

Estado actual del manejo del niño con cardiopatía congénita

Alfonso Buendía Hernández*

Resumen

En sus inicios, la cardiología pediátrica apoyó sus diagnósticos en el electrocardiograma, el estudio de Rx y la fluoroscopia, después, el cateterismo permitió un avance sustancial en la precisión diagnóstica, seguido de la primera cirugía para cierre del conducto y la fístula de Blalock-Taussig que cambió la historia natural de las cardiopatías con flujo pulmonar disminuido. El ecocardiograma resultó tan útil como el cateterismo pero sin ser invasor y hoy día, permite el diagnóstico desde la etapa fetal y la cirugía es cada vez más temprana, con intención correctiva. Finalmente, los avances más recientes se han dado en la comprensión del desarrollo cardíaco y el conocimiento de la etiología de síndromes asociados a cardiopatías, a través de la biología molecular. La sobrevivencia ha dado como resultado una nueva población, los adultos con cardiopatía congénita tratada, lo que ha determinado nuevas unidades médicas para su control y cuidado.

Summary

STATE OF THE ART IN CONGENITAL HEART DISEASE

Diagnosis in congenital heart disease in the early days was based on the electrocardiogram, fluoroscopy, and RX images, their accuracy was improved by catheterization and angiography. The next step was surgery, with the closure of the ductus arteriosus and the Blalock-Taussig shunt that changed the natural history of congenital heart defects with diminished pulmonary flow. Echocardiography enabled noninvasive, painless studies, and nowadays it is our main tool for diagnostic purposes including the fetal period with corrective surgical possibilities at an earlier age. Finally the most recent advances have been performed in the area of cardiac development and the knowledge of the etiology of genetic syndromes associated with heart disease, through molecular biology. As a result, many children with such diseases now survive to adulthood creating the need of new medical facilities for their specialized care.

Palabras clave: Evolución. Cardiopatías congénitas. Deleción 22q11.2. Consejo genético.

Key words: Progress. Congenital heart disease. 22q11.2 deletion. Genetic council.

La historia de la cardiología pediátrica muestra que fue reconocida como una especialidad cardiológica de importancia hace 60 años. Hasta ese momento, el diagnóstico de las cardiopatías congénitas se hacía mediante la valoración clínica apoyada por el electrocardiograma y una placa de rayos X del tórax. Después, un avance muy importante fue el cateterismo que permitió observar las estructuras que componen el sistema cardiovascular y en especial el corazón, con ello ocurrieron dos cambios importantes, el primero en el aspecto diagnóstico que mejoró ostensiblemente y el segundo el desarrollo de la cirugía cardiovascular. La cirugía se inició con el cierre del conducto arterial, de la coartación aórtica y

después se hizo la anastomosis de Blalock-Taussig que cambió el pronóstico de los niños con tetralogía de Fallot, pues los cambió de estar incapacitados y con cianosis, a ser activos y de color rosado.¹ De ahí el interés general determinó nuevos caminos para el estudio y tratamiento de los niños con cardiopatía, entre ellos destaca el ecocardiograma y el Doppler, que además de su carácter no invasivo, permitió estudiar el corazón de manera satisfactoria con una evolución técnica que lo ha hecho el instrumento diagnóstico más útil hasta el momento, pues permite detectar cardiopatías desde la etapa fetal, y su uso se extiende hasta la misma sala de operaciones donde permite valorar los resulta-

* Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". (INCICH. Juan Badiano No. 1, 14080 México, D.F.) E-mail:buealf@cardiologia.org.mx

dos de la técnica empleada.² Todo lo anterior ayudó a refinar el proceso clínico en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas pues se estableció una secuencia de estudio de las cardiopatías congénitas sobre la base de la forma y modo en que se conectan los atrios con los ventrículos y éstos con los grandes vasos, así como los defectos asociados (Figs. 1,2,3,4). El cateterismo en el diagnóstico tiene carácter complementario, y hoy día su mayor importan-

cia la tiene en el terreno terapéutico, aunque sus antecedentes a este respecto se remontan a 1950 en que se hizo la primer valvuloplastia pulmonar en el Instituto Nacional de Cardiología de México, este procedimiento con su carácter intervencionista se ha convertido en una herramienta útil y definitiva en varias cardiopatías, sin heridas quirúrgicas y con estancia hospitalaria corta. El cateterismo intervencionista ha probado ser útil en obstrucciones valvulares sig-



Fig. 1. Esquema donde se observa la situación del corazón dentro del tórax y de acuerdo a la orientación de su eje mayor hay: Levocardia, mesocardia y dextrocardia.

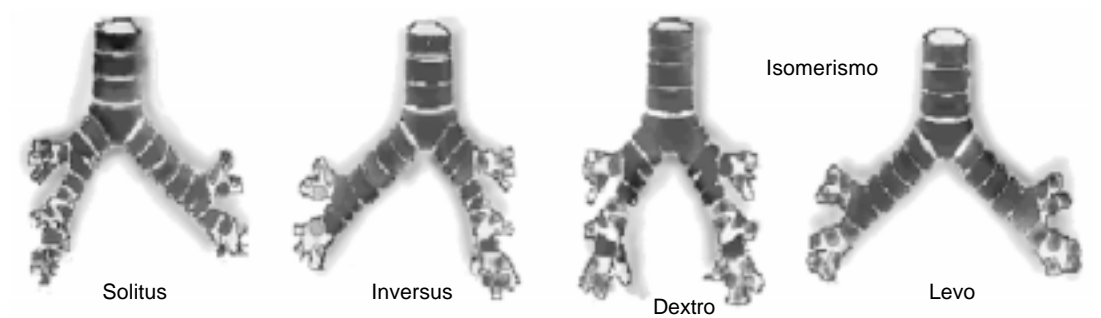


Fig. 2. Situs Bronquial. *Situs solitus* la división segmentaria es más corta en el lado derecho, *Situs inversus* imagen en espejo. Isomerismo la división segmentaria es semejante en ambos lados. Dextroisomerismo o levoisomerismo.



Fig. 3. Situs visceral, *solitus* cuando el lóbulo mayor del hígado está en lado derecho, *Inversus* el lóbulo mayor está del lado izquierdo, Isomerismo el hígado puede situarse en el centro, Dextroisomerismo con ausencia del bazo, Levoisomerismo con poliesplenía.

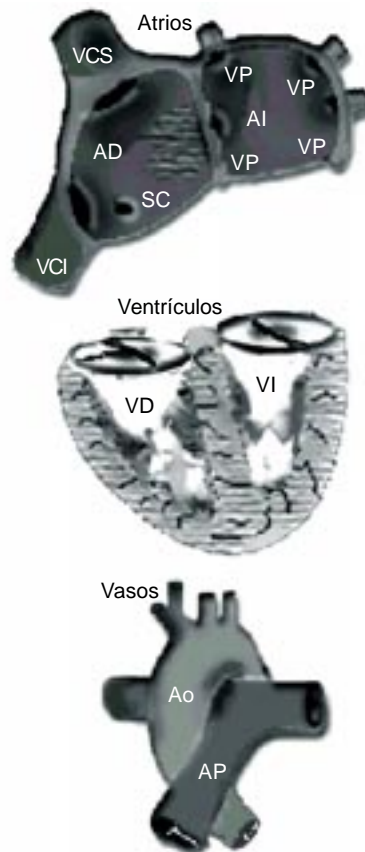


Fig. 4. Conexiones concordantes de los atrios con los ventrículos y de éstos con los grandes vasos.

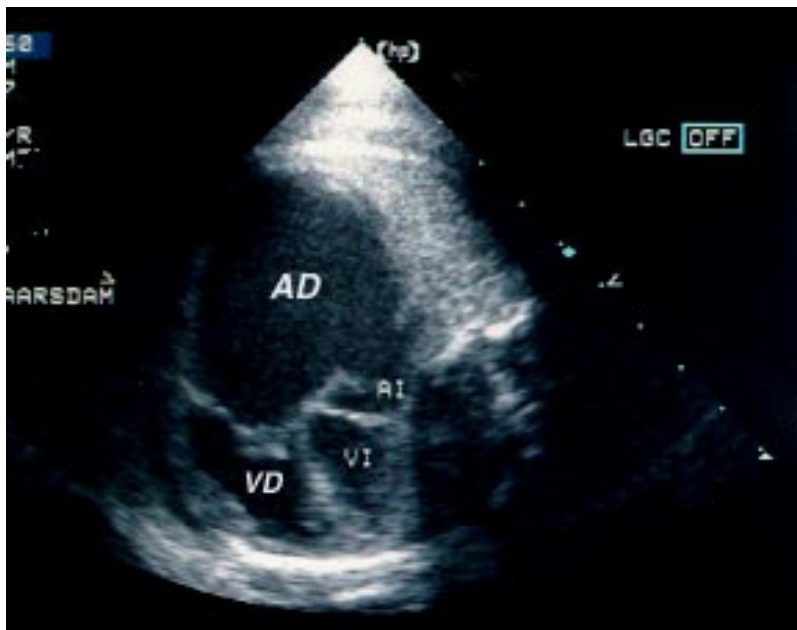


Fig. 5. Ecocardiograma fetal con anomalía de Ebstein. AD atrio derecho que se observa muy dilatado por la insuficiencia tricuspídea.

moideas y atrioventriculares y los resultados obtenidos en algunas de ellas, como es el caso de la estenosis valvular pulmonar donde se ha determinado que el cateterismo sea el método de tratamiento de primera elección. También se ha usado para dilatar estenosis vasculares nativas o adquiridas con buenos resultados y en el cierre de defectos septales atriales y en el conducto arterial.³

La ablación con radiofrecuencia de vías anómalas auriculoventriculares se realiza hoy día con un alto porcentaje de éxito, con pocas complicaciones y bajo índice de recurrencias.⁴

Todo lo anterior ha dado como resultado una mayor sobrevida, con un número cada día más creciente de adultos con cardiopatía congénita tratada, que requieren de cuidados, por lo que se han formado unidades médicas para tal fin.⁵

Una vez que se ha logrado un avance en el diagnóstico temprano, este permite estar preparados para atender al recién nacido en el momento más oportuno (*Fig. 5*), la cirugía tiene hoy día dos características principales que son: se realiza desde la época del recién nacido y con miras correctivas.

La siguiente época es la infantil, en ella se involucran el ecocardiograma, los marcapasos, el cateterismo intervencionista, la fisiología fetal y la cardiología fetal entre otros, y se logra una sobrevida de más del 80 % de los niños tratados. La última era de apenas 20 años, es la del entendimiento del desarrollo del corazón, y el de la etiología de algunas cardiopatías congénitas. El camino se inició con el reconocimiento de los síndromes, después se describió su espectro, se hicieron estudios epidemiológicos y otros estudios apoyados en los clásicos de Mall y Streeter y la biología molecular permitió la correlación genético-fenotípica y el comprender la historia natural.

Dos síndromes representan los logros más significativos del estudio genético, el primero fue la trisomía 21 y el segundo la delección 22q11.2 cuyo fenotipo fue reconocido a finales de los años 70 y hasta la última década del siglo XX se pudo comprobar la causa, una microdelección en uno de los cromosomas del par 22 (*Fig. 6*). Este grupo de pacientes muestra un espectro francamente amplio donde sobresalen la facies, trastornos del lenguaje, del aprendizaje, algunos con psicosis y con cardiopatías troncoconales.⁶⁻⁹

Las asociaciones médicas, asumiendo el papel de difundir los aspectos importantes de la biología



Fig. 6. Se muestra un esquema de un par de cromosomas uno de ellos íntegro y el otro no tiene una porción que esta ausente por microdelección.

molecular y su impacto, han publicado criterios diagnósticos para enfermedades que se transmiten genéticamente, tal es el caso de la cardiomiopatía hipertrófica, síndrome del QT largo y el síndrome de Marfan. Es evidente por todo lo expresado, que la difusión de estos aspectos será cada vez más amplia pues son varios los síndromes que involucran al corazón en los que se ha comprobado su etiología.

Referencias

1. NELLY CA, CLARK EB: *The Developing Heart: A "History" of Pediatric Cardiology*. The Netherlands: Kluwer Academic Publishing 1995.
2. SHINEBOURNE EA, CARVALLHO JS: *Ethics of fetal echocardiography*. *Cardiol Young* 1996; 6: 261-263.
3. ZABAL C, LINCE R, BUENDÍA A, ATTIE F, MARTINEZ-RIOS MA: *Interventional cardiology in Congenital Heart disease*. *Arch Inst Cardiol Mex* 1998; 69: 63-68.
4. ITURRALDE P, SAUCEDO J, COLÍN L, ROBLEDO R, GARRIDO A, GONZÁLEZ-HERMOSILLO JA, BUENDÍA A: *Ablación con radiofrecuencia en taquicardias por vías accesorias en una población pediátrica*. *Arch Inst Cardiol* 1994; 64: 349-3541.
5. BRICKNER ME, HILLIS LD, LANGE RA: *Congenital Heart disease in adults*. *N Engl J Med* 2000; 342(4): 256-263.
6. TAKAO A, MOMMA K, KONDO C: *Conotruncal anomaly face syndrome*. In: CLARK EB, MARKWALD RR, TAKAO A, eds. *Developmental Mechanisms of Heart Disease*. Armonk, NY: Futura Publishing Co 1995: 555-558.
7. BUENDÍA A, CALDERÓN-COLMENERO J, AIZPURU E, ATTIE CL, ZABAL C, PATIÑO E, MIRANDA I, JUANICO A, ATTIE F: *Delección en el cromosoma 22 (22q11.2) Etiología de Cardiopatías Congénitas Troncoconales*. *Arch Inst Cardiol Mex* 2000; 70: 148-153.
8. ATTIE F, ROSAS M, RYJLAARSDAM M, BUENDÍA A, ZABAL C: *The adult patient with Ebstein anomaly*. *Medicine* 2000; 79: 27-36.
9. SCHOTT JJ, BENSON DW, BASSON CT: *Congenital Heart disease caused by mutations in the transcription factor NKX2.5* *Science* 1998; 281: 108-111.