Electrocardiograma, sólo aporta los elementos propios de cada cardiopatía.

Ecocardiografía Doppler y Doppler color, de gran utilidad en la valorización de las diferentes alteraciones morfológicas cardiovasculares y en la cuantificación de funciones diastólicas y sistólicas ventricular.

Conducta terapéutica

Independiente de la causa, el objetivo del tratamiento está destinado a mejorar el rendimiento miocárdico, a lograr una buena perfusión periférica y a disminuir la congestión pulmonar y sistémica. Ahora, si consideramos a las cardiopatías congénitas como las principales desencadenantes de insuficiencia cardíaca, la idea final del tratamiento en la mayoría de ellas es el manejo quirúrgico por medio de una intervención paliativa o correctora total. El tratamiento médico debe considerar: **1. Disminución de la precarga**, la que se logra con restricción de volumen y el uso de fármacos entre los que destacan los diuréticos, específicamente la furosemida. **2. Aumento de la contractilidad**. En el recién nacido, la necesidad de mejorar la contractilidad, es una situación urgente, de modo que se deben privilegiar aquellos fármacos de acción inmediata, como dopamina y dobutamina; los glucosidos, son mas lentos, a demás de producir intoxicación, con relativa frecuencia.

3. Disminución de la postcarga Los vasodilatadores, en el recién nacido, están indicados fundamentalmente como drogas de mantención, a excepción del nitroprusiato, de gran utilidad en recién nacidos post operados.

3. Trastornos del ritmo cardiaco

Las alteraciones del ritmo cardíaco en edad neonatal incluyen fundamentalmente:

- * extrasistolías
- * taquicardia supraventricular de tipo patoxístico
- * bloqueo aurículo ventricular completo de tipo congénito

Todas ellas de frecuente diagnóstico prenatal. Las dos últimas, incluso, factibles de ser tratadas in útero.

3.1 Extrasístoles supraventriculares aisladas.

Son practicamente siempre de carácter benigno y sin compromiso hemodinámico, cediendo en forma espontánea durante los primeros días de vida.

3.2 Taquicardia supraventricular.

Se manifiesta en forma paroxística, con frecuencia mantenidas sobre 240-260 latidos por minuto, llevando por ello, al recién nacido a insuficiencia cardíaca. Los niños presentan un aspecto muy grave siendo la septicemia neonatal el diagnóstico diferencial más habitual.

Laboratorio

El diagnóstico es fundamentalmente clínico y electrocardiográfico. La ecocardiografía junto con poner en evidencia la arritmia, permite la evaluación estructural y funcional del corazón.

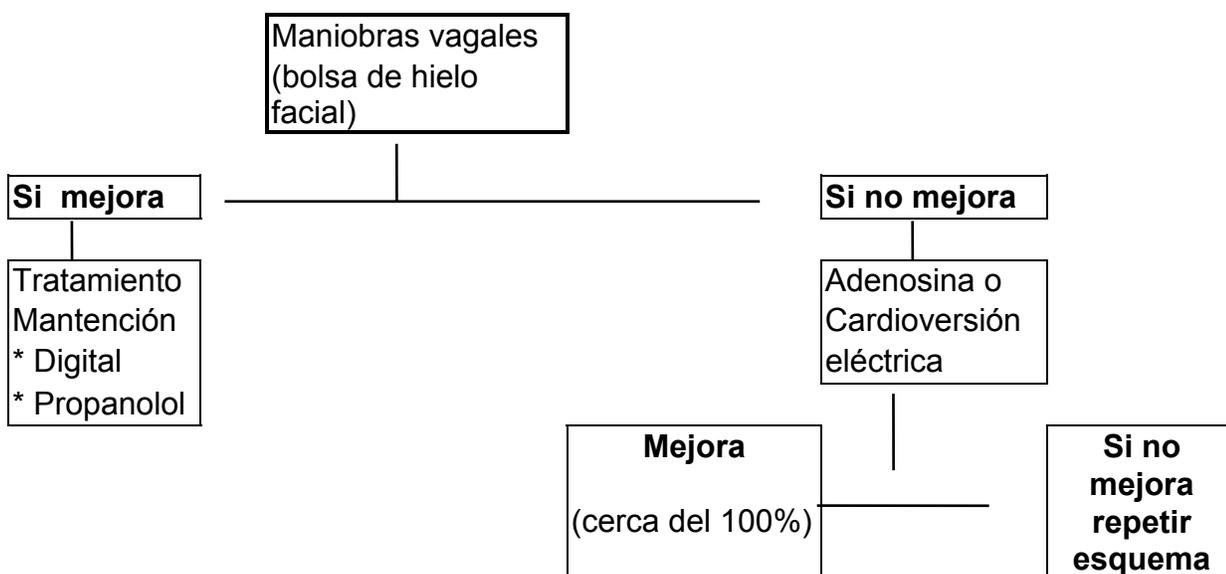
Conducta terapéutica.

El tratamiento debe ser considerado de urgencia e implica:

* hospitalización en UTI

* monitorización habitual, vías venosas o arterial según corresponda

Un esquema operativo puede ser, el que a continuación se describe:



El digital como medida terapéutica inicial tiene el inconveniente una prolongada latencia desde su administración hasta lograr control de la crisis, además de una elevada incidencia de intoxicación, en el período neonatal. El verapamil y el propanolol endovenoso, son fuertes depresores de la función miocárdica, por lo que no deben ser usados en recién nacidos.

Los niños que han sufrido taquicardia deben continuar tratamiento de mantención por 6 a 12 meses y control prolongado.

3.3 Bloqueo aurículo-ventricular completo

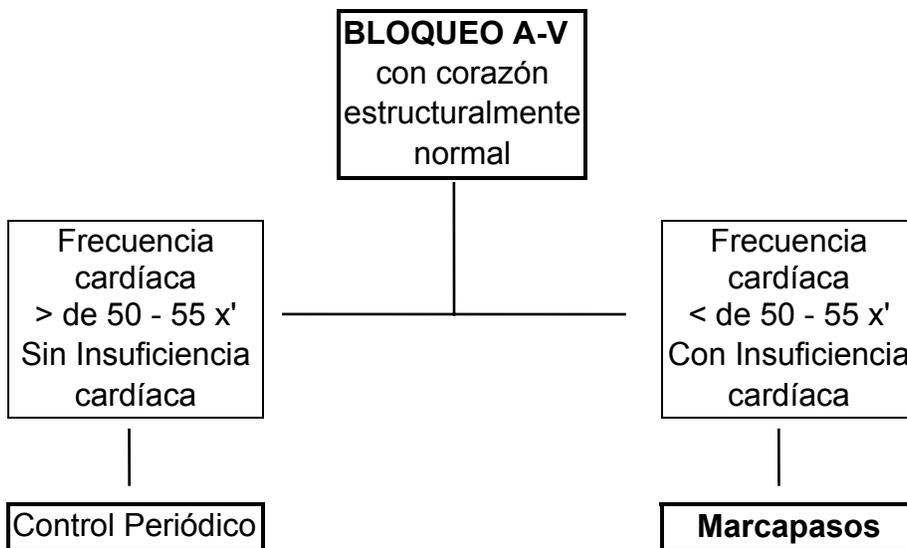
Se debe a compromiso inmunológico del nódulo-aurículo-ventricular y del tejido de conducción. Factible, siempre de ser diagnosticada en período prenatal. Alrededor de un tercio de los casos se asocia a cardiopatías congénitas: transposición corregida de grandes arterias, ventrículo único y canal auriculo-ventricular. En cerca del 70% de los casos (niños con corazón estructuralmente sano) se logra el antecedente materno de mesenquimopatía, especialmente lupus erimatoso. El elemento clínico más relevante es la bradicardia, que si es inferior a 50-55 latidos por minuto determina insuficiencia cardíaca. En período fetal puede llegar a constituir anasarca que incluso puede determinar interrupción del embarazo.

Laboratorio

El diagnóstico es fundamentalmente clínico y electrocardiográfico. La ecocardiografía junto con poner en evidencia el bloqueo, permite la evaluación estructural y funcional del corazón.

Conducta terapéutica

Una conducta razonable es la que se esquematiza:



Si existe una cardiopatía asociada se deberá evaluar de acuerdo a su severidad, la colocación de marcapasos. Por ser esta una entidad de diagnóstico prenatal, el nacimiento de un niño con bloqueo completo, debería estar absolutamente programado. Con un buen diagnóstico ecográfico fetal se debería tener muy bien determinada la necesidad de marcapasos al nacer.

Las drogas con efecto sobre la frecuencia cardíaca como: dopamina, dobutamina, epinefrina, o isoproterenol, a veces pueden tener un transitorio efecto sobre la frecuencia, pudiéndose considerar su administración en algunos casos, de no disponerse de marcapasos al nacer.

4. Soplos cardíacos

La existencia de todo soplo debe motivar el estudio cardiovascular del recién nacido. A pesar que un número importante de ellos no tengan mayor trascendencia. La importancia radica en que suele ocurrir que cardiopatía muy simples como la comunicación interventricular pueden presentar un importante soplo, mientras que por otra parte, cardiopatías muy complejas pueden tener un soplo mínimo e incluso no tener cardiopatía. Todo recién nacido con soplo que además presenta cianosis y/o insuficiencia cardíaca debe ser estudiado con urgencia.

5. Pulsos periféricos y alteraciones de la presión arterial.

De real importancia en el examen es la palpación de los pulsos arteriales periféricos. Uno de los principales elementos clínicos de la coartación aórtica es la ausencia de pulsos femorales, o a lo menos una diferencia cualitativa en relación con los braquiales. Derivado de ello, la diferencia de presión arterial entre extremidades superiores e inferiores tiene el mismo valor clínico.

6. Hallazgos radiológicos

La presencia o la sólo sospecha de **cardiomegalia** debe motivar una evaluación cardiovascular mas precisa. Además de las cardiopatías por defectos estructurales la fibroelastosis subendocárdica, la miocarditis, enfermedades de depósito y la cardiomegalia por compromiso miocárdico por hipoxia, son la entidades que con mayor frecuencia pueden producir cardiomegalia.

La pesquisa de **inversiones viscerales**, debe plantear la posibilidad de cardiopatías congénitas estructurales severas, especialmente la levoversión (corazón con punta a la izquierda y situs inverso abdominal) y la dextroversión (corazón con punta a la derecha y normal situación de los órganos abdominales).

7.Obstrucción de la vía aerea

El estudio de todo estridor laringo traqueal debe considerar la posibilidad de malformaciones vasculares, específicamente anillos vasculares. El estudio radiológico de tórax y el esofagograma más la ecocardiografía, permiten un diagnóstico de notable precisión. El tratamiento quirúrgico, al producir la desobstrucción de la vía aérea, logra una espectacular regresión de la sintomatología.

8. Síndromes cromosomicos, metabolicos y dismorficos.

La alta frecuencia de este tipo de patologías asociada a cardiopatías estructurales y miocardiopatías aconseja siempre una evaluación cardiovascular durante los primeros días de vida.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- MOSS A J, ADAMS FH: Heart Disease in infants, Children, and Adolescents. 5 th De. Williams and Wilkins. Baltimore. USA. 1995
- 2.- LONG W A.: Fetal and Neonatal Cardiology. W.B. Saunders Company. Philadelphia, USA, 1990.
- 3.- MENEGHELLO J. Pediatría. 5 De. Tomo 2. Parte XV. Enfermedades del aparato cardiovascular. Ed. Médica Panamericana, Buenos Aires. Argentina, 1997.