

## Archivos de Cardiología de México

Volumen **73**  
Volume

Suplemento **1**  
Supplement

Abril-Junio **2003**  
April-June

*Artículo:*




### Manejo de las cardiopatías congénitas: Estado del arte

Derechos reservados, Copyright © 2003  
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

**Otras secciones de  
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in  
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



**Medigraphic.com**

## *Manejo de las cardiopatías congénitas: Estado del arte*

Alfonso Buendía Hernández,\* Guillermo Gloss\*\*

### Resumen

La cardiología pediátrica es una de las subespecialidades con mayor desarrollo en los últimos 50 años. Su historia nos muestra que el punto de partida fue el conocimiento de la anatomía de las cardiopatías congénitas, se estudió su fisiopatología, se logró unificar los criterios para establecer una secuencia en su clasificación y estudio y de ahí arranca la etapa de la cirugía, primero extracardiaca, y luego la reparación de las lesiones intracardiacas, hasta llegar hoy en día a tener un procedimiento quirúrgico para cada grupo de cardiopatías. La morbimortalidad en la edad infantil en los primeros años fue del 80%, hoy no debe rebasar el 10%. El cateterismo pasó de ser diagnóstico a tener un papel terapéutico, forma parte del manejo de muchos pacientes y colabora para completar su tratamiento con la cirugía. La evolución favorable se debe a varios factores, el diagnóstico se hace tempranamente, lo cual permite ofrecer el tratamiento en el momento más oportuno y en las mejores condiciones, el cuidado de los pacientes es en extremo cuidadoso antes, durante y después de cualquier procedimiento. Los pacientes reciben tratamiento encaminado al largo plazo y con la mira de que tengan una sobrevivida en las mejores condiciones. La biología molecular es un nuevo horizonte que nos provee de información sobre la etiología de un buen número de cardiopatías y sus asociaciones sindrómicas.

**Palabras clave:** Cardiopatías congénitas. Deleción de cromosomas. Asociaciones sindrómicas.

**Key words:** Congenital heart disease. Chromosome deletion. Syndromatic associations.

### Introducción

Las cardiopatías congénitas tienen un espectro amplio de malformaciones que van desde los defectos simples hasta aquéllos con asociaciones múltiples que determinan complejidad y entrañan severidad del cuadro clínico y dificultades en el manejo y el tratamiento. Los de-

### Summary

MANAGEMENT OF THE CONGENITAL HEART DISEASE:  
STATE OF THE ART

Pediatric cardiology has shown an important development in the last 50 years, the first era was the knowledge of the anatomy of congenital heart defects, then it came the understanding of pathophysiology, the third era is therapeutic and is surgical, the first years with high mortality, but after successful cardiac management in infancy it is less than 10% in complex cardiac defects. Catheterization was useful as a diagnostic tool, nowadays it's used therapeutically, and with good results and in some cases surgery and interventional catheterization are used together in the benefit of patients.

All the advances in this field resulted from multidisciplinary progresses, among which one may distinguish the better knowledge of pathology, improvement in pre, trans and post operative assessment and management and progress in operative management. Finally, the understanding of the heart of a child, based in a number of investigative methods to clarify cardiac development, and the molecular biology that will help us to understand the syndromatic associations.

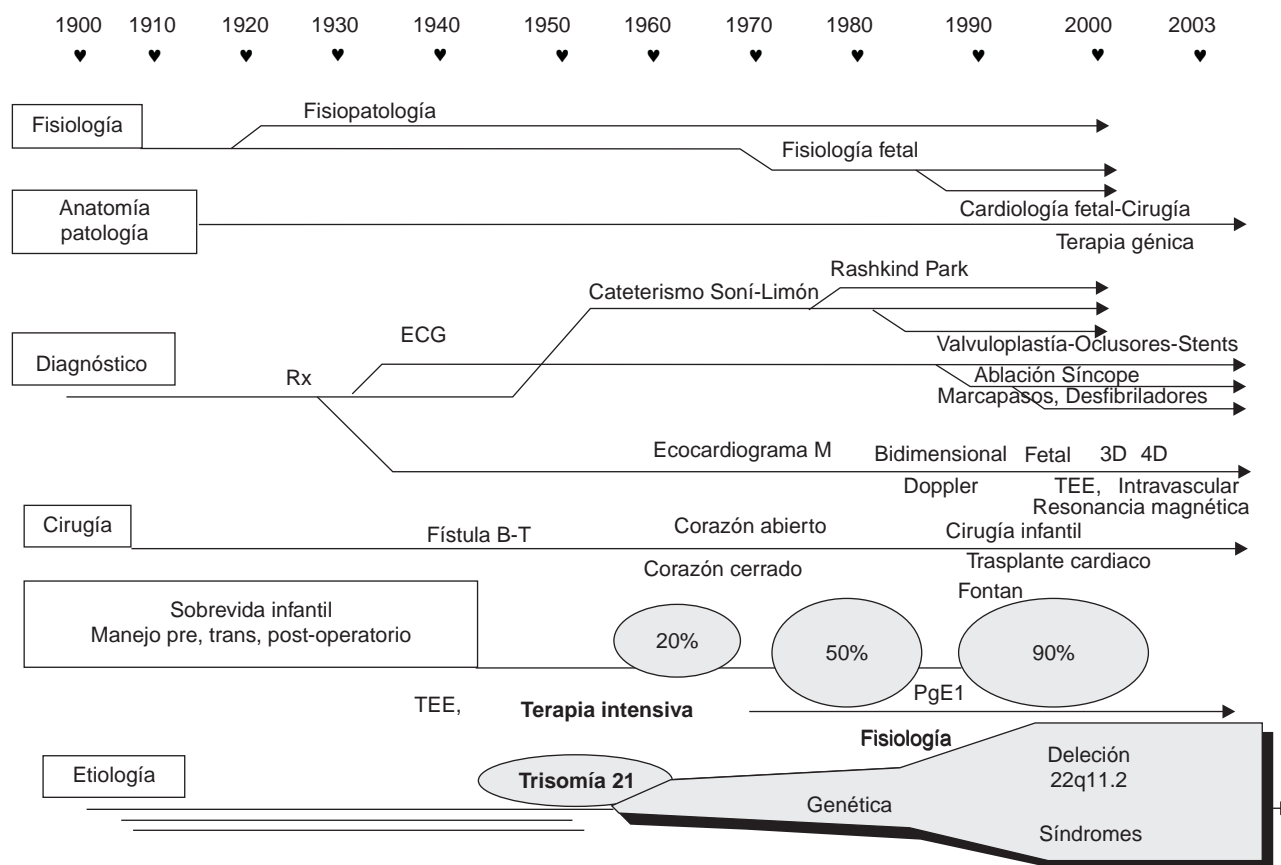
fectos pueden abarcar las estructuras intracardiacas o las extracardiacas y en ocasiones ambas están involucradas. Las cardiopatías congénitas se acompañan de malformaciones en otros órganos y sistemas en por lo menos el 25% de los casos.<sup>1</sup> La historia de la cardiología pediátrica nos muestra que durante los primeros años los esfuerzos

\* Jefe Departamento de Cardiología Pediátrica, INCICH.

\*\* Terapia Intensiva INCICH.

Correspondencia:

Dr. Alfonso Buendía. Departamento Cardiología Pediátrica. Instituto Nacional de Cardiología (INCICH, Juan Badiano No. 1 Col. Sección. XVI, Tlalpan, 14080 México D.F.).



**Fig. 1.** Se muestran en esta figura algunos de los eventos más importantes y trascendentes en la historia de la cardiología pediátrica y cómo el desarrollo continúa en este nuevo siglo en todos los campos, pero en especial en el de la etiología de las cardiopatías congénitas.

se encaminaron al conocimiento de la anatomía de las cardiopatías congénitas, la clínica se hizo más precisa al analizar las manifestaciones clínicas de los diferentes defectos, se hicieron múltiples esfuerzos por agrupar y clasificar a las cardiopatías de acuerdo a sus manifestaciones clínicas y a su anatomía.<sup>2</sup>

El momento de la cirugía llegó con el cierre del conducto arterioso en 1938 por el Dr. Robert Gross, seguido de la cirugía de coartación de la aorta en 1944 por Clarence Crawford. En ese mismo año, a las cardiopatías congénitas con hipoflujo pulmonar les cambió su historia natural cuando el binomio entre una cardióloga pediatra y un cirujano cardiovascular decidieron conectar la arteria subclavia izquierda con la rama pulmonar ipsilateral, esta conexión es la fístula de Blalock Taussig, epónimo de sus creadores. Hasta ese momento la cirugía era extracardíaca, correctiva para el conducto y la coartación y paliativa para la tetralogía de Fallot, los afanes se encami-

naron a la reparación de los defectos intracardíacos y esto se logró con la ayuda de la circulación extracorpórea. Así, una a una, de las diferentes cardiopatías fue tratada quirúrgicamente, en un principio la morbilidad era alta, el disminuir estas tasas se logró cuando los equipos médicos trabajaron en conjunto, la supervivencia en general de todos aquellos con cardiopatía cambió de un 20% a más del 90% en los últimos años del siglo pasado<sup>3,4</sup> (Fig. 1).

El conocimiento de la fisiopatología de las cardiopatías congénitas, permitió establecer el momento oportuno de la cirugía; un ejemplo es la hipertensión arterial pulmonar en los defectos septales y el conducto arterioso, se sabe cuándo intervenir, antes de enfrentar las resistencias fijas que impedirán la regresión de la hipertensión pulmonar. Las diferentes técnicas quirúrgicas permiten hoy tratar con la misma técnica, cardiopatías diversas como ocurre con la cirugía de Fontan o el trasplante cardíaco. Se ha estableci-

do sobre la base de la experiencia el tipo de cirugía más conveniente en casi todas las cardiopatías, un ejemplo es la tetralogía de Fallot, hoy día la corrección temprana se prefiere a la paliativa en vista de los buenos resultados de los diferentes grupos, y se evita así el exponer al paciente a varios procedimientos quirúrgicos.<sup>5</sup>

El desarrollo de la cardiología pediátrica permitió establecer la conducta más conveniente cuando estamos ante un niño con cardiopatía congénita, hoy día, en un buen número de cardiopatías, se prefiere el beneficio de la cirugía temprana o con carácter correctivo en un solo tiempo, en lugar de operaciones en varios estadios. Cuando se manifiesta la cardiopatía en el período del recién nacido habitualmente es una emergencia y aquí hay dos tendencias principales, en una de ellas el tratamiento sólo es paliativo, como cuando se requiere de una vía alterna para mejorar el flujo pulmonar o cuando hay obstrucción del corazón izquierdo, la otra tiene cardiopatías cuyo tratamiento es sólo correctivo como ocurre en la conexión anómala total de venas pulmonares o en la transposición completa de las grandes arterias, que debe ser tratada en las primeras dos semanas de vida para cambiar su historia natural. En las siguientes etapas de la vida, como en la infancia, el tratamiento de la mayoría de las cardiopatías tiene carácter electivo basándose en el conocimiento de la historia natural de cada una de ellas. Los avances de la tecnología en estos últimos años tienen un papel muy importante en el manejo de estos pacientes, pues nos ha permitido un mejor conocimiento de la patología, además los cambios importantes en el manejo de los pacientes antes, durante y después de la cirugía. Unidades de terapia son hoy día, un sitio importante y trascendente en el tratamiento de estos pacientes. La estrategia de manejo tiene varias metas, mejorar la sobrevida, disminuir la morbilidad y proveer la mejor calidad de vida y esto sólo se logra con un trabajo de conjunto abierto a las mejoras en el manejo del paciente con cardiopatía congénita.<sup>6</sup>

El estudiar a las cardiopatías de una manera secuencial, sobre la base de las conexiones entre los diferentes componentes del sistema, los vasos, las aurículas y los ventrículos, permitió entre otras cosas, el reconocer entre la lesión principal y sus asociados, permitió clasificar a las cardiopatías congénitas para un abordaje más sencillo sobre la base de su mecanismo fisiopatológico responsable de sus manifestaciones clí-

nicas. Sobre esta base, que es anatomofuncional, es que se lleva a cabo el tratamiento quirúrgico de las diferentes cardiopatías. Un ejemplo del conocimiento de la fisiopatología de las cardiopatías congénitas es cuando se asocia la hipertensión arterial pulmonar, se sabe el momento más adecuado para proponer la cirugía y así evitar la progresión de la hipertensión, en algunos casos, aunque la cirugía sea temprana, las crisis hipertensivas pulmonares se manifiestan en el postoperatorio y cuando el tratamiento se ha retrasado por cualquier causa en la unidad de terapia intensiva se debe estar preparado para su mejor manejo que hoy día es un reto.<sup>7</sup>

La detección temprana de pacientes con cardiopatía congénita idealmente debe involucrar al feto, la evaluación puede hacerse a partir de la semana 18 de gestación y el ultrasonido fetal da información muy adecuada de las dimensiones del corazón fetal, de su función y ya hay elementos marcadores en otras partes de su economía que nos informan de asociaciones de carácter sindromático.

Cuando la ecocardiografía fetal provee información de cardiopatía, se inicia un proceso que tiene como meta favorecer las mejores condiciones para el nacimiento, es lo más conveniente que el nacimiento sea atendido en un hospital con servicio de cardiología pediátrica, sobre todo si se trata de cardiopatías graves que requieren de manejo al nacimiento, un buen ejemplo es el corazón izquierdo hipoplásico. Otras de las ventajas del diagnóstico temprano es para aquellos con cardiopatía dependiente de la permeabilidad del conducto arterioso, ya contamos desde hace una década con la prostaglandina E1, este medicamento asegura la permeabilidad del conducto y con ello se mantiene flujo hacia los pulmones. El manejo del recién nacido hoy día incluye el colocarlos en unidades de terapia intensiva, en ocasiones es conveniente el intubarlos, control térmico estricto y todo ello permite mantener el equilibrio ácido básico con la finalidad de que lleguen en las mejores condiciones a cirugía.

El ecocardiograma es el procedimiento diagnóstico más útil para confirmar las sospechas clínicas, en el período del recién nacido nos permite tomar decisiones de carácter terapéutico que pueden tener carácter paliativo y en ocasiones hasta correctivo, del primer ejemplo tenemos a la transposición completa de las grandes arterias con un defecto septal atrial insuficiente para permitir una mezcla adecuada a ese nivel, por medio del eco-

cardiograma se puede realizar una septostomía con balón en la cuna o en la sala de hemodinámica. En obstrucciones valvulares, sobre todo pulmonar, llega a tener carácter correctivo.

La hemodinámica tiene ahora un papel terapéutico y cada vez se utiliza menos con miras diagnósticas, se inició con la dilatación de válvulas sigmoideas, luego el abordaje de estrecheces vasculares, la embolización y después el cierre mediante dispositivos del conducto arterioso, de la comunicación interauricular, del foramen ovale y de algunos tipos de comunicación interventricular. Una contribución importante de la hemodinámica ha sido el papel alternativo que tiene en el tratamiento de algunas cardiopatías, sobre todo aquellas ya tratadas quirúrgicamente y de la cual sólo daremos dos ejemplos, en la embolización de la circulación colateral en la atresia pulmonar con comunicación interventricular, o en el dilatar y colocar un stent en la confluencia de una fístula sistémico pulmonar y las ramas pulmonares. La ablación con radiofrecuencia ha venido a resolver un problema importante que son las taquicardias supraventriculares y este método ha resultado ser útil pues no se requiere de medicación.<sup>8,9</sup>

Una vez que el diagnóstico se hubo refinado, siguió el tratamiento quirúrgico oportuno, con la técnica más adecuada, como cuando se escoge la vía abordaje con la finalidad de que sea lo menos traumática como ocurre con la vía transatrial en la reparación de la tetralogía de Fallot o como cuando se evita suturar o trabajar por donde están las vías de conducción con la finalidad de evitar el bloqueo atrioventricular. La cirugía hoy día puede ser paliativa, fisiológica, anatómica y el trasplante cardíaco. En lo que respecta a la paliativa, ésta generalmente se relaciona con el hipoflujo o con el hiperflujo pulmonar, en el primer caso la vía alterna a través de una fístula sistémico pulmonar mejora las condiciones de los pacientes, la unifocalización en los casos de atresia pulmonar con comunicación interventricular ha demostrado ser un método útil en nuestros pacientes como un paso o tras varios pasos quirúrgicos hasta el momento de unir la pulmonar con el continente ventricular, esta patología permite en ocasiones el asociar el manejo mediante cateterismo intervencionista para ocluir mediante embolismos algunas colaterales y así contribuir al tratamiento de estos pacientes. La cirugía fisiológica está indicada en cardiopatías graves en las cuales hay hipoplasia o ausencia

de una cavidad ventricular, está encaminada a separar las dos circulaciones, a asegurar un flujo del ventrículo sistémico sin obstrucciones y a dar circulación al lecho vascular pulmonar mediante una fístula sistémico pulmonar. Y la cirugía de Fontan que con sus modificaciones ha resultado ser una alternativa en pacientes que no pueden ser sometidos a cirugía correctiva, la selección de los pacientes con cirugía de Fontan debe ser muy estricta en vista de la serie de complicaciones que se pueden presentar a corto, mediano y largo plazo. La corrección anatómica es aquella que deja a los dos ventrículos sin obstrucción, con una saturación periférica y una perfusión pulmonar dentro de límites normales. Los ejemplos van desde una comunicación interventricular con o sin coartación, hasta cardiopatías del tipo del tronco común, la transposición en cualquiera de sus modalidades puede ser reparada mediante la técnica de Jatene con buenos resultados a largo plazo. Otro grupo de cardiopatías que pueden ser tratadas quirúrgicamente en el primer año de vida corresponde a la tetralogía de Fallot, que no requiere necesariamente de cirugía paliativa previa. El trasplante cardíaco se utiliza en edades tempranas y aún enfrenta problemas éticos, médicos e inmunológicos que deben ser resueltos.

Un control transoperatorio es muy importante como sucede con la anestesia que tiene un papel trascendente, pues controla todos los parámetros hemodinámicos durante la cirugía y se usan los medicamentos necesarios para mantener un equilibrio hemodinámico, los oxigenadores son cada vez más pequeños, con un manejo sencillo y permiten el que se operen niños hasta de 1,500 g además de que fragmentan menos las células formes de la sangre, así la circulación extracorpórea puede prolongarse sin complicar al paciente, todo esto dio como resultado un aumento en la sobrevida en el postoperatorio inmediato, además, la protección miocárdica y cerebral ocupan un lugar preponderante en las medidas que hoy día se toman para tal fin.

El siguiente período, el postoperatorio también ha cambiado y son varios los elementos que han contribuido en este proceso, uno de ellos es el conocimiento de la fisiopatología del comportamiento y de las complicaciones postoperatorias, lo que permite un manejo de carácter preventivo, como ocurre en algunos recién nacidos que requerirán entre otros, el uso de la diálisis peritoneal y que salen de quirófano con un catéter

colocado para tal efecto. Otro avance es la evaluación mediante ecocardiografía transesofágica durante el procedimiento quirúrgico para evaluar el desempeño hemodinámico del corazón tratado o en la unidad de cuidados intensivos mediante el Doppler en busca de defectos residuales, suficiencia valvular y función ventricular lo cual nos permite hoy día, decidir la terapéutica o hasta una reoperación antes de que las condiciones miocárdicas se deterioren. Otro gran avance son por supuesto los nuevos medicamentos que permiten el control de los procesos morbosos que complican el postoperatorio como las crisis hipertensivas y que hoy tratamos de ser necesario con óxido nítrico. Podemos decir que el tratamiento en esta etapa es más etiológico que sintomático, es por ello, más selectivo.<sup>6</sup>

El manejo en el postoperatorio incluye la evaluación del estado ventilatorio mediante la monitorización de la saturación de oxígeno, del PCO<sub>2</sub>, transcutánea y capilar. Hay un buen número de medicamentos con carácter inotrópico y vasodilatador que se usan de acuerdo a cada caso. Uno de los problemas más frecuentes es el manejo de la hipertensión pulmonar, es importante estar prevenidos, por ello debe ser evaluada constantemente, sabemos que casos presentarán crisis hipertensivas y por ello el uso profiláctico de vasodilatadores y

tenemos que evitar cualquier factor que desencadene la crisis, por ello la sedación, la analgesia y la mejor oxigenación de los tejidos son metas a cubrir.

La cardiología pediátrica ha mostrado cambios muy importantes en los últimos 50 años, el diagnóstico clínico es cada vez más temprano, en muchos casos involucra a la etapa fetal, el manejo del paciente con cardiopatía permite mantenerlo en condiciones favorables en espera del momento oportuno de tratamiento, el tratamiento no sólo es quirúrgico, ahora se hace en laboratorio de hemodinámica con buenos resultados, el tratamiento intervencionista forma parte del armamentario terapéutico con que contamos hoy día y además colabora activamente con la cirugía en muchas instancias que antes sólo se solucionaban con otra cirugía, la calidad de vida ha mejorado notablemente y es importante ofrecer a los pacientes el mejor tratamiento teniendo en cuenta el crecimiento y desarrollo. La biología molecular es un campo nuevo de apenas unos años; sin embargo, ha comprobado la etiología de algunas cardiopatías, además de permitirnos reconocer síndromes en nuestros pacientes que requieren de un manejo multidisciplinario como ocurre en la microdelección de una región de uno de los cromosomas del par 22.<sup>9-11</sup>

## Bibliografía

1. BUENDÍA HERNÁNDEZ A, VÁZQUEZ J, FUENTES J, ATTÍE F, OVSEYEVITZ J: *Anomalías del Aparato Urinario Asociadas a Cardiopatías Congénitas*. Arch Inst Cardiol Mex 1987; 57: 207-211.
2. BUENDÍA HERNÁNDEZ A, ATTÍE F, CALDERÓN COLMENERO J, ZABAL C: *Cardiología Pediátrica. Programa de Actualización Continua para el Cardiólogo*. Editorial Intersistemas SA de CV, 1999: 7-13.
3. WALDHAUSEN JA: *The early history of congenital heart surgery: closed heart operations*. Ann Thorac Surg 1997; 64: 1533-9.
4. KARL T, COCHRANE A, BRIZARD C: *Advances in pediatric cardiac surgery*. Cardiovascular Medicine 1999; 11(5): 419-425.
5. MAHLE W: *Neurological and cognitive outcome in children with congenital heart disease*. Cardiovascular Medicine 2001; 13: 482-486.
6. DUNCAN B, HRASKA V, JONAS RA, WESSEL D, DEL NIDO P, LAUSSEN P, ET AL: *Mechanical Circulatory Support in Children with Cardiac Disease: Thoracic Cardiovas Surg*. 1999; 117 (3): 529-543
7. BUENDÍA HERNÁNDEZ A, ATTÍE F, CALDERÓN COLMENERO J, ZABAL C: *Cardiología Pediátrica. Programa de Actualización Continua para el Cardiólogo*. México. Editorial Intersistemas SA de CV, 1999: 21-30.
8. ZABAL C, LINCÉ R, BUENDÍA, A ATTÍE F, MARTÍNEZ RÍOS MA: *Interventional Cardiology in Congenital Heart Disease*. Arch Inst Cardiol Mex, 1999; 69: 63-68.
9. ITURRALDE P, COLIN L, KERSHENOVICH S, GUEVARA M, MEDEIROS A, BUENDÍA A, ATTÍE F: *Radiofrequency Catheter Ablation for the Treatment of Supraventricular Tachycardias in Children and Adolescents*. Cardiol Young 2000; 10: 376-383.
10. BUENDÍA HERNÁNDEZ A, CALDERÓN-COLMENERO J, AIZPURA E, ATTÍE F, ZABAL C, PATIÑO E, et al: *Delección en el Cromosoma 22 (22q.11.2). Etiología de Cardiopatías Congénitas Troncoconales*. Arch Inst Cardiol Mex 2000; 70: 148-153.
11. BUENDÍA A, CALDERÓN-COLMENERO J, PATIÑO E, RAMÍREZ-MARROQUÍN S, ZABAL C, MUÑOZ-CASTELLANOS L, ATTÍE F: *Síndromes Asociados a Cardiopatías Congénitas. Programa Latinoamericano de Actualización Continua*. En: Cardiología. México Intersistemas S.A., Libro 8; 2001; 501-502.