

CARDIOPATIAS CONGENITAS

NORMAS DE DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO

Autor. - Dr. Patricio Andrade

- I. DEFINICION: Enfermedades del corazón y grandes vasos presentes al nacer y corresponden a una anomalía del desarrollo embriológico del corazón durante la etapa de la organogénesis, o a lesiones “in-útero” del corazón ya formado.
- II. EPIDEMIOLOGIA: Incidencia de 8 a 10 por mil nacidos vivos (no incluye válvula aórtica bicúspide ó prolapso valvular mitral).
- III. ETIOLOGIA: Multifactorial ó desconocida en el 90% de casos. Se identifican factores genéticos (aberraciones cromosómicas como el síndrome. de Down, ó mutaciones como el síndrome de Marfán) en el 8 % de los casos y factores ambientales (rubéola congénita, síndrome alcohólico fetal, tóxico dependencia, talidomida, Lupus, diabetes materna, etc.) en el 2%.
- IV. CLASIFICACION:
 - A. CARDIOPATIAS CONGENITAS ACIANOGENAS (CCA)

Primitivamente no producen cianosis:

 1. Con cortocircuito de izquierda a derecha (I-D):
 - a. Comunicación interauricular (CIA).
 - b. Comunicación interventricular (CIV).
 - c. Ductus arterioso persistente (PCA), etc.
 2. Sin cortocircuito: -

- a. Obstrucción en el circuito pulmonar: estenosis pulmonar (EP).
- b. Obstrucción en el circuito sistémico:
 - i) estenosis aórtica (EAo)
 - ii) coartación aórtica (CoAo).
- c. Miocardiopatías
- d. Alteraciones congénitas del ritmo y conducción cardíaca.

B. CARDIOPATIAS CONGENITAS CIANOGENAS (CCC)

Primitivamente producen cianosis:

1. Con flujo pulmonar disminuido:
 - a. Tetralogía de Fallot (TF).
 - b. Atresia pulmonar (AP).
 - c. Atresia tricuspídea (AT) en la mayoría de ellas.
2. Con flujo pulmonar normal ó aumentado:
 - a. Drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT).
 - b. Ventrículo único (VU) en la mayoría de los casos.
3. Circulación en paralelo: Transposición de grandes arterias (d-TGA).
4. Con congestión venocapilar pulmonar:
 - a. Corazón izquierdo hipoplásico.
 - b. Estenosis Mitral, supramitral, cor triatriatum.
 - c. DVPAT infra diafragmático obstructivo.

V. EXPRESION CLINICA: Puede ser tan sutil como un simple soplo cardíaco, asimetría de pulsos, o llamativa como cianosis y colapso

cardiocirculatorio. La signo- sintomatología puede modificarse en el tiempo.

Sospechar de cardiopatía congénita ante:

- Presencia de soplos cardíacos, descartando soplos inocentes.
- Disnea, dificultad para la alimentación, palidez, sudoración, hiperdinamia cardíaca, taquicardia, galope, procesos respiratorios agudos a repetición, edema en regiones declive.
- Cianosis, taquipnea ; crisis anoxémicas, posición en "gatillo" en el lactante ó en cuclillas en el niño mayor.
- Fatigabilidad, vértigo ó síncope, datos de bajo débito cerebral y sistémico.
- Alteración en pulsos periféricos y presión arterial, circulación colateral.
- Precordalgia, palpitaciones, arritmias.
- Colapso cardiocirculatorio ó choque cardiogénico precoz.
- Presencia de anomalías extra cardíacas ó síndrome dismórfico con asociación conocida a cardiopatías congénitas (síndrome Down, Turner, Marfán, etc.).
- Hallazgo casual de una radiografía de tórax anormal (situs cardíaco anormal, heterotaxia visceral).

VI. DIAGNOSTICO DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS:

A. HISTORIA CLINICA:

- Anamnesis:

- Antecedentes obstétricos (amenaza de aborto, enfermedades virales de la madre gestante, diabetes, colagenopatía, ingesta de alcohol, cocaína ó fármacos potencialmente teratógenos).
 - Antecedentes familiares de CC.
 - Antecedentes personales (inadecuada ganancia ponderal, cuadros respiratorios a repetición, actividad física, síntomas neurológicos, etc.).
- Examen físico completo:
- Palpación de pulsos en los cuatro miembros,
 - Control de la presión arterial con manguito apropiado para la edad
 - Color de piel y mucosas. En cianosis determinar grado (si es posible cuantificar Sat. O₂ por pulsooxímetro), distribución y comportamiento con el llanto y administración de O₂ adicional.
 - Examen de vasos del cuello.
 - Palpación precordial.
 - Examen abdominal.
 - Evaluar datos de congestión venosa sistémica.
 - Auscultación cardíaca minuciosa, ritmo cardíaco, frecuencia de acuerdo a la edad, cualidades del primer y segundo ruidos, presencia de chasquidos, soplos y sus características

EXAMENES COMPLEMENTARIOS:

- Hemograma.

- Gasometría arterial, oxemia pre y post ductal en neonatos cianóticos, prueba de hiperoxia e hiperoxia - hiperventilación (si es procedente) para el diagnóstico diferencial de la cianosis.
- Glucemia, creatininemia, NUS, ionograma, calcemia, pruebas de función hepática: especialmente en pacientes con ICC.
- ECG: Situs auricular, ventricular, sobrecarga de cavidades, diagnóstico de arritmias.
- Radiografía de tórax: Situs, tamaño cardíaco, trayecto del cayado aórtico, tronco de la arteria pulmonar, circulación y parénquima pulmonar, anomalías óseas.
- Ecocardiografía bidimensional con Doppler y color: Diagnóstico anatómico y funcional, indicado por el cardiólogo en todo caso en el que la clínica, ECG y radiología hagan sospechar de una CC, también en el seguimiento pre y post operatorio.
- Cateterismo cardíaco y angiocardiografía cuando se precisa complementar la información ecocardiográfica según el caso.
- Otros estudios según cada caso en particular (Tomografía helicoidal, angio- resonancia magnética nuclear, etc.).

VII. MANEJO DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS:

- A. Medidas Generales: Control periódico, especial cuidado en neonatos y lactantes pequeños. Apoyo nutricional, optimizar crecimiento y desarrollo, prevención ó tratamiento de la anemia. Profilaxis de endocarditis infecciosa (EI) (Ver anexo). Orientación sobre actividad física. Inmunizaciones.

B. Manejo De Las Complicaciones:

- Control de la ICC (Ver Normas correspondientes).
- Manejo de la hipoxemia crónica y sus consecuencias. En neonatos con CCC y circulación pulmonar ó sistémica ductus dependiente, la infusión continua de Prostaglandina E1* (PgE1) mejora la perfusión y oxigenación tisular al mantener el ductus permeable: dosis de 0.01 a 0.4 ug/k/min, puede producir apnea, bradicardia, hipotensión, fiebre y erupción cutánea.
- Manejo de la hipoxemia aguda ó crisis anoxémica: UTI, oxigenoterapia, posición en “encuclillamiento”, sedación con sulfato de morfina (0.1 mg/k/dosis IM,IV ó SC), propranolol para revertir el espasmo infundibular(1 mg/k/dosis VO ó 0.01 a 0.1 mg/k/dosis IV*), fenilefrina* para incrementar resistencia vascular sistémica (0.01 mg/k/dosis IM ó SC), corrección de la acidosis metabólica (1 mg/k/dosis IV de bicarbonato de sodio) corrección de la hipoglucemia, manejo antiarrítmico (si procede).
- Tratamiento de las crisis de HAP gatilladas por infecciones respiratorias, estrés emocional, estados hipermetabólicos, post operatorio: hiperoxia, eventualmente sedación, bloqueo neuromuscular, hiperventilación (por ventilación mecánica) y alcalinización del medio interno.
- Tratamiento de interurrencias infecciosas.

C. Manejo De La Cardiopatía Congénita En Si:

1. Tratamiento Médico: Habitualmente paliativo y su objetivo es llevar a los pacientes a la cirugía (ó cateterismo intervencional) en las mejores condiciones posibles y a una edad y peso en que el riesgo sea menor. Cuando la CC es leve, con posibilidad de resolución espontánea (Algunas variedades de CIV, PCA ó CIA en etapa temprana de la vida), asumir conducta expectante (medidas generales, apoyo nutricional, profilaxis de endocarditis, etc.).
2. Tratamiento quirúrgico: El tiempo de indicación quirúrgica se individualiza para cada patología, para cada paciente y según la experiencia del centro. Es de 2 tipos:
 - a. Cirugía correctora
 - b. Cirugía paliativa
3. Tratamiento Mediante cateterismo cardiaco intervencional: El tiempo de indicación se individualiza para cada patología, para cada paciente, según la experiencia del centro, según disponibilidad de equipamiento y dispositivos. Es de 3 tipos:
 - a. Intervencionismo corrector: cierre de CIA, algunos casos de cierre de CIV
 - b. Intervencionismo paliativo : atrio septostomía con balón de Raskind (eco guiada o en sala de hemodinamia), dilatación con balón de válvulas aórtica, mitral o pulmonar.
 - c. Intervencionismo paliativo/ corrector (según el caso y evolución) : dilatación con balón de coartación/re coartación

aórtica, con o sin colocación de Stent, dilataciones valvulares, vasculares o de conductos esténóticos

VIII. CRITERIOS DE DERIVACIÓN A UN CENTRO ESPECIALIZADO:

- Todo caso en que se sospecha de cardiopatía congénita debe ser remitido a un centro especializado para establecer diagnóstico y planificar tratamiento médico y/ o quirúrgico , además de seguimiento.

IX. CRITERIOS DE HOSPITALIZACIÓN:

- A. Neonatos cianóticos con posibilidad de C.C. ductus dependiente.
- B. Arritmias que implican riesgo de ICC ó muerte (Ej. bloqueo A-V completo, crisis de TPSV).
- C. ICC no grave que no responde rápidamente al tratamiento habitual.
- D. ICC grave ó choque cardiogénico.
- E. Necesidad de estudios invasivos, tratamiento intervencional ó quirúrgico.

XI COMPLICACIONES:

1. Insuficiencia cardiaca – choque cardiogénico.
2. Endocarditis Infecciosa.
3. Hipertensión arterial pulmonar - Síndrome de Eissenmenger.
4. Arritmias cardiacas.
5. Complicaciones en otros sistemas orgánicos (Ej: accidentes vasculares encefálicos hemorrágicos en la CoAo, o isquémicos en la TF).
6. Muerte.

XII CRITERIOS DE ALTA

Salvo el PCA operado sin hipertensión arterial pulmonar residual, que permite el alta definitiva del paciente a los 6 meses de la cirugía, y las CCA con resolución espontánea (algunos casos de CIV y de CIA), los pacientes cardiopatas congénitos operados o no operados, deben ser controlados indefinidamente individualizando el tipo de cardiopatía y cada caso en particular.

XIII PRONOSTICO.

Supeditado al tipo de cardiopatía congénita en general, al estado clínico y hemodinámico de cada paciente en particular.

XIV PROFILAXIS DE ENDOCARDITIS INFECCIOSA

1.- Cardiopatías con riesgo que necesitan profilaxis

Alto riesgo	<ul style="list-style-type: none"> • Prótesis valvulares cardíacas, incluyendo bioprótesis valvulares y de homoinjerto. • Endocarditis bacteriana previa, incluso en ausencia de cardiopatía. • Cardiopatía congénita compleja • Corto circuito o conductos pulmonares sistémicos contruidos quirúrgicamente.
Riesgo moderado	<ul style="list-style-type: none"> • La mayor parte de las malformaciones cardíacas congénitas (distintas de las mencionadas con anterioridad y a continuación). • Disfunciones valvulares adquiridas reumáticas y de otro tipo, incluso tras cirugía valvular. • Miocardiopatía hipertrófica. • Prolapso de la válvula mitral con regurgitación valvular.
Sin recomendación para profilaxis	<ul style="list-style-type: none"> • Defecto septal auricular (ostium secundum aislado). • Reparación quirúrgica del defecto del tabique auricular, ventricular, o ductus arterioso (sin lesión residual después de 6 meses). • Antecedente de cirugía de revascularización coronaria. • Prolapso de la válvula mitral sin regurgitación valvular.

	<ul style="list-style-type: none"> • Soplos cardiacos no orgánicos (funcionales o inocentes). • Enfermedad de Kawasaki sin disfunción valvular. • Fiebre reumática sin disfunción valvular. • Marcapasos cardiaco (intravascular y epicárdico) y desfibrilador implantable.
--	--

2.- Procedimientos que requieren profilaxis en cardiopatías de riesgo

1. Dental.

- Extracciones dentales.
- Procedimientos periodontales.
- Colocación de un implante o reimplante dentales.
- Endodoncia o cirugía mas allá del vértice.
- Colocación subgingival de fibras o tiras antibióticas.
- Colocación inicial de bandas ortodóncicas sin frenos (braquets).
- Inyecciones anestésicas locales intraligamentosas.
- Limpieza profiláctica de dientes o implantes en que se anticipa hemorragia.

2. Vías respiratorias.

- Amigdalectomía, adenoidectomia.
- Operaciones quirúrgicas que afectan a la mucosa intestinal o respiratoria.
- Broncoscopía con broncoscopio rígido.

3. Vía gastrointestinal.

- Escleroterapia para varices esofágicas.
- Dilatación de estenosis esofágicas
- Colangiografía retrograda endoscópica con obstrucción biliar.
- Cirugía de vías biliares.
- Operaciones quirúrgicas que afectan la mucosa intestinal.

4. Vías genitourinarias.

- Cirugía prostática.
- Cistoscopia.
- Dilatación uretral.

3.- Antibiótico o quimioprofilaxis indicada

Procedimientos dentales, esofágicos o respiratorios

Oral		
Standard	Amoxicilina. o ampicilina	50 mg/K, máximo 2 g VO una hora antes del procedimiento
Alergia a la penicilin	Azitromicina* o Claritromicina*	15 mg/k, máximo 500 mgVO una hora antes del procedimiento
Parenteral		
Standard	Ampicilina.	50 mg/k, máximo 2 g IM o IV 30 minutos antes del procedimiento.
Alergia a la penicilina	Clindamicina * Cefazolina*	20 mg/k, máximo 600 mg IV 30

		<p>minutos antes del procedimiento</p> <p>25 mg/k, máximo 1 g IM o IV</p> <p>30 minutos antes del procedimiento.</p>
--	--	--

Procedimientos gastrointestinales (excepto esofágicos) o genitourinarios

Paciente en alto riesgo.		
Standard	Ampicilina mas gentamicina	Ampicilina, 50 mg/k (máximo 2 g) IM o IV, mas gentamicina 1,5 mg/kg (no mas de 120 mg) 30 minutos antes del procedimiento; seis horas después, ampicilina, 25mg/k (máximo 1 g.) IM , VO o IV, o amoxicilina 25 mg/k (máximio1 g.) VO.
Alergia a la penicilina	Vancomicina mas gentamicina.	Vancomicina, 20 mg/k (máximo 1 g) IV infusión en 1-2 Hrs, mas gentamicina 1,5 mg /Kg (sin exceder 120 mg) IV o IM; infusión completa o inyección 30 minutos antes del procedimiento
Paciente en riesgo moderado		
Standard	Amoxicilina o Ampicilina.	Amoxicilina, 50 mg/k (máximo 2 g.) VO una hora antes del procedimiento, o ampicilina, 50 mg/k

Alergia a la penicilina	Vancomicina	(máximo 2 g.) IM o IV 30 minutos antes. Vancomicina, 20 mg/k (máximo 1 g.) IV por 1-2 Hs; completando infusión durante los 30 minutos de iniciado el procedimiento
-------------------------	-------------	--

(*) Medicamentos que no se encuentran en el Cuadro básico de medicamentos esenciales de los seguros de salud.