

Archivos de Cardiología de México

Volumen 75
Volume

Número 4
Number

Octubre-Diciembre 2005
October-December

Artículo:

Editorial

A propósito de las cardiopatías congénitas

Derechos reservados, Copyright © 2005
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

EDITORIAL

A propósito de las cardiopatías congénitas

Alfonso Buendía*

Palabras clave: Cardiopatías congénitas. Síndrome. Cirugía cardíaca.

Key words: Congenital heart disease. Syndrome. Heart surgery.

(Arch Cardiol Mex 2005; 75: 387-388)

Los cambios más importantes y trascendentes en el estudio y tratamiento de los defectos congénitos del corazón han ocurrido en los últimos 50 años, ha sido un avance rápido y sostenido que cambió las expectativas de vida de todos los afectados y favoreció la formación de grupos médicos en torno a ellos para procurarles el manejo más adecuado. En los comienzos de esa época el manejo de los pacientes correspondía a cardiólogos, embriólogos y anatomistas que se dedicaban al estudio y clasificación de las cardiopatías pero que bien poco podían ofrecer para cambiar la historia natural que dividía a aquellos que no sobrevivirían a la etapa neonatal o de la infancia. La cirugía paliativa y después la cirugía abierta demostraron que podían cambiar la historia natural de muchos de ellos y entonces las instituciones se dedicaron al cuidado de ellos, favoreciendo la enseñanza, la especialización y sobre todo la formación de grupos que trabajaran con esa misión.^{1,2} La clínica, el electrocardiograma y el estudio radiológico de tórax permiten identificar las características más representativas de la cardiopatía con lo cual se clasifica, después la estructura cardíaca se estudia de manera secuencial con la ayuda del ecocardiograma que nos permite observar el cómo, el qué y dónde de las conexiones del corazón.

El cateterismo con fines diagnósticos se utiliza para completar la información de las características anatómicas de algunas cardiopatías como ocurre con

la circulación pulmonar de la atresia pulmonar con comunicación interventricular. Su carácter intervencionista con indicaciones precisas en obstrucciones sigmoideas, atrioventriculares, vasculares y septales son hoy día sus mejores atributos por los resultados satisfactorios, con baja morbilidad, tiempo de estancia breve y un período de recuperación igualmente corto. El utilizar este método para el tratamiento de nuestros pacientes ha sido benéfico para todos, los dispositivos utilizados se han aplicado a los niños con menores recursos, situación que determinó que tanto el grupo quirúrgico como el médico se enfocaran en el manejo perioperatorio de cardiopatías complejas y obtuvieran una experiencia tal, que la mortalidad ha disminuido de manera significativa.

Otro método que también nos provee de información en cuanto a la anatomía y la función es la resonancia magnética cuyo advenimiento ha sido de lo más útil y pronto habrá de asociarse con el grupo de médicos intervencionistas.

De ser necesario contamos con la valoración, manejo y tratamiento electrofisiológico. La electrofisiología en niños muestra avances importantes en el estudio de pacientes, por un lado la tecnología ha hecho estos procedimientos más eficaces, por el otro, las habilidades para este tipo de estudio y tratamiento se han favorecido mediante programas de enseñanza en la materia. El acceso venoso con catéteres de diámetro adecuado permite el mapeo de estos pacientes, no es infrecuente la

* Departamento de Cardiología Pediátrica, Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". México D.F.

Correspondencia: Dr. Alfonso Buendía Hernández. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" (INCICH, Juan Badiano No. 1, Col. Sección XVI, Tlalpan 14080 México, D.F.) E-mail: buendia@cardiologia.org.mx

Recibido: 15 de noviembre de 2005

Aceptado: 16 de noviembre de 2005

asociación en cuanto a manejo del electrofisiólogo pediatra con el cirujano o con el intervencionista durante el cierre de defectos.

El desarrollo del proyecto del genoma humano ha permitido un avance rápido del conocimiento en genética y siendo las cardiopatías las malformaciones más frecuentes, hoy sabemos que hay genes responsables en la patogénesis de muchos defectos cardíacos, se conocen genes en defectos del septum a nivel atrial, en la tabicación atrioventricular, persistencia del conducto arterioso, aorta bivalva, coartación de la aorta, en alteraciones troncoconales, en cardiomiopatías etc. Más del 30% de las cardiopatías congénitas se asocian a malformaciones extracardíacas esto incluye a un número importante de síndromes que deben ser estudiados de manera integral, el estudio se inicia en muchos casos desde la etapa fetal. En el siglo pasado los descubrimientos en genética más sobresalientes fueron: la trisomía 21 que se acompaña en cerca del 50% de los casos de cardiopatía congénita y el síndrome de microdelección 22q11 que tiene dos expresiones clínicas, el síndrome cardiovelofacial o la secuencia DiGeorge, la técnica de FISH nos permite observar una ausencia puntual responsable del síndrome. Ya hay un buen número de pruebas moleculares que nos permiten confirmar la sospecha clínica, como ocurre en el síndrome de Williams, Noonan, Kabuki y Marfán entre otros. El diagnóstico integral es importante, el asesoramiento genético necesario ante los riesgos de recurrencia.^{3,4}

Las cardiopatías congénitas son las más frecuentes de las malformaciones, su detección es tan temprana que involucra a aquellos que estudian al feto durante su crecimiento y desarrollo. El diagnóstico prenatal se realiza con más frecuencia, el

estudio de la madre gestante es cada vez más preciso, se estudian el crecimiento del feto, se pueden observar alteraciones en la formación de muchos de sus órganos y sistemas, y el corazón no ha sido ajeno a este avance, se observan las cámaras cardíacas, su tamaño, simetría y conexiones con bastante precisión desde la semana 15 de gestación. El observar alteraciones en la formación cardíaca, permite ahondar en cada caso mediante técnicas citogenéticas que establecen el diagnóstico integral que da lugar al asesoramiento y en países de Europa, determina que 30% de esas gestaciones se interrumpan con dos características importantes, la primera que cerca del 50% de ellos tienen anomalías asociadas y en el 50% de esos casos la cardiopatía era compleja.

De los casos que continúan con la gestación un 10% fallece *in utero* y cerca del 50% lo hace en período del recién nacido aun a pesar de cirugía temprana o de cateterismo intervencionista. Del grupo total sobrevive a la etapa del recién nacido sólo el 30%. La mortalidad es principalmente por la complejidad de la cardiopatía, por la asociación con defectos en otros niveles y por anomalías cromosómicas.⁵

El resultado del esfuerzo de muchos y de todo este tiempo es la presencia de adultos con cardiopatía congénita tratada que aumenta día a día y requieren de grupos especializados para su manejo, el manejo no es sólo la curación de secuelas o la reparación de técnicas ya en desuso, la labor debe ir más allá de todo esto, hay que desarrollar y colaborar en el conocimiento de esta especialidad que ya no es del cardiólogo pediatra, hay que buscar cómo este grupo que crece de manera exponencial debe ser integrado a la sociedad, en estado de salud, rehabilitado y con capacidad para desarrollarse y ser productivo.⁶

Referencias

1. BUENDÍA A, CALDERÓN-COLMENERO J, PATIÑO E, ZABAL C, ERDMINGER J, RAMÍREZ S, ET AL: *Secuencia de estudio en el niño con cardiopatía congénita*. PAC Pediatría I. Academia Mexicana de Pediatría. México. Intersistemas Editorial 2004: 507-605.
2. ATTIE F, CÁRDENAS M: *Past, present and future of pediatric cardiology health care in Mexico*. Cardiol Young 1994; 4: 235-7.
3. BUENDÍA A, CALDERÓN-COLMENERO J, AIZPURU E, ATTIE F, ZABAL C, PATIÑO E, ET AL: *Delección en el cromosoma 22 (22q. 11.2) etiología de las Cardiopatías Congénitas troncoconales*. Arch Inst Cardiol Méx 2000; 70: 148-53.
4. BUENDÍA A, CALDERÓN-COLMENERO J, PATIÑO E, RAMÍREZ S, ZABAL C, ATTIE F: *Síndromes asociados a cardiopatías congénitas*. Programa de Educación Continua Latinoamericano. Libro 8. México: Intersistemas Editores 2002.
5. FESSLOVA V, NAVA S, VILLA L: *Evolution and long term outcome in cases with fetal diagnosis of congenital heart disease. Italian multicentre study*. Heart 1999; 82: 594-599.
6. ATTIE F: *Cardiopatías Congénitas en el adulto*. Madrid. Elsevier Science, 2002: 3-9.