

---

*Aspectos Clínicos y Epidemiológicos en Cardiopatías Congénitas Neonatales.*

---



DOI: <http://dx.doi.org/10.23857/dc.v7i4>

Ciencias de la Salud  
Artículo de investigación

*Aspectos Clínicos y Epidemiológicos en Cardiopatías Congénitas Neonatales*

*Clinical and epidemiological aspects in Neonatal Congenital Heart Disease*

*Aspectos clínicos e epidemiológicos na cardiopatia congênita neonatal*

Arianne Shirley Bedor-Mosquera<sup>I</sup>  
[ariannebedorm@hotmail.com](mailto:ariannebedorm@hotmail.com)  
<https://orcid.org/0000-0002-1831-2390>

Jazmín Elizabeth García-Álvarez<sup>III</sup>  
[jaz.naru@gmail.com](mailto:jaz.naru@gmail.com)  
<https://orcid.org/0000-0002-2746-1419>

Angie Gabriela Celi-Santos<sup>II</sup>  
[angie\\_agcs16@hotmail.com](mailto:angie_agcs16@hotmail.com)  
<https://orcid.org/0000-0002-2093-5407>

Daneys Michelle Zambrano-Suarez<sup>IV</sup>  
[daneyszambranos@gmail.com](mailto:daneyszambranos@gmail.com)  
<https://orcid.org/0000-0002-9436-3579>

**Correspondencia:** [ariannebedorm@hotmail.com](mailto:ariannebedorm@hotmail.com)

Ciencias de la Salud

Artículo de investigación

\***Recibido:** 25 junio de 2021 \***Aceptado:** 25 de julio de 2021 \* **Publicado:** 13 de agosto de 2021

- I. Médico, Investigador Independiente.
- II. Médico, Investigador Independiente.
- III. Médico, Investigador Independiente.
- IV. Médico, Investigador Independiente.

## Resumen

Las malformaciones congénitas cardiovasculares son anomalías del desarrollo estructural del corazón que ocurren en el período embrionario y son una de las principales causas de morbilidad infantil. Sus manifestaciones clínicas suelen ser tardías por los cambios circulatorios que existen durante el paso a la vida extrauterina con el objetivo de determinar el manejo de las malformaciones cardiovasculares en neonatos partiendo de la incidencia de las mismas.

**Palabras clave:** morbilidad; malformaciones; cardiopatías congénitas.

## Abstract

Congenital cardiovascular malformations are abnormalities of the structural development of the heart that occur in the embryonic period and are one of the main causes of childhood morbidity and mortality. Its clinical manifestations are usually late due to the circulatory changes that exist during the transition to extrauterine life with the aim of determining the management of cardiovascular malformations in neonates based on their incidence.

**Key words:** morbidity and mortality; malformations; congenital heart disease.

## Resumo

As malformações cardiovasculares congênitas são anormalidades do desenvolvimento estrutural do coração que ocorrem no período embrionário e são uma das principais causas de morbilidad infantil. Suas manifestações clínicas costumam ser tardias devido às alterações circulatórias que ocorrem durante a transição para a vida extrauterina para determinar o manejo das malformações cardiovasculares em neonatos com base em sua incidência.

**Palavras-chave:** morbilidad; malformações; cardiopatias congênitas.

## Introducción

Las CC son malformaciones en la estructura del corazón del recién nacido. Constituyen la causa principal de mortalidad por anomalías congénitas en lactantes, siendo ésta mortalidad distinta según la malformación que se presente. Alrededor de un 25-30% se presentan en el contexto de síndromes malformativos o cromosopatías.

### *Aspectos clínicos y Epidemiológicos en Cardiopatías Congénitas Neonatales*

---

La frecuencia de cardiopatía congénita en el recién nacido es aproximadamente en 0.8-1 de cada 100 bebés. Se trata de un problema frecuente que gracias al desarrollo creciente de los métodos de diagnóstico y sobre todo de tratamiento quirúrgico, tiene una solución alentadora. La supervivencia actualmente está alrededor del 85%, con unas expectativas de vida dentro de la normalidad en la mayoría de los casos.

No todas ellas son candidatas a tratamiento médico o quirúrgico, siendo muchas de ellas compatible con una vida normal con la ayuda de unos controles médicos estrictos y de las diferentes técnicas de diagnóstico (ecografías, electrocardiogramas, cateterismos u otras pruebas de función cardiaca) para saber cómo va el funcionamiento del corazón a lo largo del tiempo.

Sin embargo, ante cualquier neonato con síntomas y sospecha de cardiopatía congénita, debemos tener presente la potencial gravedad de las mismas sobre todo cuando existe la posibilidad de patología extra cardíaca asociada (20-30%) que agrava la situación (cromosomopatías). Las CC con clínica neonatal y dejadas a su evolución natural, tienen una mortalidad elevada, bien por tratarse de cardiopatías complejas o por presentarse de forma muy severa. Es fundamental un alto índice de sospecha para iniciar lo antes posible el tratamiento médico que en la mayoría de los casos se materializa en el paso intermedio de la cirugía.

La etiología se desconoce en la mayoría de las ocasiones. Alrededor de un 25-30% de los casos se asocian a anomalías cromosómicas visibles. La casi totalidad de los mismos (alrededor del 70-80%) tiene un origen genético mendeliano o multifactorial. Entre el 2-3% pueden ser causadas por factores ambientales, bien sean enfermedades maternas o causadas por teratógenos. La identificación de estos teratógenos cardíacos es complicada debido a la variabilidad del riesgo (que depende del momento y dosis de la exposición), así como a la certeza de la exposición. En el momento actual hay evidencias o sospechas importantes respecto a la asociación causal por exposición a algunos factores ambientales, en el periodo periconcepcional (3 meses antes y 3 meses después de la concepción), como en enfermedades maternas (diabetes, lupus), agentes físicos o químicos como el litio, fármacos o drogas como el ácido retinoico, la talidomida, anfetaminas o el alcohol.

## *Aspectos clínicos y Epidemiológicos en Cardiopatías Congénitas Neonatales*

---

Hoy en día las nuevas técnicas de cirugía, intervencionismo y diagnóstico nos permiten afrontar prácticamente todas las cardiopatías congénitas en el recién nacido con tasas de éxito muy importantes.

### **¿Qué son las cardiopatías congénitas en el recién nacido?**

Las cardiopatías congénitas en el recién nacido (CC) son malformaciones en la anatomía del corazón que se producen durante el desarrollo fetal, en una etapa muy temprana de la gestación (primer trimestre). Existen numerosos tipos de malformaciones cardíacas y diversas formas de clasificarlas. El modo y el momento de presentación son diferentes según el tipo de defecto, así el recién nacido afecto puede estar asintomático durante las primeras semanas o meses de vida o por el contrario, presentar graves síntomas incompatibles con la vida tras el nacimiento.

### **Signos y síntomas**

Las manifestaciones de cardiopatía congénita son diversas pero habitualmente incluyen

- Soplos
- Cianosis
- Insuficiencia cardíaca
- Pulsos disminuidos o no palpables

Otras alteraciones del examen físico pueden incluir shock circulatorio, mala perfusión, segundo ruido cardíaco anormal (S2 único o muy dividido), chasquido sistólico, galope o ritmo anormalmente lento, rápido o irregular.

### **Soplos**

La mayoría de los cortocircuitos izquierda-derecha y las lesiones obstructivas causan soplos sistólicos. Los soplos sistólicos y los frémitos son muy prominentes en la superficie más cercana al punto de origen, lo que hace que su localización sea útil desde el punto de vista diagnóstico. El mayor flujo a través de la válvula pulmonar o aórtica causa un soplo mesosistólico crescendo-decrescendo (sistólico eyectivo). El flujo de insuficiencia a través de una válvula auriculoventricular

o el flujo a través de una comunicación interventricular causa un soplo holosistólico (pansistólico), que enmascara el primer ruido cardíaco (S1) a medida que aumenta su intensidad.

El conducto arterioso permeable causa en forma típica un soplo continuo que no es interrumpido por S2, porque la sangre fluye a través del conducto arterioso durante la sístole y la diástole. Este soplo es bitonal, con un sonido más pronunciado durante la sístole (cuando es impulsado por presión más alta) que durante la diástole.

## **Cianosis**

### **Hipocratismo digital**

La cianosis central se caracteriza por una anomalía de coloración azulada de los labios y la lengua y de los lechos ungueales; ocurre cuando aumenta la concentración de hemoglobina desoxigenada (al menos a 5 g/dL [50 g/L]) e implica un bajo nivel de oxígeno en la sangre (por lo general saturación de oxígeno < 85%). La cianosis peribucal y acrocianosis (cianosis de las manos y pies) sin cianosis de los labios o lechos ungueales, es causada por vasoconstricción periférica, y no por hipoxemia, y es un hallazgo común y normal en recién nacidos. Los niños mayores con cianosis de larga data a menudo desarrollan uñas en vidrio de reloj (clubbing).

### **Insuficiencia cardíaca**

En los lactantes, los signos o síntomas de insuficiencia cardíaca incluyen

- Taquicardia
- Taquipnea
- Disnea durante la alimentación
- Diaforesis, especialmente durante la alimentación
- Inquietud, irritabilidad
- Hepatomegalia

La disnea durante la alimentación determina ingesta inadecuada y escaso crecimiento lo que puede ser agravado por las mayores demandas metabólicas en la insuficiencia cardíaca y las infecciones respiratorias frecuentes. A diferencia de los adultos y los niños mayores, la mayoría de los lactantes no presentan ingurgitación de las venas del cuello ni edema en zonas declive; sin embargo, en ocasiones pueden presentar edema en el área periorbitaria. La hepatomegalia es una característica particularmente prominente de la insuficiencia cardíaca en los lactantes. En niños mayores con insuficiencia cardíaca, los hallazgos son similares a los observados en adultos.

### **Otras manifestaciones de las cardiopatías**

En los recién nacidos, el shock circulatorio puede ser la primera manifestación de ciertas anomalías (p. ej., síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo, estenosis aórtica crítica, arco aórtico interrumpido, coartación de aorta). Los recién nacidos impresionan muy graves y tienen membranas mucosas cianóticas, miembros fríos, disminución de los pulsos, hipotensión arterial, y menor respuesta a estímulos.

El dolor en el pecho en los niños por lo general no es de origen cardíaco. En los bebés el dolor en el pecho puede manifestarse por irritabilidad marcada inexplicable, sobre todo durante o después de la alimentación y puede ser causado por un origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar. En niños mayores y adolescentes, el dolor torácico de etiología cardíaca suele asociarse con el esfuerzo y puede deberse a una anomalía coronaria, pericarditis, miocarditis, o estenosis aórtica grave.

Puede producirse un síncope, por lo general sin síntomas de alerta y a menudo en asociación con el esfuerzo, en ciertas anomalías como miocardiopatía (hipertrófica o dilatada), origen anómalo de una arteria coronaria, o síndromes hereditarios de arritmia (p. ej., síndrome de QT largo, taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica, síndrome de Brugada). Los atletas adolescentes son los más afectados.

## **Etiología**

Factores genéticos y ambientales contribuyen al desarrollo de cardiopatía congénita. Entre los factores ambientales comunes se incluye enfermedad materna (por ejemplo diabetes, rubéola, lupus eritematoso sistémico) o la ingesta materna de agentes teratogénicos (p. ej., litio, isotretinoína, anticonvulsivos). La edad materna es un factor de riesgo conocido para ciertas afecciones genéticas, especialmente síndrome de Down, que puede incluir defectos cardíacos. No está claro si la edad materna es un factor de riesgo independiente para la cardiopatía congénita. La edad paterna también puede ser un factor de riesgo.

Ciertas anomalías cromosómicas numéricas aneuploidías, como trisomía 21 síndrome de Down, trisomía 18, trisomía 13, y monosomía X síndrome de Turner, están fuertemente asociados con cardiopatía congénita. Sin embargo estas anomalías representan solo el 5 al 6% de los pacientes con cardiopatía congénita.

En muchos otros casos se trata de deleciones subcromosómicas microdeleciones, duplicaciones subcromosómicas o mutaciones de un solo gen. A menudo, estas mutaciones causan síndromes congénitos que afectan a múltiples órganos además del corazón. Los ejemplos incluyen el síndrome de DiGeorge microdelección y el síndrome de Williams-Beuren a veces conocido como Williams-Beuren microdelección. Los defectos de un solo gen que causan síndromes asociados con cardiopatía congénita incluyen mutaciones en la fibrilina síndrome de Marfan, síndrome de Holt-Oram y posiblemente (síndrome de Noonan). Los defectos de un solo gen también pueden causar defectos cardíacos congénitos aislados, es decir no sindrómicos. Sin etiología genética identificable se detecta en alrededor del 72% de los pacientes con cardiopatía congénita.

El riesgo de recurrencia de cardiopatía congénita en una familia varía según la causa. El riesgo es insignificante en mutaciones, de 2 a 5% en cardiopatía congénita multifactorial no sindrómica, y del 50% cuando una mutación autosómica dominante es la causa. La identificación de una válvula aórtica bicúspide en un individuo merece un cribado familiar en vista de la prevalencia familiar del 9% (4). Es importante identificar los factores genéticos debido a que más pacientes con cardiopatía congénita sobreviven hasta la edad adulta y potencialmente formarán familias.

## **Modos de presentación**

Tras el nacimiento se producen una serie de adaptaciones fisiológicas o transición de la vida fetal a la adulta en las primeras horas o días de vida, fundamentales sobre todo en el caso de padecer una CC. Entre estos cambios fisiológicos destacan el cierre en las primeras horas/días de vida del conducto arterioso que comunica las circulaciones pulmonar y sistémica, y la reducción de las resistencias vasculares pulmonares.

Existen CC ductus dependientes, es decir, que necesitan permeable este conducto para poder abastecer el flujo a uno de las dos circulaciones pulmonar o sistémica por encontrarse una de ellas ausente hipoplásica obstruida.

Por este motivo algunos recién nacidos ya están cianóticos al nacimiento o poco después y ese es el síntoma clave que nos obliga a descartar en primer lugar la presencia de una cardiopatía severa. La transposición de grandes arterias, el drenaje venoso anómalo total, o la atresia pulmonar con septo interventricular íntegro se presentarían de este modo y precisarían de una actuación quirúrgica urgente, o al menos procurarun ductus arterioso abierto (mediante la administración de prostaglandinas iv) que en la mayoría de ellas es fundamental hasta que llegue la cirugía.

En otros recién nacidos podemos encontrarnos, en la exploración, un soplo sin síntomas acompañantes, lo que nos debe de poner en alerta y hacer pensar en que unos días o semanas más tarde, (cuando la circulación de la vida adulta se establezca definitivamente, es decir, disminuyan por completo las resistencias vasculares pulmonares) se presenten los síntomas graves, incluso potencialmente fatales.

En este último supuesto se encuadraría el recién nacido aparentemente sano que es dado de alta y que tras unas semanas presenta síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva, con dificultad respiratoria, escasa ganancia ponderal etc. Es el caso, por ejemplo, de un cortocircuito izquierda-derecha que tras disminuir las resistencias vasculares derechas, presenta un shunt significativo a nivel del defecto con la consecuente situación de insuficiencia cardíaca. Es posible encontrar también un shock cardiogénico tras unos días en el cas, por ejemplo, de la coartación de aorta que

tras el cierre del ductus en la primera semana de vida se manifiesta con estos síntomas y la ausencia de pulsos periféricos en la parte inferior del cuerpo.

### **Fisiopatología**

Las cardiopatías congénitas se clasifican (véase tabla Clasificación de las cardiopatías congénitas) como

- Cianóticas
- Acianóticas (cortocircuitos izquierda-derecha o lesiones obstructivas)

Las consecuencias fisiológicas de las cardiopatías congénitas son muy variables, desde un soplo cardíaco o discrepancia en los pulsos en un niño asintomático hasta cianosis grave, insuficiencia cardíaca, o colapso circulatorio.

### **Cardiopatías cianóticas**

En estos casos, volúmenes variables de sangre venosa desoxigenada pasan al corazón izquierdo (cortocircuito derecha-izquierda) y reducen la saturación arterial sistémica de oxígeno.

Si hay  $> 5$  g/dL ( $> 50$  g/L) de hemoglobina desoxigenada, sobreviene cianosis. Las complicaciones de la cianosis persistente son policitemia, hipocratismo digital, tromboembolias incluido accidente cerebro vascular, trastornos hemorrágicos, absceso cerebral e hiperuricemia. Los lactantes con tetralogía de Fallot no reparada pueden presentar crisis de hipercianosis.

Según la anomalía, el flujo sanguíneo pulmonar puede estar reducido, normal o aumentado (lo que a menudo causa insuficiencia cardíaca además de la cianosis), lo que determina cianosis de diversa intensidad. Los soplos cardíacos se auscultan de manera variable y no son específicos.

### **Cortocircuitos izquierda-derecha**

La sangre oxigenada del corazón izquierdo (aurícula izquierda o ventrículo izquierdo) o de la aorta pasa al corazón derecho (aurícula derecha o ventrículo derecho) o a la arteria pulmonar a través de una abertura o comunicación entre los 2 lados.

Inmediatamente después del nacimiento la resistencia vascular pulmonar es alta y el flujo a través de esta comunicación puede ser mínimo o bidireccional. Dentro de las primeras 24 a 48 h de vida, sin embargo, la resistencia vascular pulmonar cae progresivamente momento en el que la sangre fluirá cada vez más de izquierda a derecha. El flujo sanguíneo adicional hacia el lado derecho aumenta en grados variables, el flujo sanguíneo pulmonar y la presión en la arteria pulmonar. Cuanto mayor es el aumento más graves son los síntomas; un cortocircuito izquierda-derecha pequeño no produce signos o síntomas.

Los cortocircuitos de alta presión (los que se producen en el ventrículo o una gran arteria) se manifiestan de varios días a varias semanas después del nacimiento; los cortocircuitos de baja presión (comunicaciones interauriculares) se manifiestan bastante después. De no mediar tratamiento el flujo sanguíneo pulmonar elevado y la presión elevada de la arteria pulmonar pueden causar enfermedad pulmonar vascular y finalmente síndrome de Eisenmenger. Los cortocircuitos izquierda-derecha grandes (p. ej., una gran comunicación interventricular [CIV], conducto arterioso permeable [CAP]) causan un flujo pulmonar excesivo y sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo que puede llevar al desarrollo de signos de insuficiencia cardíaca y suelen causar retraso del crecimiento en la infancia. Asimismo un cortocircuito izquierda-derecha grande reproduce menor distensibilidad pulmonar y mayor resistencia de las vías respiratorias superiores. Estos factores aumentan la probabilidad de hospitalización en lactantes con virus sincitial respiratorio u otras infecciones de las vías aéreas superiores o inferiores.

### **Lesiones obstructivas**

Hay obstrucción del flujo sanguíneo lo que causa un gradiente de presión a través de la obstrucción.

La sobrecarga de presión resultante proximal a la obstrucción puede provocar hipertrofia ventricular e insuficiencia cardiaca. La manifestación más obvia es un soplo cardíaco, que se debe al flujo turbulento a través del punto de obstrucción (estenosis). Los ejemplos son estenosis aórtica congénita, que representa del 3 al 6% de las cardiopatías congénitas, y estenosis pulmonar congénita, que representa del 8 al 12%.

### **Insuficiencia cardíaca**

Algunas cardiopatías congénitas (p. ej., válvula aórtica bicúspide, estenosis aórtica leve) no modifican de manera significativa la hemodinamia. Otras anomalías causan sobrecarga de presión o de volumen a veces con insuficiencia cardíaca consiguiente. La insuficiencia cardiaca aparece cuando el gasto cardíaco es insuficiente para satisfacer las necesidades metabólicas del cuerpo o cuando el corazón no puede manejar adecuadamente el retorno venoso lo que provoca congestión pulmonar (en la insuficiencia ventricular izquierda), edema sobre todo en las partes declive y las vísceras abdominales (en la insuficiencia ventricular derecha) o ambos. En lactantes y niños la insuficiencia cardiaca puede deberse a muchas otras causas, además de las cardiopatías congénitas

### **Cardiopatía congénita dependiente del conducto**

El conducto arterioso es una conexión normal entre la arteria pulmonar y la aorta; es necesario para la circulación fetal apropiada. Al nacer, el aumento de la PaO<sub>2</sub> y el descenso de la concentración de prostaglandinas inducen el cierre del conducto arterioso, que suele comenzar dentro de las primeras 10-15 h de vida.

Algunas cardiopatías congénitas dependen de que el conducto arterial permanezca abierto para mantener el flujo sanguíneo sistémico (p. ej., síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo, estenosis aórtica crítica, coartación de aorta ) o el flujo sanguíneo pulmonar (lesiones cianóticas, como atresia pulmonar o tetralogía de Fallot grave). Mantener del conducto arterioso abierto con una infusión de prostaglandina exógena es vital en estos trastornos antes de la reparación definitiva (generalmente mediante cirugía).

## **Diagnóstico**

Estudios de cribado mediante oximetría de pulso

- Examen físico cardíaco
- ECG y radiografía de tórax
- Ecocardiografía
- En ocasiones, RM cardíaca o angiografía por TC, cateterismo cardíaco con angiocardiografía

La presencia de soplos cardíacos, cianosis, pulsos anormales, o manifestaciones de insuficiencia cardíaca, sugieren cardiopatía congénita. En estos recién nacidos, se realiza ecocardiografía para confirmar el diagnóstico de cardiopatía congénita. Si la única anomalía es la cianosis, se debe descartar también metahemoglobinemia .

Aunque la ecocardiografía logra típicamente el diagnóstico, en casos selectos, la RM cardíaca o la angiografía por TC puede esclarecer detalles anatómicos importantes. En ocasiones, debe recurrirse a cateterismo cardíaco con angiocardiografía para confirmar el diagnóstico o evaluar la anomalía; se practica más a menudo con fines terapéuticos.

## **Pruebas de cribado neonatal**

Las manifestaciones de las cardiopatías congénitas pueden ser sutiles o estar ausentes en los recién nacidos, y el fracaso o retraso en la detección de la cardiopatía congénita crítica, especialmente en el 10 a 15% de los recién nacidos que requieren tratamiento quirúrgico o médico intrahospitalario durante las primeras horas o días de vida puede conducir a la mortalidad neonatal o a una morbilidad significativa. Por lo tanto, se recomienda el cribado universal de la cardiopatía congénita crítica mediante oximetría de pulso para todos los recién nacidos antes del alta hospitalaria. El estudio se realiza cuando los bebés son  $\geq 24$  h de edad y se considera positivo si se encuentra uno o más de los siguientes signos:

- Alguna medición de saturación de oxígeno es  $< 90\%$ .

### *Aspectos clínicos y Epidemiológicos en Cardiopatías Congénitas Neonatales*

---

- Las mediciones de saturación de oxígeno, tanto en la mano y el pie derechos son de  $< 95\%$  en 3 mediciones separadas tomadas con 1 h de diferencia.
- Existe una diferencia absoluta  $> 3\%$  entre la saturación de oxígeno en la mano (preductal) y el pie derechos (posductal) en 3 mediciones separadas tomadas con 1 h de diferencia.

Todos los recién nacidos con resultado positivo en el estudio de detección deben someterse a una evaluación integral para detectar cardiopatía congénita y otras causas de hipoxemia (p. ej., diversos trastornos respiratorios, depresión del sistema nervioso central, sepsis). Estos estudios incluyen una radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma, y con frecuencia análisis de sangre. La sensibilidad de la oximetría del pulso es ligeramente  $> 75\%$ ; las cardiopatías congénitas que suelen pasar desapercibidas son las lesiones obstructivas del corazón izquierdo (p. ej., la coartación de la aorta).

#### **Tratamiento**

Estabilización médica de la insuficiencia cardíaca (p. ej., con diuréticos, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina [ECA], beta-bloqueantes, digoxina, espironolactona, restricción de sal y, en casos seleccionados, oxígeno suplementario o prostaglandina E1)

Reparación quirúrgica o transcáteter

El tratamiento de la insuficiencia cardíaca varía ampliamente dependiendo de la etiología. El tratamiento definitivo requiere en forma típica corregir el problema subyacente.

Tras la estabilización médica de los síntomas de insuficiencia cardíaca aguda o cianosis, la mayoría de los niños requieren reparación quirúrgica o transcáteter; las excepciones son ciertas comunicaciones interventriculares que tienen probabilidad de achicarse o cerrarse con el tiempo, o una disfunción valvular leve. Los procedimientos transcáteter incluyen

Septostomía auricular con balón para el tratamiento paliativo de recién nacidos gravemente cianóticos con transposición de las grandes arterias

Dilatación con balón de estenosis aórtica o estenosis pulmonar grave

Cierre transcatéter de los cortocircuitos cardíacos (con mayor frecuencia la comunicación interauricular y el conducto arterioso permeable)

### **Insuficiencia cardíaca en recién nacidos**

La insuficiencia cardíaca o la cianosis aguda, grave, durante la primera semana de vida es una urgencia médica. Debe establecerse acceso vascular seguro, preferiblemente mediante un catéter en la vena umbilical.

Cuando se sospecha o se confirma cardiopatía congénita crítica, se debe comenzar una infusión IV de prostaglandina E1 a una dosis inicial de 0,05 a 0,1 mcg/kg/min. Es importante mantener el conducto permeable porque la mayoría de las lesiones cardíacas que se manifiestan a esta edad dependen del conducto para mantener el flujo sanguíneo sistémico (p. ej., síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo, estenosis aórtica crítica, coartación de la aorta) o el flujo sanguíneo pulmonar (lesiones cianóticas, como atresia pulmonar o tetralogía de Fallot grave).

A menudo es necesaria la ventilación mecánica en neonatos en estado crítico. La administración de oxígeno suplementario debe hacerse en forma criteriosa o incluso no indicarlo, porque oxígeno suplementario puede reducir la resistencia vascular pulmonar, lo que es perjudicial en recién nacidos con ciertos defectos (p. ej., síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo).

Otros tratamientos para la insuficiencia cardíaca neonatal incluyen diuréticos, fármacos inotrópicos positivos, y fármacos para reducir la poscarga. Se administra el diurético furosemida en un bolo inicial de 1 mg/kg IV y se lo ajusta en función de la diuresis. Las infusiones de inotrópicos como la dopamina o dobutamina pueden mantener la tensión arterial pero tienen la desventaja de aumentar la frecuencia cardíaca y la poscarga, aumentando así el consumo de oxígeno en el miocardio. Se utilizan con escasa frecuencia en lactantes con cardiopatía congénita. La milrinona, de uso frecuente en los pacientes postoperatorios con cardiopatía congénita, es a la vez un inotrópico positivo y vasodilatador. La dopamina, dobutamina y milrinona pueden aumentar el riesgo de arritmias. El nitroprusiato, un vasodilatador puro, se puede usar para la hipertensión postoperatoria. Se inicia a

razón de 0,3-0,5 mcg/kg por minuto y se ajusta hasta alcanzar el efecto deseado (la dosis de mantenimiento habitual es de alrededor de 3 mcg/kg por minuto).

### **Insuficiencia cardíaca en lactantes mayores y niños**

Los tratamientos incluyen un diurético (p. ej., furosemida 0,5-1 mg/kg IV o 1-3 mg/kg por vía oral cada 8-24 h, que se aumenta según sea necesario), un inhibidor de la ECA (p. ej., captopril 0,1 a 0,3 mg/kg por vía oral 3 veces al día). Puede ser útil un diurético ahorrador de potasio (p. ej., espironolactona 1 mg/kg por vía oral una o 2 veces al día, que se ajusta a 2 mg/kg por dosis si es necesario), en particular si se requiere furosemida en altas dosis. En niños con insuficiencia cardíaca congestiva crónica a menudo se añaden beta-bloqueantes (p. ej., carvedilol, metoprolol).

La digoxina se usa con menos frecuencia que en el pasado, pero aún puede tener un papel en los niños con insuficiencia cardíaca que tienen grandes desviaciones de izquierda a derecha, en ciertos pacientes posoperatorios con cardiopatía congénita, y en algunos lactantes con taquicardia supraventricular (la dosis varía según la edad; véase tabla Dosificación oral de digoxina en niños). En particular, se ha demostrado que la digoxina reduce la mortalidad en pacientes con ventrículo único cuando se administra después del procedimiento de Norwood y antes del segundo tiempo de la cirugía. El uso de digoxina como fármaco de primera línea en el tratamiento de la taquicardia supraventricular neonatal ha disminuido porque produce mayor mortalidad que el tratamiento con propranolol. Sin embargo, si no se identifica un síndrome de Wolff-Parkinson-White, puede ser útil como agente primario si el propranolol es ineficaz o como un segundo agente combinado con propranolol u otros fármacos antiarrítmicos.

El suplemento de oxígeno puede disminuir la hipoxemia y aliviar la dificultad respiratoria en la insuficiencia cardíaca; si es posible, se debe mantener la fracción de oxígeno inspirado (FIO<sub>2</sub>) en < 40% para reducir al mínimo el riesgo de daño epitelial pulmonar. El oxígeno suplementario se debe utilizar con precaución, en todo caso, en pacientes con cortocircuitos de izquierda a derecha o enfermedad obstructiva de las cavidades cardíacas izquierdas porque puede exacerbar la sobrecarga de la circulación pulmonar.

### *Aspectos clínicos y Epidemiológicos en Cardiopatías Congénitas Neonatales*

---

En general, se recomienda una dieta saludable, con restricción de sal, aunque pueden ser necesarias modificaciones en la dieta dependiendo del trastorno específico y sus manifestaciones. La insuficiencia cardíaca aumenta las demandas metabólicas y la disnea asociada dificulta la alimentación. En los lactantes con cardiopatía congénita crítica, en particular aquellos con lesiones obstructivas del corazón izquierdo, se puede suspender la alimentación para minimizar el riesgo de enterocolitis necrosante. En lactantes con insuficiencia cardíaca debida a un cortocircuito izquierda-derecha, se recomiendan alimentos con mayor contenido calórico, los cuales aumentan las calorías aportadas con menor riesgo de sobrecarga de volumen. Algunos niños necesitan alimentación por sonda nasogástrica para mantener el crecimiento. Si estas medidas no inducen aumento de peso, está indicada la reparación quirúrgica de la anomalía.

#### **Profilaxis de la endocarditis**

Las guías actuales de la American Heart Association para la prevención de la endocarditis afirman que se requiere profilaxis antibiótica en niños con cardiopatía congénita (CC) que presentan lo siguiente:

- Cardiopatía congénita cianótica no reparada (incluidos niños con derivaciones y conductos paliativos)
- Cardiopatía congénita completamente reparada durante los primeros 6 meses de posoperatorio si se utilizó material o un dispositivo protésicos
- Cardiopatía congénita reparada con defectos residuales en lugar de un parche protésico o un dispositivo protésico o adyacente a éste
- Válvula mecánica o bioprostética
- Episodio previo de endocarditis

### **Diagnóstico prenatal**

La ecocardiografía fetal ha pasado a ser, en los últimos años, un área completa que permite, además del diagnóstico, afinar información sobre pronóstico y perfeccionar el manejo de los casos diagnosticados, incluso, a veces, seleccionando pacientes y dirigiendo un tratamiento intraútero.

Cada vez encontramos mayores tasas de detección por los centros hospitalarios, tasas en las que se incluyen algunos defectos sin repercusión hemodinámica.

La probabilidad de detectar un defecto cardíaco durante la vida fetal está relacionada, entre otros, con la experiencia del ecografista, las semanas de gestación, la posición del feto y el equipo utilizado. La detección prenatal tiene especial relevancia en las CC ductus-dependientes, donde un retraso en el diagnóstico puede tener como resultado un aumento de la mortalidad y morbilidad.

Ante un diagnóstico prenatal es imprescindible comunicar a los padres los síntomas que pueden o van a aparecer en el recién nacido, la necesidad o no de cirugía, el momento de la misma, y si fuese preciso programar o no un parto en un centro hospitalario terciario con cuidados intensivos y cirugía cardíaca (CC ductus-dependientes), así como la morbi-mortalidad a corto y largo plazo. El riesgo de aneuploidía es mayor del 30% en un feto con CC, por lo que se debe ofrecer también estudio de cariotipo.

El diagnóstico prenatal hace posible cambiar el rumbo de la enfermedad, la intervención precoz o incluso intraútero ha sido uno de los grandes avances en este tema y ha mejorado tanto la supervivencia como la morbilidad asociada, cambiando radicalmente el pronóstico actual de ciertas cardiopatías.

### **Conclusión**

La cardiopatía congénita es la anomalía congénita más frecuente, que ocurre en casi el 1% de los nacidos vivos. Entre los defectos de nacimiento, la cardiopatía congénita es la principal causa de mortalidad infantil.

Las enfermedades cardíacas congénitas más comunes diagnosticadas en la lactancia son comunicación interventricular muscular y perimembranosa, comunicación interauricular tipo

## *Aspectos clínicos y Epidemiológicos en Cardiopatías Congénitas Neonatales*

---

septum secundum, con una prevalencia total de 48,4 en 10.000 nacidos vivos. La cardiopatía congénita cianótica más común es tetralogía de Fallot, que es el doble de frecuente que la transposición de las grandes arterias (4,7 frente a 2,3/10.000 nacimientos). En general, las válvulas aórticas bicúspides son los defectos congénitos más comunes, con una prevalencia informada de hasta 0,5 a 2% (2, 3).

Las cardiopatías congénitas tienen una amplia representación en la clínica pediátrica y, en la actualidad, son motivo de debate muy frecuente en la bibliografía médica mundial, con especial atención a la etiología, pues es desconocida su patogenia en un 90% de los casos.

Existen numerosos estudios epidemiológicos con variable consistencia en la literatura para factores de riesgo y diversos informes de teratógenos potenciales de utilidad para la prevención y por lo que los estudios epidemiológicos mantienen su interés. A pesar de los recientes y grandes progresos conjugados de la Biología molecular y la Embriología experimental la causa de las anomalías cardíacas, en muchos casos, es una interrogante, y numerosos aspectos son controvertidos. Pese al progreso científico numerosos defectos permanecen sin estar adscritos a una etiología conocida, por lo que constituye un reto permanente a la investigación. Las cardiopatías congénitas son un problema de salud porque la mayoría de las malformaciones cardiovasculares diagnosticadas en la etapa neonatal son defectos graves que causan la muerte antes del primer año de vida. Se han producido importantes avances en el diagnóstico por imágenes de las cardiopatías congénitas. Teniendo en cuenta la complejidad de su etiopatogenia se considera que en los próximos años los avances no solo deben estar encaminados a la búsqueda de factores asociados a su etiología y orientados a su prevención, sino también al tratamiento prenatal, que debe intensificarse con la intervención quirúrgica cardíaca en el feto, la Cardiología intervencionista y la Cirugía cardíaca con mayores impactos terapéuticos.

### **Referencias**

1. Protocolos de la Sociedad de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (años 2010, 2015).
2. Guía de seguimiento ambulatorio de cardiopatías congénitas. Fernando Rueda Nuñez.

*Aspectos clínicos y Epidemiológicos en Cardiopatías Congénitas Neonatales*

---

3. Esquemas cardiopatías congénitas: [cardiopatiascongenitas.net](http://cardiopatiascongenitas.net) (web de las cardiopatías congénitas por Dr. Fernando Villagrà).
4. ISUOG Practice Guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 41: 348-359.
5. Actualización en ecocardiografía. Rodriguez Vazquez del Rey, MM. Perin, F. Unidad de Cardiología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.
6. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, et al: Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998–2005. *J Pediatr* 153(6):807–813, 2008.
7. Freeze SL, Landis BJ, Ware SM, Helm BM: Bicuspid aortic valve: a review with recommendations for genetic counseling. *J Genet Couns* 25(6):1171–1178, 2016.
8. Van der Linde D, Konings EEM, Slager MA, et al : Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 58(21):2241–2247, 2011. doi: 10.1016/j.jacc.2011.08.025
9. Materna-Kirylyuk A, Wiśniewska K, Badura-Stronka M, et al: Parental age as a risk factor for isolated congenital malformations in a Polish population. *Paediatr Perinat Epidemiol* 23(1):29-40, 2009.doi: 10.1111/j.1365-3016.2008.00979.x
10. Russell MW, Chung WK, Kaltman JR, Miller TA : Advances in the understanding of the genetic determinants of congenital heart disease and their impact on clinical outcomes. *J Am Heart Assoc* 7(6):e006906, 2018. doi:10.1161/JAHA.117.006906
11. Van der Linde D, Konings EEM, Slager MA, et al: Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 58(21):2241–2247, 2011. doi: 10.1016/j.jacc.2011.08.025
12. Freeze SL, Landis BJ, Ware SM, Helm BM: Bicuspid aortic valve: a review with recommendations for genetic counseling. *J Genet Couns* 25(6):1171–1178, 2016.

*Aspectos clínicos y Epidemiológicos en Cardiopatías Congénitas Neonatales*

---

13. Oster ME, Kelleman M, McCracken C, et al: Association of digoxin with interstage mortality: Results from the Pediatric Heart Network Single Ventricle Reconstruction Trial Public Use Dataset. *J Am Heart Assoc* 5(1): e002566, 2016.
14. Bolin EH, Lang SM, Tang X, et al: Propranolol versus digoxin in the neonate for supraventricular tachycardia (from the Pediatric Health Information System). *Am J Cardiol* 119(10): 1605–1610, 2017.

©2020 por los autores. Este artículo es de acceso abierto y distribuido según los términos y condiciones de la licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional (CC BY-NC-SA 4.0)

[\(https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/\)](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/).