



**Ministerio
de Salud**

Gobierno de Chile

Guía Clínica

Cardiopatías Congénitas

Operables
en menores de 15 años

**SERIE GUÍAS CLÍNICAS MINSAL
2010**

MINISTERIO DE SALUD. Guía Clínica CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS OPERABLES EN MENORES DE 15 AÑOS.
SANTIAGO: MINSAL, 2010.

Todos los derechos reservados. Este material puede ser reproducido total o parcialmente para fines de
diseminación y capacitación. Prohibida su venta.

ISBN: 978-956-8823-59-7

1ª Edición: 2005

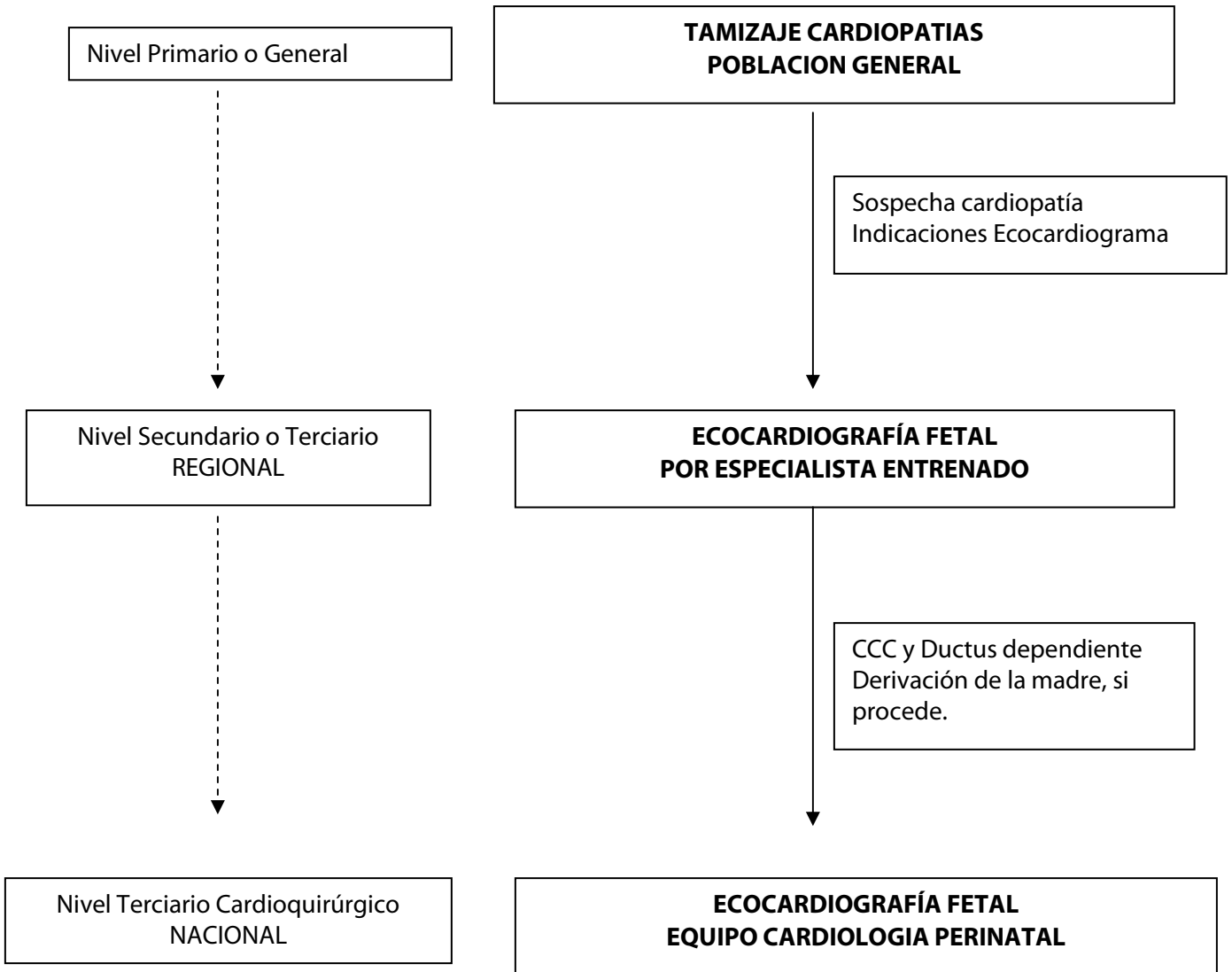
Fecha de Actualización: Diciembre 2010

ÍNDICE

Flujograma(s) de Manejo de pacientes con Cardiopatía Congénita Operable	4
1. DIAGNÓSTICO PRE-NATAL.....	4
2. SÍNDROMES CLÍNICOS	5
2.1 CARDIOPATÍA CONGÉNITA CIANÓTICA.....	5
2.2. CARDIOPATÍA CONGÉNITA CON INSUFICIENCIA CARDIACA	6
2.3. CARDIOPATÍA CONGÉNITA CON ARRITMIAS.....	7
2.4. CARDIOPATÍA CONGÉNITA CON ARRITMIAS.....	8
Recomendaciones Clave para sospecha diagnóstica CC	9
1. INTRODUCCIÓN.....	11
1.1 Descripción y epidemiología del problema de salud.....	11
1.2 Alcance de la guía.....	12
1.3 Declaración de intención	13
2. OBJETIVOS DE LA GUIA CLINICA.....	14
3. RECOMENDACIONES.....	15
3.1 Prevención Primaria, Sospecha y Confirmación Diagnóstica.....	15
3.2 Tratamiento.....	23
3.3 Rehabilitación y seguimiento.....	28
4. IMPLEMENTACIÓN DE LA GUÍA.....	29
4.1. Situación de la atención del problema de salud en Chile y barreras para la implementación de las recomendaciones	29
4.2 Diseminación.....	29
4.3 Evaluación del cumplimiento de la guía.....	30
5. DESARROLLO DE LA GUIA.....	31
5.1 Grupo de trabajo	31
ANEXO 1. Abreviaturas & Glosario de Términos	34
ANEXO 2. Niveles de Evidencia y Grados de Recomendación	35
ANEXO 3. Recomendaciones para la administración segura de Prostaglandina E1.....	36
ANEXO 4. Clasificación Clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes (22)	38
ANEXO 5. Algoritmo de Diagnóstico Terapéutico para la corrección univentricular.....	39
ANEXO 6. Algoritmo de Tratamiento de Taquicardias Auriculares y Supraventriculares.....	40
ANEXO 7. Organización de la Red para acceder a los Centros Complejos o Terciarios.....	41
ANEXO 8. Historia Clínica (5).....	44
ANEXO 9. Tamizaje de Cardiopatías Congénitas y Ecocardiografía Fetal.....	47
BIBLIOGRAFÍA	50

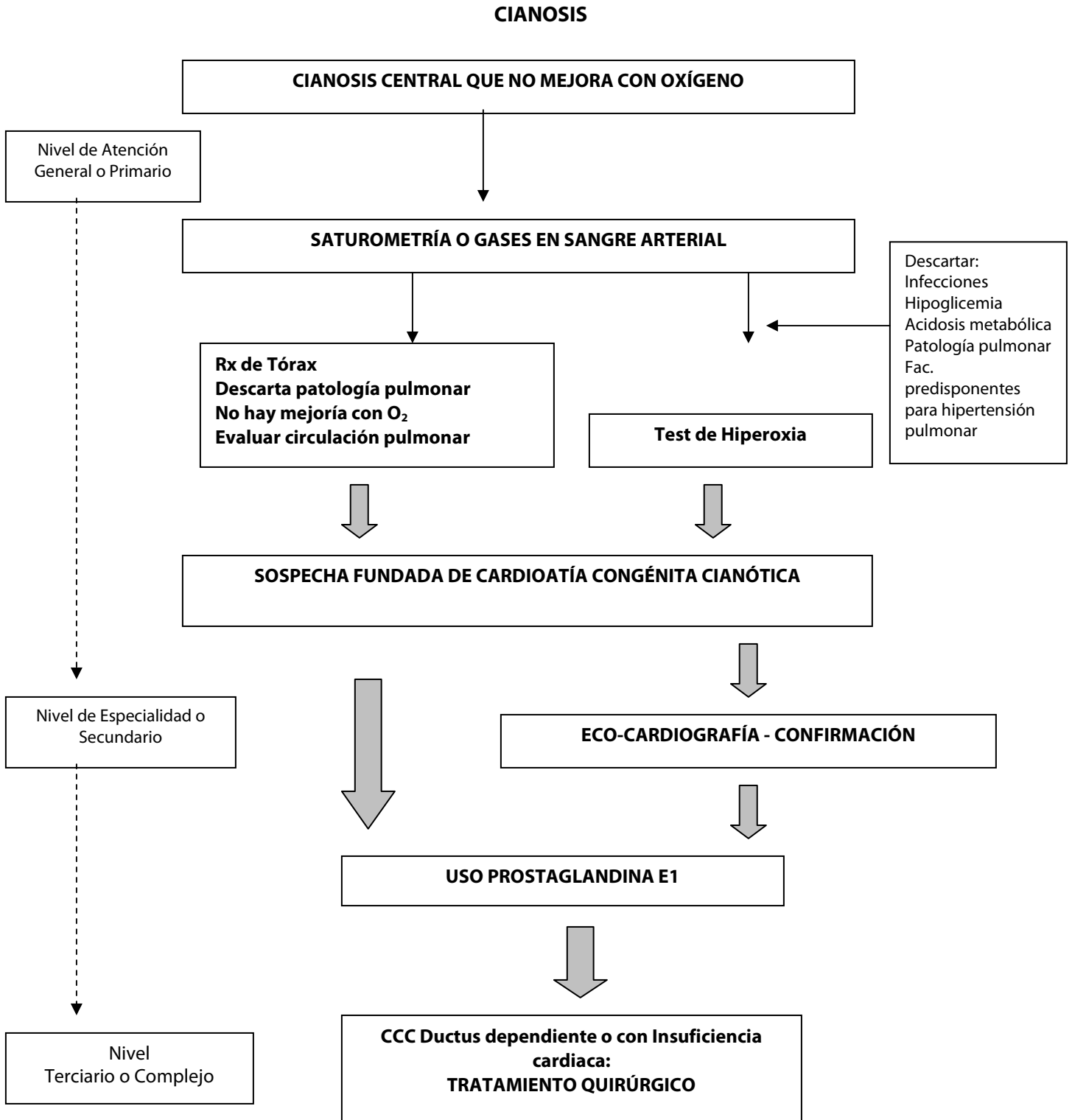
Flujograma(s) de Manejo de pacientes con Cardiopatía Congénita Operable

1. DIAGNÓSTICO PRE-NATAL

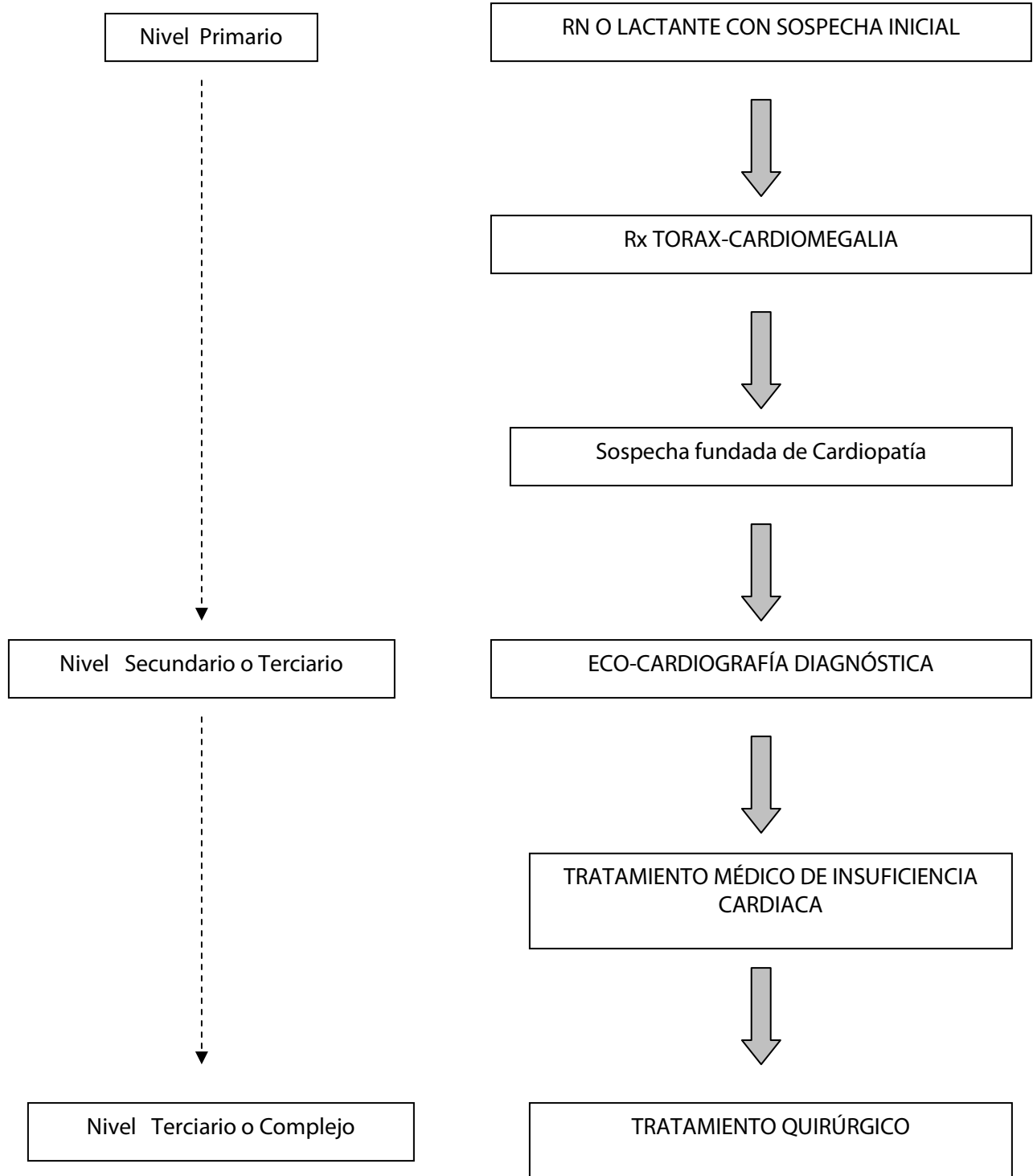


2. SÍNDROMES CLÍNICOS

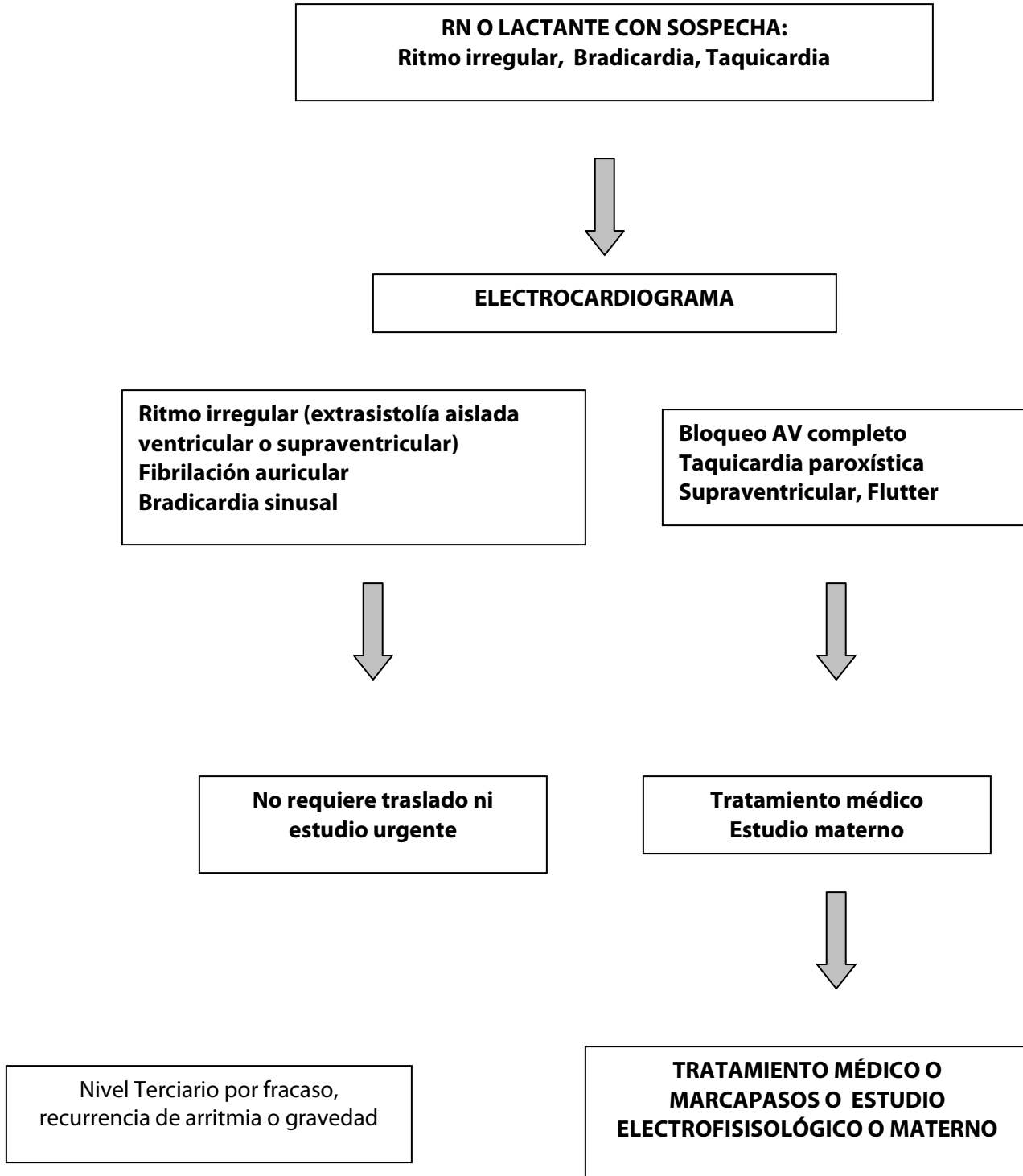
2.1 CARDIOPATÍA CONGÉNITA CIANÓTICA



2.2. CARDIOPATÍA CONGÉNITA CON INSUFICIENCIA CARDIACA

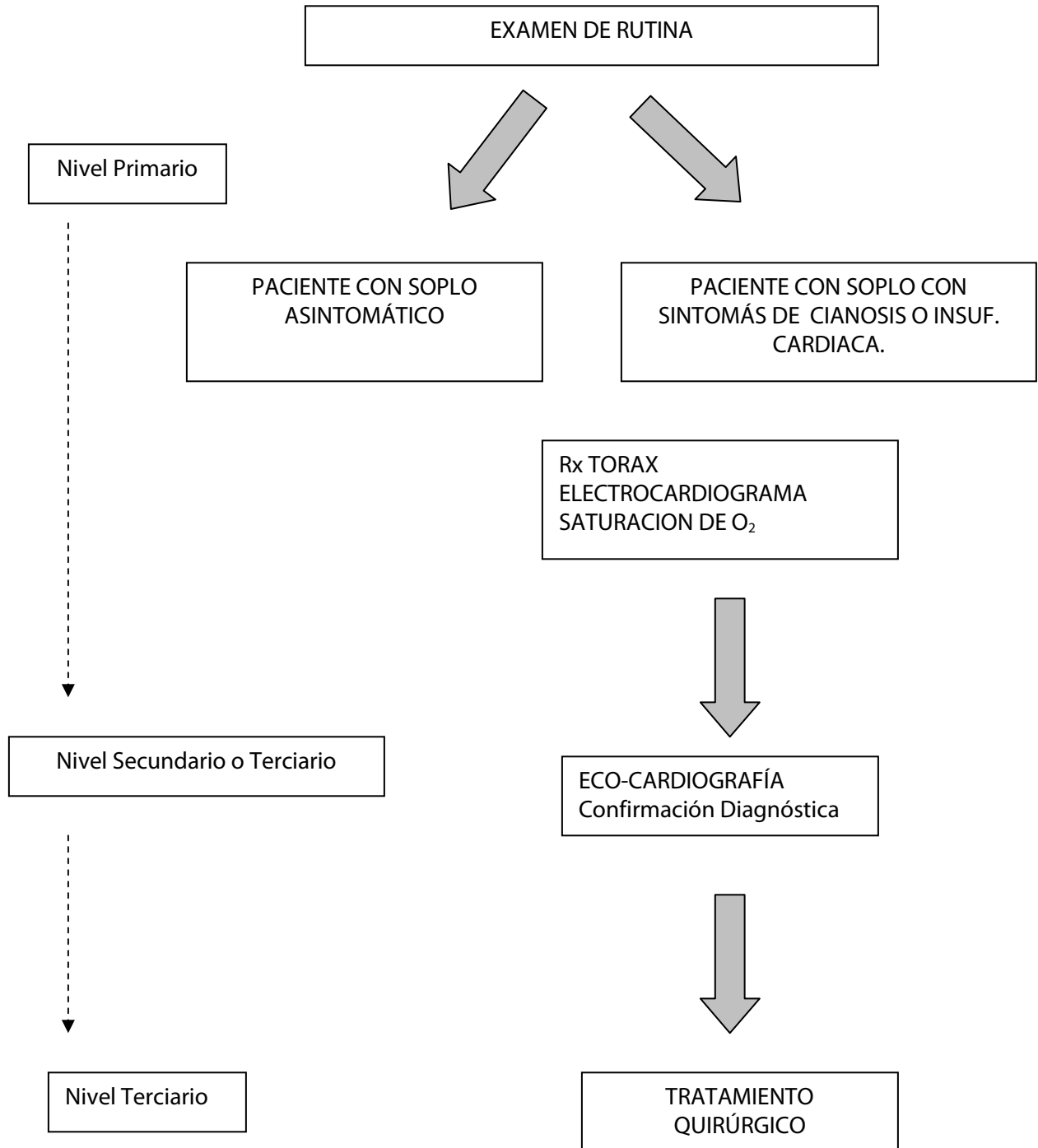


2.3. CARDIOPATÍA CONGÉNITA CON ARRITMIAS



2.4. CARDIOPATÍA CONGÉNITA CON ARRITMIAS

SOPLOS



Recomendaciones Clave para sospecha diagnóstica CC

Recomendaciones (Nivel de evidencia)	Grado de Recomendación
La eco-cardiografía obstétrica, con búsqueda dirigida de las CC, facilita el diagnóstico y por tanto permite la anticipación en el manejo.	A
Para la realización del diagnóstico pre-natal se requiere de un obstetra calificado y entrenado, que haga el diagnóstico en los hospitales regionales o centros terciarios, a los que se deben referir las embarazadas con factores de riesgo.	B
Una vez realizado el diagnóstico de CC en forma pre-natal, se debe favorecer el desarrollo del parto de término, a menos que exista hidrops fetal. El recién nacido de término es más fácil de manejar desde el punto de vista cardiorrespiratorio y metabólico.	C
El cuadro clínico sugerente de cardiopatía congénita grave, puede tener distintas expresiones: cianosis, insuficiencia, cardíaca, arritmias, en cuyo caso el niño debe ser trasladado prontamente para cirugía cardiovascular o para cateterismo intervencional.	C
La confirmación diagnóstica mediante eco-cardiografía y evaluación clínica, la realiza cardiólogo o pediatra con entrenamiento cardiológico.	C
La edad gestacional más adecuada para realizar screening en búsqueda de cardiopatías congénitas se da entre las 25 a 30 semanas edad de gestacional.	C
En el recién nacido con sospecha de cardiopatías congénitas, ésta debe realizarse de manera inmediata, después del nacimiento y compensación inmediata.	C
<u>Cardiopatías congénitas menor de 15 años que deben ser intervenidas quirúrgicamente en forma inmediata:</u>	
Recién Nacidos: Drenaje Venoso Anormal Pulmonar Obstructivo.	C
Cardiopatías obstructivas tracto de salida izquierda: Interrupción del arco aórtico, Estenosis aórtica crítica, Coartación aórtica crítica, Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.	C
Cardiopatías con obstrucción tracto de salida derecha: Atresia pulmonar, Estenosis pulmonar crítica, Tetralogía de Fallot externo, Síndrome de corazón derecho hipoplásico.	C
Requieren instalación de sonda marcapaso transitoria y/o traslado precoz al centro resolutivo: Bloqueo Aurículoventricular Congénito Completo o de otro grado con frecuencia ventricular menor a 50 latidos por minutos.	C
<u>No requieren tratamiento quirúrgico de urgencia, solo control, confirmación diagnóstica y derivación en forma lectiva y programada para realizar tratamiento:</u>	
Defectos interventriculares, interauriculares, anomalías valvulares, ductus arterioso persistente, etc,	C

<u>El período de tiempo a esperar para la intervención es:</u>	
La resolución de las cardiopatías congénitas no urgentes tienen plazo variable para su tratamiento definitivo, el que será determinado por el tamaño de defecto estructural, el cuadro clínico, insuficiencia cardiaca, compromiso nutricional, cuadros intercurrentes.	C
<u>La periodicidad recomendada para el seguimiento de pacientes operados por CC:</u>	
Es altamente variable, depende del tipo de cardiopatía, se realiza un primer control a los 7 días del alta y al menos 2 veces dentro de los siguientes 6 meses en cardiopatías de mediana complejidad y más.	C

1. INTRODUCCIÓN

Chile, pionero en Latinoamérica, al efectuar la primera operación a corazón abierto en 1957, ha incorporado los grandes avances que se han desarrollado en el área de la cardiología y cardiocirugía infantil: cirugía correctora en el recién nacido, cateterismo intervencional, etc., con excelentes resultados, similares a los más prestigiados centros extranjeros. Sin embargo, un progresivo aumento de la demanda y de la complejidad, comenzó a generar listas de espera crecientes y operaciones fuera de edad electiva. Previo a la implementación del piloto AUGE en 2002, un 33% de los niños que fallecían por cardiopatía congénita durante el primer año de vida, lo hacían en “espera de diagnóstico cardiológico”, definida como el lapso entre la sospecha clínica y el estudio cardiológico.

1.1 Descripción y epidemiología del problema de salud

Los defectos cardíacos son las malformaciones congénitas mayores más frecuentes, con una incidencia que se ha estimado entre 4 y 12 por 1000 recién nacidos vivos, según distintos autores, siendo mucho más alta en los nacidos muertos. En estudios chilenos limitados se ha llegado a cifras de 10 por mil. La incidencia de las cardiopatías congénitas (CC) es aproximadamente la misma a nivel mundial, independiente de factores como raza, condición socioeconómica o situación geográfica, lo que determina que no existan factores que permitan prevenir su ocurrencia, por lo cual la única manera de mejorar su pronóstico es el diagnóstico y tratamiento precoz.

Se ha observado un aumento aparente de la incidencia de las cardiopatías congénitas en los trabajos más recientes, donde se aplican técnicas de Doppler color a toda la población, especialmente de las cardiopatías más leves, como la comunicación interauricular y, sobre todo, la comunicación interventricular (CIV), permaneciendo constante la prevalencia de las más severas, como la transposición de las grandes arterias (TGA) o el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SVIH); probablemente por una mejora en las técnicas de diagnóstico, fundamentalmente el Eco-Doppler color, capaz de detectar comunicaciones interventriculares de muy pequeño tamaño, que con frecuencia se cierran espontáneamente en los primeros meses de vida (1).

En Chile, las anomalías congénitas constituyen la segunda causa de muerte en los menores de 1 año y son responsables de un 32% de las defunciones en este grupo de edad (MINSAL, DEIS, 2008). La mortalidad por cardiopatía congénita en niños menores de 1 año supone algo más de 1/3 de las muertes por anomalías congénitas y alrededor de 1/10 de todas las muertes en ese periodo de la vida.

Las CC se producen como resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón, sobre todo entre la 3ª y 10ª semanas de gestación. En la mayoría de las ocasiones la etiología se desconoce. Alrededor de un 10 % de los casos se asocian a anomalías cromosómicas y un 30 % a otras malformaciones, visibles con técnicas convencionales.

De los pacientes con CC, un tercio enfermará críticamente y fallecerá en el primer año de vida, a menos que reciba tratamiento quirúrgico, por lo que el diagnóstico debe ser precoz y la derivación a un centro especializado oportuno y en condiciones adecuadas. Luego de la corrección quirúrgica es fundamental el óptimo control y seguimiento de los pacientes.

Tabla N°1. Distribución de las Cardiopatías Congénitas Más Comunes (1).

CARDIOPATIA	DISTRIBUCION (%)	
	Intervalo	Mediana
Comunicación interventricular	16-50	(31)*
Comunicación interauricular	3-14	(7,5)*
Ductus arterioso permeable	2-16	(7,1)
Estenosis pulmonar	2-13	(7,0)
Coartación de aorta	2-20	(5,6)
Tetralogía de Fallot	2-10	(5,5)
Estenosis aórtica	1-20	(4,9)
Transposición de grandes arterias	2-8	(4,5)
Defectos del septo atrio-ventricular	2-8	(4,4)
Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico	0-6	3,1)

Modificado de Hoffman JIE. (*) La tasa actual es más alta, sobretodo en la CIV

En Chile nacen anualmente alrededor de 246.000 niños (nacimientos año 2008), por lo que los casos esperados anualmente alcanzan a 1.968, de ellos un 65% requiere cirugía en algún momento de su evolución, es decir, alrededor de 1279 niños, de los cuales 959 (un 75%) son beneficiarios del Sistema Público de Salud.

De las CC, un 35% necesita cirugía el primer año de vida, lo que significa al menos 689 pacientes nuevos cada año, a los que deben sumarse las reintervenciones y a los pacientes que requieren varias cirugías para solucionar su malformación.

De acuerdo a estadísticas de grandes centros cardio-quirúrgicos, el 25% de los pacientes ingresados son menores de 28 días, (dentro de este grupo destaca un 20 % de prematuros o con peso de nacimiento < a 2500 gramos), en tanto el 50% es menor de 1 año de edad.

El diagnóstico prenatal y cirugía neonatal precoz de estas malformaciones evita el daño secundario y progresivo de órganos como el corazón, pulmones y sistema nervioso central principalmente, transformándolas en malformaciones de buen pronóstico.

1.2 Alcance de la guía

Se denominan Cardiopatías Congénitas a todas las malformaciones cardíacas que están presentes al momento del nacimiento (2). Son secundarias a alteraciones producidas durante la organogénesis del corazón, desconociéndose en la mayoría de los casos los factores causales.

a. Tipo de pacientes y escenarios clínicos a los que se refiere la guía

En esta Guía Clínica se establecen recomendaciones para el diagnóstico y tratamiento de cardiopatías congénitas operables en menores de 15 años. Se excluye el trasplante cardíaco.

b. Usuarios a los que está dirigida la guía.

- Médicos generales, médicos cardiólogos, médicos pediatras, gineco-obstetras y médicos de atención primaria que atienden a embarazadas, y a niños en el rango de edad comprendido en esta guía.
- Otros profesionales de salud con responsabilidades en el manejo de pacientes con cardiopatías congénitas operables.
- Directivos de instituciones de salud.

1.3 Declaración de intención

Esta guía no fue elaborada con la intención de establecer estándares de cuidado para pacientes individuales, los cuales sólo pueden ser determinados por profesionales competentes sobre la base de toda la información clínica respecto del caso, y están sujetos a cambio conforme al avance del conocimiento científico, las tecnologías disponibles en cada contexto en particular, y según evolucionan los patrones de atención. En el mismo sentido, es importante hacer notar que la adherencia a las recomendaciones de la guía no asegura un desenlace exitoso en cada paciente.

No obstante lo anterior, se recomienda que las desviaciones significativas de las recomendaciones de esta guía o de cualquier protocolo local derivado de ella sean debidamente fundadas en los registros del paciente.

En algunos casos las recomendaciones no aparecen avaladas por estudios clínicos, porque la utilidad de ciertas prácticas resulta evidente en sí misma, y nadie consideraría investigar sobre el tema o resultaría éticamente inaceptable hacerlo. Es necesario considerar que muchas prácticas actuales sobre las que no existe evidencia pueden de hecho ser ineficaces, pero otras pueden ser altamente eficaces y quizás nunca se generen pruebas científicas de su efectividad. Por lo tanto, la falta de evidencia no debe utilizarse como única justificación para limitar la utilización de un procedimiento o el aporte de recursos.

2. OBJETIVOS DE LA GUIA CLINICA

La guía establece recomendaciones para los profesionales del equipo de salud que prestan atención a embarazadas y recién nacidos, y/o control del niño; con el fin de proveer de criterios clínicos para el diagnóstico y manejo oportuno de cardiopatías congénitas de resolución quirúrgica.

3. RECOMENDACIONES

3.1 Prevención Primaria, Sospecha y Confirmación Diagnóstica.

Síntesis de evidencia

Aunque todavía no es mucho lo que se puede conseguir respecto a la prevención primaria, pueden tomarse una serie de medidas. El control de la diabetes materna, la vacuna de la rubéola y evitar la exposición a teratógenos, en especial fármacos anticonvulsivantes, durante el embarazo. Un buen control de la glucemia antes de la concepción y durante el embarazo reduce el riesgo de anomalías congénitas (3). Otros trabajos han sugerido un efecto protector de los suplementos vitamínicos conteniendo ácido fólico(4). *Nivel de Evidencia 3.*

Para realizar una anamnesis ordenada, se indagará sobre: antecedentes familiares; antecedentes obstétricos peri-natales y personales; momento de aparición de los síntomas o signos; y naturaleza y evolución de dicha sintomatología (5).

Preguntas clínicas abordadas en la guía . (Juicio de Expertos)

¿A qué edad gestacional es más adecuado realizar screening en busca de cardiopatías congénitas?

R: Se considera adecuado el screening entre las 25 a 30 semanas de edad gestacional.

¿Es el uso de ecografía más efectiva, comparada con no ecografía, en el screening prenatal de embarazos de alto riesgo para la detección de anomalías estructurales?

R: Si el uso de ecografía es más efectiva.

¿Cuál es el método más efectivo para realizar examen post natal de cardiopatías congénitas?

R: La Ecocardiografía BD Doppler Color

¿En el recién nacido con sospecha de cardiopatía congénita, a qué edad debe efectuarse la evaluación de las mismas?

R: Se recomienda efectuarse de manera inmediata, después del nacimiento y compensación neonatal inmediata.

Resulta importante para el usuario de esta guía apoyarse en una clasificación de los principales defectos congénitos y que son más comunes observar en la práctica clínica diaria. Por tanto, se presenta una clasificación a continuación.

Los defectos congénitos del corazón pueden clasificarse en 3 grandes tipos:

1. Defectos congénitos con riesgo vital: corresponden a malformaciones estructurales cardíacas en las que de no mediar alguna herramienta terapéutica llevará al Colapso Cardiovascular. Incluyen Drenaje Venoso Anormal o Pulmonar Obstructivo (esto constituye la principal emergencia en lo que se refiere a Cardiopatías Congénitas), Transposición de Grandes Vasos, Coartación/interrupción del Arco Aórtico, Estenosis Aórtica, Atresia Pulmonar, Estenosis Pulmonar Crítica y Corazón Izquierdo Hipoplásico/Atresia Mitral.
2. Defectos congénitos clínicamente relevantes: corresponden a malformaciones estructurales cardíacas que tienen efectos sobre la función, pero donde el colapso es poco probable o su prevención es factible de realizar. Los defectos más comunes de este grupo corresponden a: defecto del tabique ventricular, defecto del tabique atrioventricular total, defecto del tabique atrial y tetralogía de Fallot.
3. Defectos congénitos clínicamente no relevantes: corresponden a malformaciones sin significancia clínica. Incluyen defectos septales ventriculares solo detectables con ecocardiografía y que habitualmente no necesitan tratamiento (6).

En los casos con riesgo aumentado se puede recurrir al diagnóstico prenatal. La sospecha diagnóstica de las cardiopatías congénitas (CC) se puede realizar a nivel prenatal y postnatal.

TAMIZAJE PRE NATAL

El objetivo primario del tamizaje es la identificación pre-sintomática de defectos cardíacos de riesgo vital de modo de realizar un diagnóstico oportuno, definido como el diagnóstico realizado pre-operatoriamente antes del colapso o la muerte de un feto o recién nacido.

La ultrasonografía puede ser utilizada en el diagnóstico de gran parte de las anomalías fetales, se la considera segura cuando se la emplea apropiadamente y cuando se necesita la información médica (7). *Nivel de Evidencia 1.* En general, logra detectar aproximadamente 60% de los casos de anomalías estructurales mayores, a las 18-20 semanas de gestación (8). *Nivel de Evidencia 2.* Una revisión sistemática realizada en el Reino Unido consideró que presentaba un 5% de falsos positivos (6, 25, 26,27). *Nivel de Evidencia 2.*

Indicaciones de Ecocardiografía Fetal.

La eco-cardiografía fetal consiste en un examen detallado del corazón fetal, el que debe ser realizado por un profesional especializado certificado en esta técnica, y permite identificar las cardiopatías Ductus dependiente y aquellas calificadas como complejas. Deben estar situados en centros de atención secundaria o terciaria de nivel regional.

Existen indicaciones maternas y fetales de eco cardiografía fetal, que identifican a la población de mayor riesgo de presentar esta malformación (TABLA 2). Sin embargo, estas indicaciones identifican sólo el 10 a 15% de los casos portadores de cardiopatías congénitas. El otro 85 a 90 % se encuentra en población general. Por este motivo recomendamos realizar tamizaje de cardiopatías congénitas a toda la población. (Recomendación Grado A). El examen especializado, realizado en nivel secundario o terciario se efectúa en las pacientes con sospecha de malformación en el tamizaje y eventualmente en la población con indicaciones clásicas de eco-cardiografía fetal (Recomendación Grado B). Este debe ser un examen realizado a nivel regional.

Tamizaje de Cardiopatías Congénitas

Durante el embarazo se realizan en forma rutinaria y a toda la población tres exámenes, en las semanas 11 a 14, 20 a 24 semanas, y 30 a 34 semanas. Recomendamos la realización de tamizaje de cardiopatías en todo examen de ultrasonido que se realice luego de las 16 semanas de gestación, sea éste realizado por tamizaje o cualquier otra indicación. Esto debido a la complejidad del diagnóstico y al carácter evolutivo de algunas malformaciones. Nivel de Evidencia 4.

Examen 11 a 14 semanas. La medición de la translucencia nucal, flujo sanguíneo en ductus venoso, la presencia de insuficiencia tricúspide y el examen directo del corazón han demostrado ser útiles en la sospecha prenatal de cardiopatías congénitas. El examen realizado en nivel primario, donde es posible medir translucencia nucal(TN), potencialmente podría diagnosticar un 30 % de las cardiopatías congénitas. En nivel terciario, donde además de TN se sugiere medir ductus venoso, insuficiencia tricúspide y es posible examinar el corazón directamente, la sensibilidad podría llegar al 50 a 80 % (2). (Recomendación A)

Examen 20 a 24 semanas y técnicamente en embarazos mayores de 16 semanas. Se realiza el examen de planos ascendentes sucesivos, incorporado como guía clínica de la Sociedad Internacional de Ultrasonido en Obstetricia y Ginecología (ISUOG) (3). En este examen el estudio del corazón comienza en el abdomen, donde identificamos el estómago a la izquierda, el siguiente plano corresponde a las denominadas cuatro cámaras. Luego en el plano inmediatamente superior está el tracto de salida de la arteria aorta, y el siguiente es la salida de la arteria pulmonar. El último plano corresponde al denominado tres vasos y tres vasos tráquea. El análisis en conjunto de estos planos se denomina, de acuerdo a ISUOG, examen Básico y Básico extendido. La detección de cardiopatías congénitas mayores mediante esta técnica es de un 50 a un 80 % (Recomendación A).

En Anexo 9 se describe la técnica de tamizaje de cardiopatías congénitas.

Las cardiopatías ductus dependientes y complejas, diagnosticadas a nivel regional, deben ser referidas, a centros que cuenten con cardiocirugía neonatal. En estos centros, que deben estar a cargo de un equipo de cardiología perinatal donde obstetras, especialistas en Medicina Materno Fetal, neonatólogos, cardiólogos y cardiocirujanos infantiles, se reúnen para el mejor manejo de los pacientes cardiopatas no nacidos (4) (Recomendación B). Estos centros son de nivel nacional.

Los pacientes portadores de alteraciones del ritmo, taquicardias supra ventriculares, Flutter auriculares y bloqueos aurículo-ventriculares de tercer grado deben ser manejados a nivel regional, y deben ser derivadas a centros nacionales ante la presencia de hidrops o falla del tratamiento inicial

La derivación de estas pacientes puede ser realizada físicamente, es decir, trasladando a la paciente, o en forma virtual, donde el volumen de información del examen de ultrasonido, es enviado vía red a los centros especializados (5).

Consideraciones para la eco-cardiografía fetal

1. Cuando se ha detectado una anomalía estructural mediante un ultrasonido bidimensional, otras técnicas de imagenología pueden ser útiles. *Nivel de Evidencia 2.* Es el caso de la eco-cardiografía fetal (8) , donde la búsqueda dirigida de las CC, facilita el diagnóstico y por tanto permite la anticipación en el manejo (9, 10), se puede realizar el traslado de la madre previo al nacimiento para resolver quirúrgicamente la cardiopatía, en los centros terciarios. *Nivel de Evidencia 1.*

2. **Cardiopatías Complejas:** El punto anterior es muy importante cuando se sospechan cardiopatías complejas como: drenaje anómalo pulmonar total, lesiones obstructivas izquierdas (interrupción del arco aórtico, coartación aórtica) que llevan a un rápido deterioro clínico del neonato luego del nacimiento.

3. **Especialista Calificado:** Para la realización del diagnóstico pre-natal se requiere de un obstetra calificado y entrenado, que haga el diagnóstico en los hospitales regionales o centros terciarios, a los que se deben referir las embarazadas con factores de riesgo, para optimizar las opciones terapéuticas (8). *Nivel de Evidencia 2.*

4. **Edad Gestacional:** La edad ideal para realizar la evaluación es a partir de las 20 semanas de gestación, siendo la mejor edad entre las 25 y 30 semanas de gestación (7, 23). *Nivel de Evidencia 3.* (Ver Tabla 2: Indicaciones de eco-cardiografía fetal).

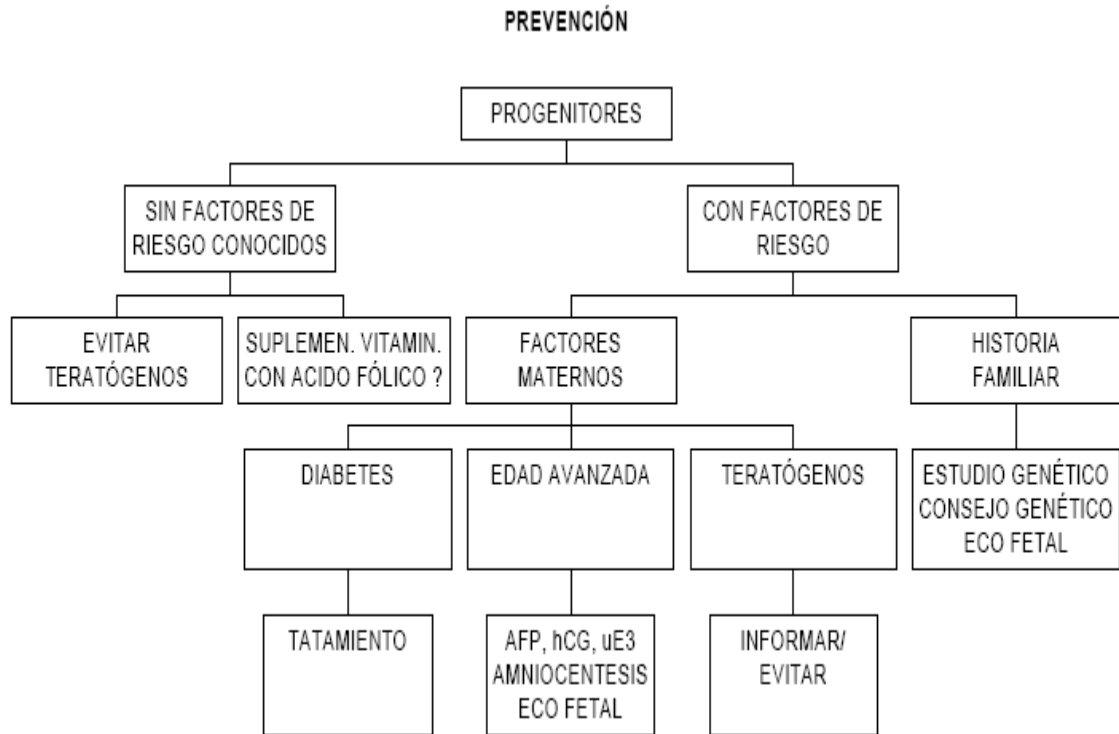
Una vez realizado el diagnóstico de Cardiopatía Congénitas en forma pre-natal se debe favorecer el desarrollo del parto de término, a menos que exista hidrops fetal. El recién nacido (RN) de término es más fácil de manejar desde el punto de vista cardiorrespiratorio y metabólico. Ante la presencia de una cardiopatía compleja que llevará precozmente a la descompensación cardiovascular del recién nacido, la madre debe ser trasladada y tener su parto en un hospital terciario cercano al centro que ofrecerá el tratamiento quirúrgico de la cardiopatía. (Nivel de Evidencia 4).

En Anexo 9 se describe la técnica de eco-cardiografía fetal.

Tabla 2. Indicaciones de eco cardiografía fetal (1):

Riesgo por historia familiar	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hijo previo con cardiopatía congénita ▪ Uno de los padres con cardiopatía congénita.
Riesgo por factores fetales	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Examen cardiaco anormal en ecografía obstétrica habitual ▪ Crecimiento fetal anormal o evidencia de distress fetal ▪ Identificación de otra malformación congénita ▪ Identificación de anomalía cromosómica ▪ Frecuencia o ritmo cardiaco fetal anormal ▪ Hydrops fetal no inmune ▪ Bioquímica anormal en suero materno
Riesgo por factores maternos:	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Condición materna de alto riesgo para malformación cardiaca fetal, como: <ul style="list-style-type: none"> - Diabetes Mellitus: - Hipertiroidismo - Fármacos anticonvulsivante - Enfermedad del colágeno - Exposición a teratógeno conocido - Infecciones virales específicas: rubéola, varicela, citomegalovirus, etc. - Desórdenes hereditarios del metabolismo - Fenilcetonuria - Edad materna avanzada

Diagrama 1. Esquema de prevención Cardiopatías Congénitas.



Fuente: Moreno F, Epidemiología de las Cardiopatías Congénitas. Protocolo de Cardiología. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica, 2005.

SCREENING RECIEN NACIDO

Cuando se ha identificado una anomalía congénita estructural en el periodo prenatal, es esencial realizar una evaluación comprehensiva del recién nacido para el diagnóstico y consejería sobre la etiología, pronóstico y riesgo de recurrencia en futuros embarazos. *Nivel de Evidencia 3 (8)*. El recién nacido con sospecha de cardiopatía congénita puede ser pesquisado inicialmente en el hospital donde nace, en el período de RN inmediato o en los primeros días a semanas de vida.

Tanto para corroborar la existencia de una cardiopatía como para evaluar el grado de compromiso funcional, se debe recurrir a exámenes de apoyo (11, 28) Nivel de Evidencia 3.

1. **Electrocardiograma.** Ayuda principalmente en el diagnóstico de crecimiento o hipertrofia de cavidades y de necrosis miocárdica. La presencia de arritmias o de trastornos de conducción no son específicos.
2. **Radiografía de tórax.** Provee orientación en relación al tamaño y forma de las cavidades cardiacas (cardiomegalia, morfología del corazón) y acerca del flujo pulmonar (aumentado en los casos de cardiopatías con shunt de izquierda a derecha y algunas otras complejas como el drenaje venoso pulmonar anómalo; disminuido en las cardiopatías con obstrucción del tracto de salida ventricular derecho).

- 3. Ecocardiograma.** Es la herramienta fundamental en el diagnóstico de las diferentes cardiopatías. Es el examen de elección para la evaluación anatómico-funcional de las valvulopatías; es de gran utilidad para evaluar hipertrofia y contractilidad miocárdica, mediante el estudio de diámetros y movilidad de las diferentes cavidades. La incorporación del doppler permite medir flujos y apreciar la magnitud de estenosis e insuficiencias y apreciar los cambios en la distensibilidad ventricular. Asimismo, es de primera elección en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas del niño y el adulto. Finalmente, es el mejor método no invasivo para estudiar las alteraciones pericárdicas.
- 4. Estudio Hemodinámico o Sondeo Cardíaco.** En situaciones seleccionadas se hace necesario hacer estudios "invasivos", que consisten en la introducción de catéteres con los cuales se pueden medir presiones intracardíacas, el gasto cardíaco y realizar estudios oximétricos en los grandes vasos y distintas cavidades del corazón. Existen catéteres dotados de varios lúmenes, con capacidad para efectuar curvas de termodilución.
- 5. Angiografía.** Complementa al estudio de presiones y flujos realizados en el cateterismo cardiaco puede ser necesario conocer con mayor precisión la anatomía del corazón o de los grandes vasos, mediante la inyección de medio de contraste intracardíaco, para el registro de placas o películas (cineangiografías). Es la herramienta para la realización de Cateterismo Intervencional.

El cuadro o síndrome clínico sugerente de cardiopatía congénita grave, puede tener distintas expresiones, en cuyo caso el niño debe ser trasladado prontamente para cirugía cardiovascular correctora o paliativa, o para cateterismo intervencional: *Nivel de Evidencia 1*

En general, los síntomas que indican la presencia de una cardiopatía congénita susceptible de tratamiento quirúrgico, cateterismo intervencional o tratamiento de arritmia corresponden a:

- **CIANOSIS CENTRAL**

- ✓ Piel, labios o lechos úngeles azules o grises, coloración que se hace evidente cuando se presenta una cantidad de hemoglobina insaturada mayor a 5 g/dl, signo indicativo de hipoxia.
- ✓ Existen tres grupos de cardiopatías congénitas cianóticas:
 - CCC ductus dependiente, el flujo pulmonar o mezcla sanguínea depende de la permeabilidad del ductus arterioso.
 - CCC con insuficiencia cardíaca. Drenaje venoso pulmonar anómalo total o corazones univentriculares con flujo pulmonar no restrictivo.
 - CCC no ductus dependiente y sin insuficiencia cardíaca.
- ✓ Es perentorio el diagnóstico diferencial entre cianosis central y periférica por un lado y entre cianosis central de origen cardiológico y de otras causas. Medir saturación de oxígeno pre y post ductal, test de hiperoxia, radiografía de tórax para evaluar circulación pulmonar.

▪ **INSUFICIENCIA CARDIACA**

- ✓ Dificultad respiratoria debido a que los pulmones están "húmedos", congestionados o llenos de líquido (insuficiencia cardíaca).
- ✓ Alimentación o sueño deficiente, y falta de crecimiento y desarrollo de un niño.
- ✓ Taquicardia
- ✓ Recién nacido con dificultad respiratoria, polipnea taquipnea, retracción de partes blandas, hepatomegalia.
- ✓ De especial importancia es evaluar calidad y simetría de pulsos periféricos, medición de presión arterial en las 4 extremidades.
- ✓ Frente a un lactante en shock de etiología no precisada, se debe realizar evaluación cuidadosa a fin de descartar la presencia de una cardiopatía congénita de base.

▪ **ARRITMIAS**

- ✓ Alteraciones del ritmo cardiaco bradiarritmias o taquiarritmias.
- ✓ Pueden aparecer con o sin cardiopatía estructural, taquicardia paroxística supraventricular, bloqueo AV completo, realizar electrocardiograma o Holter en casos justificados.
- ✓ El manejo debe iniciarse en el nivel local, con indicación de traslado en los casos de falta de respuesta o no susceptibles de manejarse en el nivel local (instalación de marcapaso, electrofulguración).

Es importante establecer contacto con el **Centro Terciario** para decidir. Las Arritmias pueden ser tratadas a nivel local, muchos pacientes con cardiopatías pueden nacer a nivel local y luego puede trasladarse el RN adecuadamente.

La auscultación de soplo cardiaco, asociada a signología de insuficiencia cardiaca o alteración de los pulsos periféricos, hace necesario el traslado para evaluación en centros terciarios.

La confirmación diagnóstica mediante eco-cardiografía y evaluación clínica la realiza cardiólogo o pediatra con entrenamiento cardiológico (12, 29, 30). *Nivel de Evidencia 3.*

3.2 Tratamiento

Preguntas Clínicas abordadas en la guía y Síntesis de evidencia.

¿Cuáles son las cardiopatías congénitas en los menores de 15 años que deben ser intervenidas quirúrgicamente en forma inmediata?

R: En lo referente al Recién nacido:

- I. Solo el Drenaje Venoso Anormal Pulmonar Obstructivo, constituye una emergencia y el traslado a centro resolutivo debe ser inmediato una vez realizado o sospechado con base el diagnóstico.
- II. Otras cardiopatías graves como son:
 - A. Las cardiopatías con obstrucción del tracto de salida izquierdo (Interrupción del arco aórtico, Estenosis aórtica crítica, Coartación aórtica crítica, Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico) requieren:
 1. Instalación precoz de Prostaglandina E1 en el lugar de nacimiento
 2. Corrección de las alteraciones ácido básicas
 3. Corrección del shock inicial.
 4. Una vez logrado lo anterior se debe proceder al traslado del centro que realizará el tratamiento definitivo.
 5. Una vez en el centro resolutivo se realiza la cirugía que corresponda según protocolo.
 - B. Las cardiopatías con obstrucción de tracto de salida derecho (Atresia pulmonar, Estenosis pulmonar crítica, Tetralogía de Fallot extremo, Síndrome de corazón derecho Hipoplásico) requieren:
 1. Instalación precoz de Prostaglandina E1 en el lugar de nacimiento.
 2. Una vez recuperada la cianosis y corregidas las eventuales alteraciones metabólicas, proceder al traslado según protocolo y plazos.
 3. Una vez en el centro resolutivo se realiza la cirugía que corresponda según protocolo, en general es por etapas.
 - C. Bloqueo Auriculoventricular Congénito Completo o de otro grado con frecuencia ventricular menor a 50 latidos por minuto, requiere instalación de sonda marcapaso transitorio y/o traslado precoz al centro resolutivo.
- III. Otras cardiopatías diagnosticadas en el periodo de recién nacido, como los defectos interventriculares, interauriculares, anomalías valvulares, ductus arterioso persistente, etc, no requieren tratamiento quirúrgico urgente, deben ser controlados en el centro de confirmación diagnóstica y derivados en forma electiva y programada para la realización de tratamiento.

¿Cuál es el período de tiempo a esperar para la intervención?

R: La resolución de las cardiopatías congénitas no urgentes tienen plazo variable para su tratamiento definitivo, el que será determinado por el tamaño de defecto estructural, el cuadro clínico, insuficiencia cardíaca, compromiso nutricional, cuadros intercurrentes.

Conceptualmente el tratamiento del Canal Auriculoventricular completo en pacientes portadores de Síndrome de Down, debe ser resuelto quirúrgicamente dentro de los primeros 6 meses de vida, habitualmente esto se lleva a cabo entre los 3 y 6 meses. Lo anterior dado la conocida predisposición al desarrollo precoz de Hipertensión pulmonar. Para lograr el objetivo anterior es importante asegurar la derivación a los centros resolutivos a las edades definidas en las líneas anteriores.

¿En qué casos de cardiopatías congénitas es más efectiva la cardiología intervencionista?

R: En la actualidad está indicada la realización de tratamiento vía cateterismo intervencional de una variada gama de cardiopatías congénitas operables. Esta modalidad de tratamiento ha demostrado ser altamente eficiente y segura para los pacientes, permite una hospitalización muy corta, bajo índice de complicaciones, rápida recuperación y es mucho menos invasiva que la cirugía tradicional

Las cardiopatías definidas para la realización de la corrección con esta modalidad, incluyen:

1. Ductus arterioso permeable
2. Estenosis valvulares y de vasos
3. Coartación aórtica, nativa o recoartación
4. Comunicación interauricular
5. Comunicación interventricular

INDICACIONES PARA CIERRE DE COMUNICACION INTERAURICULAR

- ✓ Defecto con reborde mayor 4-5 mm, excepto el reborde anterior (aórtico).
- ✓ Pacientes de ≥ 4 años o con peso ≥ 13 kg
- ✓ Pacientes menores de 4 años sintomáticos con peso $\geq 8-10$ kg

INDICACIONES PARA CIERRE DE DUCTUS ARTERIOSO

- ✓ Pacientes mayores de 6 meses
- ✓ Pacientes menores de 6 meses sintomáticos con peso ≥ 4 kg

▪ Tratamiento

Cardiopatía congénita grave operable (cianosis, insuficiencia cardíaca, arritmia, shock, alteración de pulsos periféricos): Se recomienda, desde la confirmación diagnóstica, el ingreso a prestador con capacidad de resolución quirúrgica, dentro de **48 horas**, para evaluación e indicación de tratamiento y/o procedimiento que corresponda.

Esta recomendación debe ajustarse a la situación y condición del paciente, así es como, en el caso de recién nacidos con cardiopatía que debutan con shock cardigénico, éstos deben ser compensados antes del traslado, para asegurar las mejores oportunidades de respuesta al tratamiento quirúrgico.

Síntesis de evidencia

CORAZON UNIVENTRICULAR

La situación ideal para el cirujano cardíaco es llegar a obtener en el enfermo una circulación normal con un corazón biventricular, sin embargo, esto no es posible en todos los casos. Para los pacientes con un solo ventrículo asociado a una o dos válvulas aurículo-ventriculares y a una o dos arterias eferentes, la opción quirúrgica definitiva o de última etapa es la realización de una cirugía de Fontan, que completa la derivación del retorno venoso sistémico directamente a las ramas pulmonares obteniéndose la separación de las sangres venosas, pulmonares y sistémicas, liberando de la sobrecarga de volumen a la cavidad ventricular única. Previa a esta cirugía se han cumplido al menos 2 etapas anteriores a saber:

1. Realización de un Shunt sistémico pulmonar (de Blalock Taussig) en los casos de atresia pulmonar, de Banding de la Arteria pulmonar en los casos con flujo pulmonar irrestricto. Estas primeras intervenciones se realizan en el periodo de recién nacido.
2. Cirugía u operación de Glenn bidireccional (derivación cavo-pulmonar parcial bidireccional), realizada entre los 3 a 6 meses de vida, que consiste en derivar el retorno venoso sistémico de la mitad superior del cuerpo hacia las ramas pulmonares (13).

Indicaciones de cierre para el Ductus Arterioso Persistente (14)

1. Clase I: Condiciones en las que existe acuerdo en que el cierre del PDA es apropiado:
 - a. Pacientes sintomáticos
 - b. Pacientes con soplo continuo
 - c. Pacientes asintomáticos con soplo sistólico
2. Clase II: Condiciones en las que el cierre del PDA puede estar (o no) indicado:
 - a. Pacientes con ductus silentes como hallazgo ecocardiográfico
3. Clase III: Condiciones en la que hay acuerdo en que el cierre del PDA es inapropiado:

La selección de pacientes se realiza basándose en las características del paciente, situación clínica y tamaño del ductus. También en relación con la experiencia de cada institución y a la elección de los padres. En general, el intervencionismo es la técnica de elección en la mayor parte de los centros, y se tratan pacientes progresivamente menores.

Se considera que las siguientes corresponden a patologías de buen pronóstico con tratamiento quirúrgico o cateterismo intervencional en los primeros meses de vida (Ver Tabla 3):

1. Correctoras con Cirugía SIN Circulación Extracorpórea (CEC)

- Ductus Arterioso Persistente
- Coartación Aórtica con o sin Disfunción de VI
- Anillos vasculares sintomáticos.

2. Correctoras con Cirugía CON Circulación Extracorpórea

- Comunicaciones intracardíacas simples: CIV, CIA, y sus variantes sin compromiso de válvulas aurículo ventriculares, con o sin Coartación Aórtica.
- Tetralogía de Fallot con buena anatomía (sin colaterales ni hipoplasia acentuada de arterias pulmonares).
- CIV con estenosis subvalvular pulmonar o estenosis subvalvular aórtica.
- Drenaje venoso pulmonar anómalo total sin hipoplasia de venas pulmonares.
- Transposición de grandes arterias con o sin CIV
- Doble salida de VD con o sin estenosis pulmonar
- Estenosis subaórtica o subpulmonar circunscritas.
- Canal Atrioventricular con ventrículos bien balanceados
- Reemplazos valvulares en pacientes mayores de 2 años
- Estenosis supra valvular aórtica
- Ventana Aortopulmonar
- Origen anómalo de coronaria desde arteria pulmonar

3. Mediante Cateterismo Intervencional (15-19)

- Estenosis valvular pulmonar y valvular aórtica
- Coartación Aórtica nativa en casos bien seleccionados
- Dilatación de recoartación aórtica
- Ductus arterioso permeable , no se incluyen recién nacidos
- Cierre de comunicación interauricular

Los procedimientos terapéuticos mediante cateterismo aplicados a las cardiopatías congénitas se han desarrollado y perfeccionado de manera notable. Fundamentalmente están destinados a dilatar válvulas y vasos o bien a ocluir defectos septales, vasos o comunicaciones anormales, tanto intra como extracardiacos. Las válvulas y vasos estenóticos se dilatan con catéter-balón y para el cierre de cortocircuitos se han ido diseñando dispositivos cada vez más eficaces y seguros (20). Nivel de Evidencia 2.

Tabla 3. Principales técnicas de la Cardiología Intervencionista

Técnicas de Apertura	Atrioseptostomía. Valvuloplastia pulmonar y angioplastia de ramas pulmonares. Valvuloplastia en la estenosis aórtica congénita infantil. Valvuloplastia mitral y tricúspide. Angioplastia en la coartación de aorta. Otras dilataciones vasculares: -dilataciones de venas sistémicas y pulmonares. -dilatación de fístulas y vasos anómalos sistémico-pulmonares.
Técnicas de Cierre	Cierre de ductus, CIA y CIV. Oclusión de fístulas y vasos anómalos y otros defectos congénitos o post-quirúrgicos.
Tratamiento de las Arritmias	Colocación de catéter electrodo para marcapasos transitorio. Ablación con radiofrecuencia.
Extracción de cuerpos extraños	

En el caso de recién nacidos con cirugía paliativa de ventrículo único, se debe mantener un monitoreo estricto para evitar o corregir la distorsión de la arquitectura de las arterias pulmonares y el desarrollo de una comunicación interauricular restrictiva. Se sugiere un seguimiento frecuente con ecocardiograma bidimensional y un estudio hemodinámico por lo menos a los 6 meses de edad, para llegar a los 6-9 meses con la posibilidad de realizar una anastomosis de Glenn bidireccional, o bien, esperar a los 12-18 meses para la operación de Montan modificado (13). *Nivel de Evidencia 3*. Corresponde en los comentarios de corazón univentricular.

El pronóstico final de las cardiopatías en el período neonatal está fuertemente influido por las condiciones en las cuales el paciente llega a la Cirugía y por la presencia de malformaciones asociadas

A pesar del tratamiento quirúrgico, las siguientes patologías se consideran de mal pronóstico:

1. Todas aquellas asociadas a genopatías de pronóstico letal: trisomías exceptuando la trisomía 21.
2. Malformaciones severas asociadas de 2 o más sistemas, aparte de la cardiopatía congénita (malformaciones digestiva y renal, SNC y digestivo, etc).
3. Patologías cardiovasculares de mal pronóstico inicial:
 - Atresia Pulmonar con CIV y colaterales con arterias pulmonares verdaderas de mal calibre (diámetro de APD+API menor que Z-6).
 - Ventrículo Único o Patología con fisiología de Ventrículo Único con Insuficiencia severa de válvula AV o arterias pulmonares con hipoplasia severa (diámetro de APD + API menor que Z-6).
 - Enfermedad de Ebstein severa con cardiomegalia acentuada e insuficiencia tricuspídea masiva.
 - Miocardiopatía Hipertrófica Obstructiva severa bilateral.
 - Tronco Arterioso con Insuficiencia severa de la válvula Troncal.
 - S. Hipoplasia de Ventrículo Izquierdo con Atresia Mitral, Atresia Aórtica y Aorta ascendente diminuta (< 2 mms. diámetro). También el S. de Hipoplasia de VI diagnosticado más allá de 15 días de vida o con Shock cardiogénico grave.
 - Cardiopatías que requieran tratamiento quirúrgico en prematuros menores de 2.000grs.
 - Tetralogía de Fallot con agenesia de velos pulmonares con dilatación severa de arterias pulmonares (diámetro APD+API mayor de 16 mms) y compromiso respiratorio en los primeros dos meses de vida.

Importante: *El pronóstico sombrío de este grupo de cardiopatías puede mejorar en la medida que se avance en su manejo pre y post-quirúrgico, y que se desarrollen nuevas técnicas quirúrgicas en su abordaje.*

PROFILAXIS DE ENDOCARIDITIS

En pacientes con cardiopatías congénitas, la endocarditis bacteriana es rara, y afecta, más frecuentemente, el lado derecho del corazón. La anatomía compleja hace más difícil la evaluación eco-cardiográfica. El tratamiento de la endocarditis infecciosa sigue las reglas generales (21).

En el caso de PDA y AVP, se recomienda realizar profilaxis de endocarditis hasta los 6 meses posteriores a la cirugía (14). *Nivel de Evidencia 3.*

3.3 Rehabilitación y seguimiento

Preguntas clínicas abordadas en la guía

¿Cuál es la periodicidad recomendada para el seguimiento de pacientes operados por CC?

¿Cuáles son el o los exámenes más efectivos para realizar el seguimiento de los menores intervenidos quirúrgicamente por CC ?

Síntesis de evidencia

Los pacientes que hayan recibido cirugía cardíaca serán controlados por especialista cardiólogo infantil y/o cardiocirujano infantil, con un ECG y/o Ecocardiografía Doppler Color según indicación (14). *Nivel de Evidencia 3.*

El seguimiento de pacientes operados por CC es altamente variable, depende del tipo de cardiopatía. Se sugiere realizar un primer control a los 7 días del alta y , al menos, 2 veces dentro de los siguiente 6 meses en cardiopatías de mediana complejidad y más. Estos controles incluyen, además del examen clínico, una eco-cardiografía. En el caso de cirugías de mayor complejidad, se adicionan ECG, Holter de ECG y cateterismo diagnóstico.

Los protocolos publicados por la Sociedad Española de Cardiología establecen el seguimiento en la consulta de cardiología pediátrica, el que se debe realizar con un control previo al alta del procedimiento y al menos un control clínico y eco-cardiográfico a los 6 meses.

4. IMPLEMENTACIÓN DE LA GUÍA

4.1. Situación de la atención del problema de salud en Chile y barreras para la implementación de las recomendaciones

▪ Barreras a la implementación de las orientaciones expuestas en la guía.

Barreras del ámbito del conocimiento de la existencia de la Guía

- Conciencia de la existencia de la GPC
- Familiaridad con la GPC. Puede existir un número de profesionales aún no familiarizados con la estructura de las guías, y con la nomenclatura utilizada, lo que pudiese, a su vez, redundar en un poco uso de las mismas.

▪ Barreras del ámbito de las actitudes

- Conformidad con las recomendaciones de la GPC : No todos los profesionales pudiesen concordar con las recomendaciones expresadas en la guía, o encontrar su aplicabilidad en todos los ámbitos.
- Percepción de autosuficiencia para llevar a cabo las recomendaciones de la GPC. Este punto se refiere básicamente a aquellas áreas de prevención primaria relacionadas con intervenciones educativas, y consejerías en las que posiblemente sea necesario capacitar a los profesionales para su desarrollo.

▪ Barreras externas para seguir las recomendaciones de la GPC

Los profesionales pueden enfrentar barreras que limiten su habilidad para seguir las recomendaciones por factores relacionados con el paciente, con la propia guía, u otros factores del entorno. Demás está mencionar lo importante que puede llegar a ser la limitación de recursos financieros u otros para la implantación de una GPC, específicamente referidos a: equipamiento, materiales, insumos o instrumentos de trabajo apropiados, o simplemente de tiempo, todos factores que escapan al control del profesional.

4.2 Diseminación

Otras versiones de la guía:

- Versión resumida (protocolo): No disponible
- Versión para pacientes: No disponible
- Versión de bolsillo: No disponible

4.3 Evaluación del cumplimiento de la guía

Se recomienda evaluar la adherencia a las recomendaciones de la presente guía y los desenlaces de los pacientes mediante alguno(s) de los indicadores siguientes:

Indicador de Proceso

Tamizaje prenatal

Nº de ecocardiografías fetales indicadas en gestantes de 20 o más semanas **x100**

Nº de ecocardiografías fetales realizadas en gestantes de 20 o más semanas en control en centro APS, en período de observación.

Indicador de Resultado

Porcentaje de éxito quirúrgico

Nº de pacientes menores de 15 años con éxito quirúrgico por CC, en período* **x100**

Nº de pacientes menores de 15 años operados por CC de mediana a alta complejidad, en período.

*Nota: el éxito quirúrgico se define localmente, según el estado inicial del paciente.

5. DESARROLLO DE LA GUIA

Existe versión del año 2005 para este problema de salud.

5.1 Grupo de trabajo

Los siguientes profesionales aportaron a la elaboración de esta guía. El Ministerio de Salud reconoce que algunas de las recomendaciones o la forma en que han sido presentadas pueden ser objeto de discusión, y que éstas no representan necesariamente la posición de cada uno de los integrantes de la lista.

Grupo de Trabajo versión 2005:	
Dr. Leopoldo Romero	Cardiólogo Infantil Hospital Luis Calvo Mackenna, SSMO.
Dr. Ignacio Hernández	Cardiólogo Infantil Hospital Roberto del Río.
Dr. Felipe Heusser	Cardiólogo infantil Hospital Clínico Pontificia Universidad Católica de Chile. Sociedad Chilena de Cardiología y Cirugía Cardiovascular
Dr. Gonzalo Urcelay	Cardiólogo Infantil Hospital Clínico Pontificia Universidad Católica de Chile Sociedad Chilena de Cardiología y Cirugía Cardiovascular
Dr. Carlos Becerra	Pediatra, Especialista en Salud Pública Universidad de Chile, Encargado Programa de Salud del Niño, Ministerio de Salud.
Dra. Gloria Ramírez	M.Sc. International Health Management & Development. University of Birmingham, UK. Certificate Evidence Based Health Care, University of Oxford, UK Medico Especialista en Laboratorio Clínico, Beca U. Chile/MINSAL.
Grupo de Actualización versión 2010:	
Dr. Fernando Herrera Lolas	Cardiólogo Infantil, Hospital Sótero del Río. Presidente Rama Cardiología SOCHIPE, Sociedad Chilena de Cardiología y Cirugía Cardiovascular
Dra. María Lidia Valenzuela Sandoval	Jefe CR Cardiología y Cardiocirugía Hospital Roberto del Río
Dr. Hernán Muñoz	Gineceo Obstetra y Medicina Fetal. Clínicas Las Condes
A continuación se mencionan colaboradores que fueron invitados por el Dr. Hernán Muñoz para revisar los temas relacionados con Ecocardio Fetal:	
Gonzalo Urcelay .	Cardiólogo, Pontificia Universidad de Chile
Francisco Guerra.	Obstetra, Universidad Austral
Gabriela Enríquez.	Cardióloga, Calvo Mackenna
Fernando Viñals.	Obstetra, Concepción
Juan Guillermo Rodríguez.	Obstetra, Universidad de Chile
Ignacio Hernández.	Cardiología, Roberto del Río Universidad de Chile
Coordinador Guía:	
Dr. Jairo Vanegas	Médico Cirujano, Doctor en Salud Pública.

Diseño y diagramación de la Guía

Lilian Madariaga

*Secretaría Técnica AUGÉ
División de Prevención y Control de Enfermedades
Subsecretaría de Salud Pública
Ministerio de Salud*

5.2 Declaración de conflictos de interés

Ninguno de los participantes ha declarado conflicto de interés respecto a los temas abordados en la guía.

Fuente de financiamiento: El desarrollo y publicación de la presente guía han sido financiados íntegramente con fondos estatales.

5.3 Revisión sistemática de la literatura

La actualización se realizó en base al instrumento AGREE, formulado para mejorar la calidad y efectividad de las guías de práctica clínica (The AGREE Collaboration, <http://www.agreecollaboration.org>)

Tabla 3: Revisión sistemática de Guía Clínica. Cardiopatías Congénitas Operables en menores de 15 años
<p>1. Elaboración de Preguntas específicas: Paciente/ Problema/ Población-Intervención-Comparación-Indicadores de Resultados (Outcomes).</p> <p>2. Fuentes de datos secundarias:</p> <p>2.1 National Coordination Centre for Health Technology Assessment (U.K.), http://www.ncchta.org</p> <p>2.2 Canadian Task Force on Preventive Health Care (Canada), http://www.ctfphc.org/.</p> <p>2.3 Agency for Health Research & Quality (AHRQ), NIH USA: www.guideline.gov</p> <p>2.4 Agency for Health Research & Quality (AHRQ), NIH USA: www.ahcpr.gov</p> <p>2.5 National Health Service (NHS) Centre for Reviews and Dissemination (U.K.), http://www.york.ac.uk/inst/crd/;</p> <p>2.6 Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN) (U.K.), http://www.sign.ac.uk/</p> <p>2.7 The Cochrane Collaboration (international), http://www.cochrane.org/</p> <p>2.8 International Network of Health Technology assessment (www.inahta.org)</p> <p>2.9 Centre for Evidence Based Medicine, Oxford University (U.K.), http://cebmrj2.ox.ac.uk/;</p> <p>3. Período: 1998 a la fecha</p> <p>Palabras claves: child- child, preschool - humans- Balloon Dilatation- Chromosome Aberrations/mortality- Chromosome Disorders - Echocardiography, Transesophageal*-Heart Catheterization*- Heart Defects, Congenital/surgery - Heart Defects, Congenital/ultrasonography* - Infant, Newborn- Pregnancy Outcome- Pregnancy Trimester, Second - Pregnancy Trimester, Third -treatment outcome- congenital heart disease, congenital cardiopathy Clinical guideline, diagnostic, treatment, todos términos MeSH.</p> <p>4. Criterios de Inclusión:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Respecto al tipo de estudio incluido: guías clínicas, revisiones sistemáticas con o sin meta-análisis, ensayos clínicos aleatorizados, estudios primarios de cohortes y casos y controles, estudios descriptivos. - Respecto al tipo de población: Respondiendo a los objetivos de la búsqueda, se incluyeron estudios cuya población objetivo fuera la población infantil. <p>5. Instrumento de evaluación: EVALUACIÓN DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA {The AGREE Collaboration 2001 4 /id}</p>

5.4 Formulación de las recomendaciones

Las recomendaciones se formularon mediante consenso simple.

5.5 Validación de la guía

Se realizó una aplicación piloto de la guía en el año 2003 en todo el país.

Previo a su publicación, la guía fue sometida además a revisión por:

- Dra. Pamela Vásquez R. Secretaría Técnica AUGE. División de Prevención y Control de Enfermedades. Subsecretaría de Salud Pública. Ministerio de Salud

5.6 Vigencia y actualización de la guía

Plazo estimado de vigencia: 3 años desde la fecha de publicación.

Esta guía será sometida a revisión cada vez que surja evidencia científica relevante, y como mínimo, al término del plazo estimado de vigencia.

ANEXO 1. Abreviaturas & Glosario de Términos

Cardiología Intervencionista	Aplicación con fines terapéuticos de las técnicas del cateterismo cardiaco.
Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico	Es un padecimiento que ocurre cuando partes del lado izquierdo del corazón (válvula mitral, válvula aórtica, ventrículo izquierdo y aorta) no se desarrollan por completo
Tetralogía de Fallot	La tetralogía de Fallot es un defecto congénito cardíaco que generalmente abarca cuatro defectos en el corazón y sus mayores vasos sanguíneos: comunicación interventricular, estrechamiento de la arteria pulmonar, cabalgamiento o dextraposición de la aorta que se traslada sobre el ventrículo derecho y la comunicación interventricular, en lugar de salir únicamente del ventrículo izquierdo; engrosamiento de la pared muscular del ventrículo derecho (hipertrofia ventricular derecha). Se la clasifica como un defecto cardíaco cianótico.

ABREVIATURAS:

CIA	Comunicación interauricular
CIV	Comunicación interventricular
VAP	ventana aorto-pulmonar

ANEXO 2. Niveles de Evidencia y Grados de Recomendación

Bajo la premisa de buscar un sistema simple y de fácil interpretación, tanto para los profesionales del Ministerio de Salud como para los clínicos, se ha resuelto usar el siguiente sistema de clasificación de evidencia y grados de recomendación para todas las guías clínicas de aquí en adelante. Este sistema es compatible con la mayoría de los existentes en guías anglosajonas.

Tabla 1: Niveles de evidencia

Nivel	Descripción
1	Ensayos aleatorizados
2	Estudios de cohorte, estudios de casos y controles, ensayos sin asignación aleatoria
3	Estudios descriptivos
4	Opinión de expertos

Tabla 2: Grados de recomendación

Grado	Descripción⁽¹⁾
A	Altamente recomendada, basada en estudios de buena calidad.
B	Recomendada, basada en estudios de calidad moderada.
C	Recomendación basada exclusivamente en opinión de expertos o estudios de baja calidad.
I	Insuficiente información para formular una recomendación.

Estudios de "buena calidad": En intervenciones, ensayos clínicos aleatorizados; en factores de riesgo o pronóstico, estudios de cohorte con análisis multivariado; en pruebas diagnósticas, estudios con gold estándar, adecuada descripción de la prueba y ciego. En general, resultados consistentes entre estudios o entre la mayoría de ellos.

Estudios de "calidad moderada": En intervenciones, estudios aleatorizados con limitaciones metodológicas u otras formas de estudio controlado sin asignación aleatoria (ej. Estudios cuasiexperimentales); en factores de riesgo o pronóstico, estudios de cohorte sin análisis multivariado, estudios de casos y controles; en pruebas diagnósticas, estudios con gold estándar pero con limitaciones metodológicas. En general, resultados consistentes entre estudios o la mayoría de ellos.

Estudios de "baja calidad": Estudios descriptivos (series de casos), otros estudios no controlados o con alto potencial de sesgo. En pruebas diagnósticas, estudios sin gold estándar. Resultados positivos en uno o pocos estudios en presencia de otros estudios con resultados negativos.

Información insuficiente: Los estudios disponibles no permiten establecer la efectividad o el balance de beneficio/daño de la intervención, no hay estudios en el tema, o tampoco existe consenso suficiente para considerar que la intervención se encuentra avalada por la práctica.

ANEXO 3. Recomendaciones para la administración segura de Prostaglandina E1

1. La mayor indicación del uso de Prostaglandina E1 es mantener permeable el ductus arterioso en niños con cardiopatías congénitas ductus dependiente (DD).

Cardiopatías cianóticas DD	Cardiopatías acianóticas DD
<ul style="list-style-type: none"> ▪ TGA simple ▪ Atresia pulmonar con o sin CIV ▪ Fallot severo ▪ Atresia pulmonar con anomalía de Ebstein ▪ Ventrículo único con atresia o estenosis pulmonar ▪ DSDV con estenosis atresia pulmonar 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Interrupción del arco aórtico ▪ Coartación aórtica acentuada ▪ Hipoplasia de VI

2. La dosis de Prostaglandina E1 oscila entre 0.01 - 0.05 ug/kg/min y su máxima respuesta se obtiene entre 15 minutos a 4 horas.

3. Se recomienda iniciar su infusión a dosis mínima : entre 0.01 –0.2 ug/kg/min y aumentar su dosis cada 30 minutos si no hay respuesta .No sobrepasar 0.05 ug/kg/min. Recordar que las cardiopatías con flujo pulmonar bajo (Ejemplo: Atresia Pulmonar) y las TGA responden más rápido que aquellas con flujo sistémico mantenido por el Ductus (Ejemplo : Interrupción de Arco Aórtico).

4. Si no se dispone de diagnóstico de certeza, el uso tentativo de PGE1 en pacientes cianóticos es menos riesgoso que dejar al paciente sin tratamiento, la gran mayoría de las Cardiopatías Cianóticas va a responder al tratamiento.

5. Disponer siempre de posibilidad de uso de ventilación mecánica cuando se inicie su infusión, ya que es capaz de provocar apneas, sobre todo si se trata de niños de menos de 2 kgs. y se usa en dosis mayor de 0,01 ug/kg/min.

6. Calcular la dosis de prostaglandina con la siguiente formula:

30 multiplicado por el peso en Kgs = ug (gamas)
Preparar en 50 cc de solución glucosada al 5%

Ejemplo de cálculo de administración:

Recién nacido de 3 kilos, portador de Transposición de grandes Arterias.

30 por 3 = 90 ug

Preparar en bomba de infusión 90 ug de Prostaglandina E1 en 50 cc de solución glucosaza al 5 % , de tal forma que cada **1 cc/h corresponde a 0,01 ug /kg/min.**

7.- Corregir **siempre** acidosis metabólica, ya que la PGE1 , no actúa en forma óptima en tal condición. En las cardiopatías congénitas el flujo pulmonar disminuye con la acidosis que produce Hipertensión pulmonar, por lo cual la corrección debe ser más agresiva , resolviendo **al menos 1/3 del déficit de Base o Bicarbonato en forma rápida y el resto no más allá de 8 hrs.**

8.- **Verificar vía venosa permeable, segura y exclusiva** previo al traslado.

9.- **Presentación:** Alprostadil, Ampollas de 500 ug/ml

Nota : La ampolla abierta se inactiva en 6 días, pero debe conservarse en condiciones estrictas de esterilidad y bajo refrigeración. La mezcla preparada se inactiva después de 24 horas.

10.- **Efectos adversos:**

Los efectos adversos son más frecuentes en prematuros y en dosis superiores a 0.02 mcg/Kg/min.

- Generales: Bradicardia, hipotensión, apnea, rash cutáneo
- Cardiovascular: Taquicardia, arritmias, edema
- Respiratorio: Hipoventilación, broncoespasmo, taquipnea
- SNC: Convulsiones, hipertermia, letargia, irritabilidad
- Renal: Anuria
- Hematológico: Hemorragias secundarias a inhibición de la agregación plaquetaria, trombocitopenia, CID.

ANEXO 4. Clasificación Clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes (22)

Dada la imposibilidad de referirse a todas y cada una de las enfermedades cardíacas que constituyen la actividad de la cardiología pediátrica, en esta guía se ha intentado alcanzar una buena representación.

*Se han establecido **grupos y subgrupos** dependiendo de sus **peculiaridades anatómicas, fisiológicas, su historia natural y el resultado del tratamiento médico, intervencionista o quirúrgico** si pudiese ser efectuado.*

*El manejo inicial se representa como **tiempo = 0 (t = 0)** y, si se ha producido alguna actuación terapéutica, como **corrección = 0 (c = 0)**. Los controles periódicos se representan tras el manejo o corrección inicial como número **n**, seguido de la cifra de semanas, meses o años en las que deben realizarse. Las indicaciones para el diagnóstico y procedimientos terapéuticos que se han usado se basan en la «ACC/ AHA guidelines for the management of patients with valvular heart disease».*

*Se considera **clase I**: la historia clínica orientada hacia la sintomatología cardiológica del niño, cualquiera que sea su edad; la exploración cardiológica completa incluyendo la toma de la presión arterial que, en la sospecha de coartación de aorta, se ampliará a los cuatro miembros; la **profilaxis antiendocarditis** (se especifica si en algunas cardiopatías no fuese necesaria), y **el Eco-Doppler**, aunque esta exploración se remarca en todas las cardiopatías por su importancia primordial.*

ANEXO 5. Algoritmo de Diagnóstico Terapéutico para la corrección univentricular

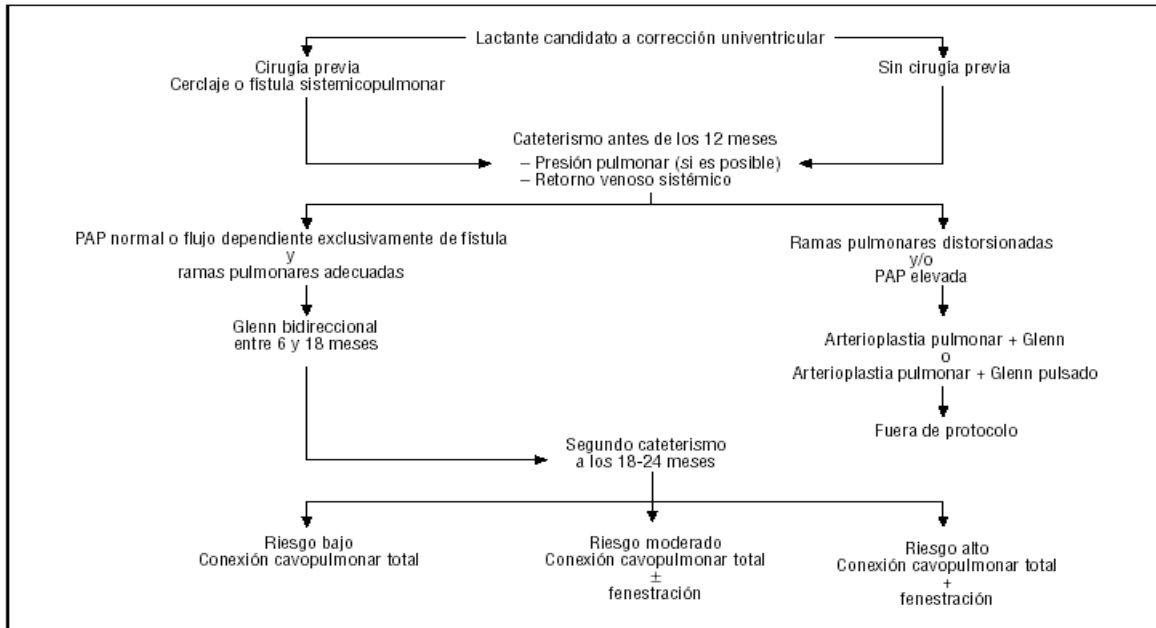


Fig. 1. Algoritmo diagnóstico terapéutico para la corrección univentricular. PAP: presión de la arteria pulmonar.

ANEXO 6. Algoritmo de Tratamiento de Taquicardias Auriculares y Supraventriculares

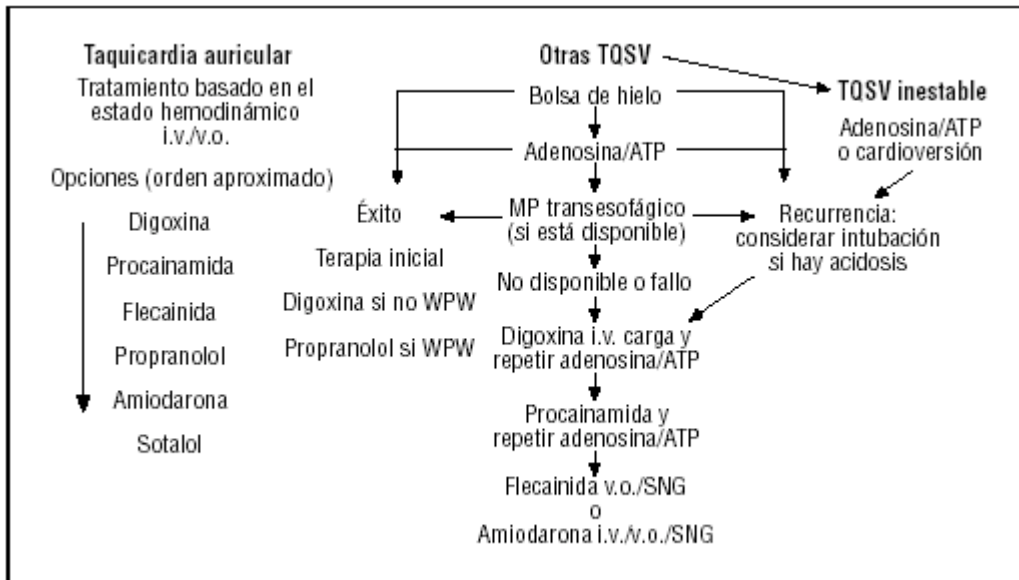


Fig. 2. Algoritmo para el tratamiento inicial de las taquicardias auriculares y supraventriculares. TQSV: taquicardia supraventricular; i.v.: intravenoso; v.o.: vía oral; SNG: sonda nasogástrica; MP: marcapasos; WPW: Wolf-Parkison-White.

ANEXO 7. Organización de la Red para acceder a los Centros Complejos o Terciarios

Al momento de pesquisar un niño que cumple con los criterios definidos anteriormente, existen distintas alternativas:

1. RN con sospecha diagnóstica en hospital base, confirmar diagnóstico con ecocardiografía y evaluación clínica por cardiólogo o pediatra con entrenamiento cardiológico.
2. RN con sospecha diagnóstica en hospital de menor complejidad o en Consultorio, derivar a su Hospital Base para confirmación diagnóstica.
3. **Confirmado el diagnóstico**, aquellos niños que cumplan con los criterios de inclusión: Sospecha fundada de CC según Algoritmos previos, deben ser trasladados a alguno de los centros de referencia nacional, respetando las condiciones definidas para ello.
4. Las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales, de los hospitales base deben funcionar como el centro de apoyo inicial, para lo cual deben contar con la implementación y el adiestramiento necesario para la estabilización y el manejo inicial del RN cardiópata.

Es deseable además que los hospitales base cuenten con el recurso de cardiólogo entrenado y ecocardiógrafo con transductores adecuados a las distintas edades pediátricas.

DISPONIBILIDAD DE PROSTAGLANDINA

La disponibilidad de **Prostaglandina E1** (PgE1) debe ser absolutamente expedita en los hospitales base.

Una vez establecido el **diagnóstico probable de cardiopatía congénita**, se debe lograr la estabilización inicial, manejo de vía aérea, accesos venosos, mantención del ductus permeable con infusión de PgE1, la que debe utilizarse siempre dado que el 90% de los casos responderá a este medicamento. (Anexo 1: Protocolo de uso de Prostaglandina E1)

OXIGENOTERAPIA

- Uso racional de oxígeno, mantener saturaciones entre 80 – 85 %, utilizar una vez iniciada infusión de prostaglandina E1. No usar en altas concentraciones si hay signología de insuficiencia cardiaca.
- Mantener estabilidad hemodinámica antes y durante el traslado al centro terciario, ello asegura protección de sistema renal, gastrointestinal y cerebral.
- No utilizar digital si la sospecha es de cardiopatía que va a requerir tratamiento quirúrgico, si es necesario y existen signos de congestión visceral administrar diuréticos (furosemida 0.5 – 2 mg/k/día) o inotrópicos endovenosos.
- Mantener volumen normal de alimentación si el paciente está estable, pero NO alimentar si el paciente ha ingresado en Shock cardiogénico o con severa Insuficiencia cardiaca.

- Evaluación genética si está indicada. Se debe realizar un examen físico minucioso en busca de otras anomalías congénitas, las que acompañan al menos el 25% de los casos de cardiopatías congénitas.
- En los RN portadores de cardiopatía congénita (sospechada o confirmada) con malformaciones asociadas o sospecha de Genopatía realizar ecografía encefálica y abdominal.
- Ante la sospecha de genopatía debe efectuarse cariógrama y evaluación por genetista. Para lo anterior es prioritario organizar la toma, envío y procesamiento rápido de la muestra.
- El objetivo de esta aproximación inicial es priorizar atención proporcional a la gravedad y pronóstico global del recién nacido cardiópata. Se debe favorecer el manejo integral del niño polimalformado.

TRASLADO DE PACIENTES

- El médico a cargo del niño, debe conversar con el centro terciario, la indicación y oportunidad del traslado. La planificación debe ser conjunta. Se debe enviar previo a aceptación del paciente un resumen escrito vía fax o e-mail, en el que se consignen historia y examen físico detallados del paciente, impresiones diagnósticas y exámenes realizados, tratamientos efectuados.
- Las complicaciones o cuadros intercurrentes deben ser avisadas oportunamente, para evaluación conjunta, reevaluar indicación o prioridad del traslado, etc. En caso de haber presentado un paro cardiorrespiratorio se solicita realizar ecografía cerebral y eventualmente electroencefalograma.
- El paciente debiera en lo posible traer los exámenes preoperatorios correspondientes. Grupo y Rh; pruebas de coagulación; hemograma; orina completa, nitrógeno ureico y glicemia.
- Se debe adjuntar documentos que certifiquen la previsión del paciente.
- Una vez acordado el traslado se debe definir el equipo humano y la vía de transporte más adecuada para la situación particular de cada paciente.
- Se propone que el traslado sea realizado por el personal de las unidades SAMU, entrenados en reanimación cardiopulmonar avanzada. En este punto es prioritario la capacitación específica en manejo de recién nacidos y niños críticamente enfermos
- En lo referido a la vía de transporte, se propone la terrestre para distancias iguales o inferiores a 500 Km. hasta el centro terciario (en este caso por ambulancias de la red SAMU); y la vía aérea para los pacientes en condiciones críticas y distancias mayores o localidades de difícil acceso por geografía o condiciones climáticas.
- Para ambos medios de transporte se debe definir la implementación necesaria que optimice el traslado, de acuerdo a las condiciones clínicas del niño. Desde la necesidad solo del transporte hasta contar con incubadoras de cuidados intensivos, ventilador mecánico, bombas de infusión etc.

- Si el traslado lo hace el hospital que deriva al niño es responsabilidad local el planificar la oportunidad, las condiciones, el medio de transporte y el equipo humano a cargo de mantener la estabilidad antes y durante el viaje, hasta la recepción del paciente en el centro de referencia.
- Al ingreso al hospital se debe efectuar el trámite administrativo necesario en SOME, por sus padres o en su defecto por el personal acompañante.
- Dado que existen situaciones clínicas no susceptibles de tratamiento o casos en los que se requiera de nuevas evaluaciones previas a resolución quirúrgica, se debe mantener amplia comunicación entre los centros involucrados a fin de coordinar el regreso del niño a su hospital de origen en forma oportuna.

HOJA DE CHEQUEO PARA TRASLADO

1. ¿Está el paciente correctamente identificado, tiene toda la documentación exigida, los exámenes efectuados y su previsión aclarada?
2. ¿Está en condiciones de soportar un traslado, asumiendo los tiempos totales de traslado que incluyan las estadías pre y post, así como los traslados vía terrestre si fuera necesario (de aeropuerto al Hospital)?
3. ¿Se dispone de un maletín de emergencias, que incluya cánulas endotraqueales, de
4. Mayo, ambú, laringoscopio, medicamentos, etc.?
5. ¿Lleva una bandeja de Paro?
6. ¿Lleva una hoja con las dosis calculadas de medicamentos, en caso de paro?
7. ¿Está el personal a cargo del traslado en condiciones de efectuar maniobras de resucitación si ello fuese necesario?
8. Si el paciente se traslada con drogas inotrópicas, Prostaglandina y/o sedación, ¿se dispone de las bombas de infusión continua para proporcionarlas y ellas poseen baterías adecuadas o pueden ser conectadas a una fuente de energía dentro de la ambulancia o avión?
9. Las drogas en infusión continua ¿vienen a la dilución adecuada y etiquetadas para evitar sobrecargas de volumen al paciente, en especial si se trata de un RN?
10. ¿La incubadora o camilla de transporte está adecuada a las condiciones del viaje y está el paciente inmovilizado para evitar lesiones durante el transporte?
11. ¿Se ha establecido comunicación con el Servicio que lo recibe, para comunicar las condiciones en las cuales viaja el paciente, el apoyo que necesita al ser recibido etc.?

ANEXO 8. Historia Clínica (5)

Antecedentes familiares

Antecedentes de cardiopatías congénitas en familiares directos.

Exposición materna a agentes teratógenos asociados a defectos cardíacos y enfermedades maternas durante el embarazo.

Presencia de enfermedades asociadas a cardiopatías congénitas tales como Diabetes, Lupus, Síndromes Neuromusculares, Alcoholismo, Drogadicción, Síndrome de Marfan, Síndrome de Holt-Oram, Síndrome del QT largo, etc.

Antecedentes obstétricos y personales

Detalles respecto del embarazo como infecciones maternas, medicaciones, exposición a agentes teratógenos, etc.

Estado al nacimiento del niño, crecimiento estatura-ponderal y procesos patológicos sufridos hasta la actualidad.

Anamnesis actual

En el neonato y lactante con cardiopatía, los signos y síntomas van a estar relacionados con dos situaciones específicas: Insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) o situación de isquemia / hipoxemia.

Averiguar por respiración: normal, si presenta taquipnea, disnea, etc. La taquipnea suele acompañar a las cardiopatías cianóticas y a las que cursan con ICC, mientras que la disnea y quejido suelen presentarse en lesiones obstructivas de ventrículo izquierdo (VI) o en enfermedades respiratorias.

Averiguar por la acción de alimentarse, tendremos que preguntar si hace las tomas bien, si rechaza la alimentación, si presenta sudoración profusa con la misma, si gana peso, etc.

Presencia o no de cianosis. En cianosis de origen cardíaco existe el "test de hiperoxia" que consiste en administrar oxígeno al 100% durante 10 minutos y valorar la cifra de Po₂. Si Po₂ ≥ 250 mmHg no se tratará de cardiopatía cianótica, mientras que con Po₂ <180 mmHg, es muy probable que se trate de una cardiopatía cianótica.

El *tiempo transcurrido respecto al nacimiento* en que aparecen los signos y síntomas, también orienta hacia el tipo de cardiopatía. Si la sintomatología se presenta en la primera semana de vida, se tratará de una cardiopatía compleja tipo hipoplasia de cavidades izquierdas, drenaje venoso pulmonar anómalo total obstructivo, transposición de grandes arterias con septo íntegro, estenosis de aorta crítica y las llamadas cardiopatías ductus-dependientes.

EXPLORACIÓN FÍSICA

La secuencia clásica es: *determinación de signos vitales, inspección, palpación y auscultación.*

Determinación de signos vitales

La frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria y presión arterial sistémica son fundamentales para una buena exploración cardíaca.

Presión arterial sistémica: Se debe determinar en ambas extremidades superiores y al menos en una extremidad inferior. El niño debe permanecer relajado, en decúbito supino o sentado.

El método auscultatorio con esfigmomanómetro de mercurio sigue siendo el más exacto, aunque se pueden utilizar los métodos digitales actuales. El manguito debe cubrir las 2/3 partes de los brazos o piernas. Se define como presión arterial normal la presión sistólica/diastólica por debajo del percentil 90 para edad, estatura y sexo.

Neonatos a término: 60/35 – 87/63

Lactantes (1-12 m): 87/63 – 105/69

Niños 1-10 años: 105/69 – 117/75

Niños 10-14 años: 117/75 – 126/78

Niños 14-18 años: 126/78 – 136/84

Inspección

Con el niño en decúbito supino y despojado de ropa, nos fijaremos en *su estado general*, si es bueno o presenta aspecto de enfermedad. Observar *respiración*, si es normal o si presenta anomalías tales como taquipnea, aleteo nasal, disnea, tiraje, ritmo irregular, pausas de apnea, etc. La taquipnea suele acompañar a cardiopatías con presión venosa pulmonar alta, mientras la disnea se observa más en relación con neumopatías.

Palpación

Debemos palpar: *tórax, abdomen, pulsos periféricos y espalda.*

Auscultación

Es parte esencial dentro de la exploración cardíaca. La realizamos con el fonendoscopio que debe ser siempre el del propio examinador.

En el niño la *frecuencia* está sujeta a grandes variaciones según la edad. En el neonato los límites van desde 80-170 l/m. En los 2 primeros años oscila entre 80-130 l/m. De 4-7 años oscila entre 80-120. Las cifras normales de adultos se alcanzan sobre los 15-16 años.

Soplos Cardíacos

Los soplos cardíacos los podemos definir como vibraciones audibles de las turbulencias producidas en el flujo sanguíneo a su paso por las cavidades cardíacas y vasos sanguíneos, en condiciones anormales de presión y velocidad. Los soplos tenemos que evaluarlos en función de una serie de características: *tiempo de ciclo cardíaco en que se producen, duración, intensidad, localización, irradiación y calidad*

EXPLORACIÓN DE OTROS ÓRGANOS

Pulmones

Al igual que el corazón, los pulmones se deben explorar mediante inspección y auscultación. La inspección proporciona una valiosa información acerca de la frecuencia respiratoria, presencia de disnea, tiraje, respiración irregular, anomalías torácicas, etc. La auscultación nos mostrará si hay ruidos patológicos como sibilancias, estertores, subcrepitantes o crepitantes, al mismo tiempo que nos informará si el intercambio de aire es pequeño, suficiente o excesivo.

Hígado

Mediante la palpación obtendremos su posición a la derecha (normal), central (posible heterotaxia con anomalías cardíacas graves) o la izquierda (situs inversus viscerotaxial). Palparemos si existe hepatomegalia, signo de insuficiencia cardíaca congestiva.

Bazo

La insuficiencia cardíaca congestiva rara vez incrementa el tamaño del bazo. Sin embargo, la endocarditis infecciosa cursa con una esplenomegalia manifiesta que nos puede inducir hacia el diagnóstico.

Sistema nervioso

Se debe hacer una exploración neurológica cuidadosa, sobre todo en niños con cardiopatías cianóticas, dado el número de anomalías que se asocian en estos casos.

Una vez realizada la Historia clínica y la exploración física del niño, se debe practicar una Rx PA de tórax en tele (niño vertical con tubo de Rx a 1,80 mts de la placa y ésta pegada al pecho) y un ECG basal. Deben ser enviados al cardiólogo pediatra:

- Niños con signos y/o síntomas sugerentes de Cardiopatía congénita.
- Niños con signos y síntomas sugerentes de insuficiencia cardíaca.
- Niños con evidencia de arritmias cardíacas significativas.
- Neonatos y lactantes menores de 1 año con cambios en la auscultación cardíaca y/o sintomatología sugestiva de desorden cardiovascular.
- Niños asintomáticos con soplos con las características descritas como patológicos.
- Niños con soplos de características inocentes que se acompañen de:
 - Alteraciones (bien documentadas) en la exploración física, Rx de tórax y/o ECG, sugestivas de cardiopatía.
 - Antecedentes familiares de alta incidencia de cardiopatías congénitas y/o muerte repentina o temprana.
 - Cambios auscultatorios en su seguimiento y/o historia clínica claramente sugerentes de cardiopatía.

Determinación de signos vitales

La determinación de *la presión arterial* es parte imprescindible de la exploración. Se debe determinar en ambas extremidades superiores y al menos en una extremidad inferior. El niño debe permanecer relajado, en decúbito supino o sentado.

El método auscultatorio con esfigmomanómetro de mercurio sigue siendo el más exacto, aunque se pueden utilizar los métodos digitales actuales. El manguito debe cubrir las 2/3 partes de los brazos o piernas.

ANEXO 9. Tamizaje de Cardiopatías Congénitas y Ecocardiografía Fetal

Examen del corazón fetal. Distinguiremos un examen básico y básico extendido que se realiza como tamizaje a toda la población (ISUOG 2006, Copel y cols. 1987), y un examen tomográfico detallado de las estructuras cardíacas fetales, que corresponde a los mismos planos de sección utilizados en la ecocardiografía de adultos e infantil, y que corresponde a la ecocardiografía fetal diagnóstica.

Examen básico y básico extendido: Este examen, que se debe realizar en toda la población entre las 20 y 24 semanas de gestación, y forma parte de la rutina de esta ultrasonografía.

Los requisitos técnicos incluyen transductor de la mayor frecuencia posible, sólo una zona focal, persistencia y rango dinámico de modo de obtener el máximo número de cuadros por segundo, activar armónicas y filtros de color si están disponibles. El tamaño del corazón en la pantalla debe ocupar al menos el 30 a 50% (ISUOG 2006). La opción de cine es de gran utilidad para la revisión de un evento que ocurre en un órgano que se mueve muchas veces por minuto.

En el examen debemos identificar la presentación y posición del feto in útero. El examen comienza con un plano axial en el abdomen identificado la sombra gástrica a la izquierda y también con la identificación de aorta abdominal y vena cava inferior. Luego ascendemos el plano de sección hacia cefálico del feto hasta obtener la visión de las cuatro cámaras y observaremos la punta del corazón hacia izquierda con un área cardíaca cercana al 30%. La combinación de estos dos planos de sección permite el diagnóstico de alteraciones del situs, así como las alteraciones del área cardíaca y de aquellas que describiremos en la imagen de cuatro cámaras (ISUOG 2006).

Luego ascendemos con el plano de sección más hacia cefálico y observaremos primero el tracto de salida de la arteria aorta y luego, más hacia cefálico, el tracto de salida de la arteria pulmonar. Al ascender en forma paralela hacia el mediastino superior observaremos el denominado plano de sección de los tres vasos (ISUOG 2006). La utilidad diagnóstica de cada uno de estos planos la describiremos luego.

El ascenso de los planos se puede realizar en forma de planos paralelos sucesivos o angulando levemente el transductor hacia cefálico del feto (ISUOG 2006).

Ecocardiografía fetal. El examen ecocardiográfico se realiza por expertos en Medicina Materno fetal o pediatras cardiólogos, especialistas en cardiología fetal. El examen puede ser realizado a cualquier edad gestacional después de las 12 semanas, siendo la mejor edad entre las 25 y 30 semanas de gestación. En el examen se realizan los mismos planos de sección del examen del recién nacido y del adulto. La metodología de examen comienza con una identificación adecuada tanto de la presentación como de la posición fetal. Se realiza un plano de sección axial a nivel del abdomen fetal, identificando la sombra gástrica y vena umbilical. Se dirige el transductor hacia cefálico, se obtiene de esta forma la visión de cuatro cavidades, imagen que debe ser obtenida en toda ecografía obstétrica sin importar el nivel de complejidad del centro en que se realice.

Imagen de cuatro cavidades. En este plano de sección debemos observar que el corazón ocupa aproximadamente un tercio del tórax. El ápex está hacia la pared anterior del tórax, el ventrículo derecho es más anterior, el ventrículo izquierdo está más cerca de la columna.

En este plano, se observan fácilmente ventrículos, aurículas con sus respectivos septum, foramen oval, válvulas aurículo-ventriculares y venas pulmonares. Se debe observar ambas aurículas y ventrículos de tamaño similar. Debemos también observar dos válvulas aurículo-ventriculares que

abren en diferentes ventrículos. El ventrículo derecho es levemente más grande que el izquierdo, presenta además un engrosamiento en la punta denominado banda moderadora, y la inserción de la válvula tricúspide es levemente más apical que la mitral. También es útil la visualización de la lengüeta del foramen oval que se moviliza en la aurícula izquierda.

Especial atención debemos poner en la denominada cruz del corazón, donde se insertan los velos valvulares y los septum auricular y ventricular, zona que permite identificar o sospechar una importante proporción de malformaciones cardíacas.

Este plano de las cuatro cámaras permite pesquisar alteraciones de las cámaras, de los septum, y de los aparatos valvulares (Copel y cols. 1987, ISUOG 2006). Sin embargo muchas de las alteraciones denominadas ductus dependiente no es posible diagnosticarlas en este plano.

Imagen de cinco cámaras. Es una modificación de la imagen de cuatro cámaras y se obtiene inclinando el plano de sección más hacia cefálico. Permite la visualización del tracto de salida de la arteria aorta entre aurículas y ventrículos, se puede visualizar la sigmoidea aórtica (ISUOG 2006).

Imagen de eje largo. La visión del tracto de salida izquierdo se obtiene rotando el transductor, desde el corte anterior, de modo que el plano de sección esté ubicado entre la cadera izquierda y el hombro derecho del feto. Esta imagen muestra a la arteria aorta saliendo desde el ventrículo izquierdo. La pared anterior de la aorta aparece en un continuo con el septum interventricular. La válvula mitral aparece continuándose con la pared posterior de la arteria aorta (ISUOG 2006).

En este plano se puede obtener además el tracto de salida de la cavidad ventricular derecha, para lo cual desplazamos levemente el transductor hacia la derecha y hacia cefálico del feto y obtenemos de esa forma la visualización de la arteria pulmonar que se observa saliendo desde el ventrículo derecho, para bifurcarse luego en sus ramas y su continuidad con el ductus arterioso (ISUOG 2006).

Las imágenes de eje largo nos permiten certificar la concordancia ventrículo-arterial en cavidades izquierda y derecha, de gran utilidad en patologías como tetralogía de Fallot y transposición de los grandes vasos, entre otras.

Imagen de los tres vasos. Este plano se obtiene ascendiendo el plano de sección hacia el mediastino superior en forma paralela al plano de las cuatro cámaras pasando por aorta y pulmonar. En este plano observaremos la arteria pulmonar a izquierda la región ístmica de la arteria aorta y la vena cava superior a derecha. Este plano fácil de realizar es de gran importancia en el diagnóstico de las lesiones obstructivas de los grandes vasos así como en defectos de conexión de los grandes vasos (Yoo y cols. 1997, Yoo y cols. 1999, Yagel y cols. 2001, Viñals y cols. 2003, ISUOG 2006).

Eje corto. Se obtiene rotando el transductor en 90 grados, a partir de los planos de eje largo, de modo que el plano de sección sea perpendicular a éste. Permite la visualización de un corte de sección transversal de las cavidades ventriculares hacia la punta del corazón. Es posible en este corte identificar los músculos papilares del ventrículo izquierdo y, más hacia cefálico, las válvulas aurículo-ventriculares.

Eje corto de grandes vasos. Es el mismo plano de sección del corte anterior pero más hacia cefálico. Se visualiza la arteria aorta en un plano transversal, y el ventrículo derecho con su tracto de salida que se continúa con la arteria pulmonar, la que se bifurca en sus ramas, incluida el ductus

arterioso. Este plano de sección es de gran utilidad en el diagnóstico de lesiones obstructivas del tracto de salida derecho.

Arco aórtico. No corresponde a un plano tomográfico clásico. Se obtiene realizando un plano de sección longitudinal del feto hacia la izquierda de la columna vertebral. Se observa parte de la aurícula derecha, aorta ascendente, cayado y aorta torácica. Se visualizan también las arterias subclavia, carótida común izquierda y tronco braquiocefálico.

Esta imagen es de utilidad en el diagnóstico de transposición de grandes vasos y coartación aórtica.

Arco ductal. Desde el plano anterior se desplaza el transductor a derecha obteniendo el tracto de salida del ventrículo derecho con la arteria pulmonar que se continúa con la arteria aorta ístmica a través del ductus arterioso. Este plano tomográfico es de utilidad en las lesiones obstructivas del ventrículo derecho y en los casos de estenosis del ductus arterioso.

Eje largo vena cava. Esta imagen tampoco corresponde a un corte ecocardiográfico clásico. Se obtiene haciendo un corte longitudinal del feto y desplazando el transductor a derecha de la columna. Se observa la aurícula derecha donde llegan las venas cava inferior y superior. Una modificación de este plano permite visualizar en sentido longitudinal la vena umbilical intrahepática el ductus venoso y vena cava inferior en un plano. Este plano de sección es de gran utilidad en el diagnóstico de síndromes de isomerismo cardíaco. También evaluamos la velocimetría Doppler de ductus venoso y vena umbilical.

Ritmo normal y diagnóstico de arritmias. El ciclo cardíaco normal se inicia con la depolarización del nódulo sinusal, al que siguen las aurículas, nódulo aurículo-ventricular y por último ventrículos, con un ciclo mecánico en la secuencia auricular y ventricular. De esta forma los eventos eléctricos son sucedidos por los eventos mecánicos en la misma secuencia. Estos acortamientos de las fibras miocárdicas son registrados por el modo M. Al realizar un plano de corte, generalmente de cuatro cavidades en que el plano del modo M registre simultáneamente aurículas y ventrículos, permite establecer un ritmo normal, en que cada contracción ventricular esté precedida de una contracción auricular. Otras alternativas para ritmo son registrando simultáneamente con Doppler pulsado, eventos producidos por aurículas y ventrículos. Estos sitios incluyen tracto de salida izquierdo y entrada de válvula mitral, ramas de arteria y venas pulmonares, aorta descendente y cava inferior (Muñoz y cols. 2006).

Estas técnicas permiten diagnosticar con gran exactitud los diferentes tipos de arritmias, ya sea de baja o alta frecuencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moreno F. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. 2005 [cited 2010].
2. Fonseca M, Pina B, Acevedo R. Cardiopatías congénitas asociadas a cromosomopatías. *Rev Cubana Pediatr* 1997;69(2).
3. Freinkel N, Dooley SL, Metzger BE. Care of the pregnant woman with insulin-dependent diabetes mellitus *N Engl J Med* 1985;313:96-101
4. Botto LD, Mulinare J, Erickson JD. Occurrence of congenital heart defects in relation to maternal multivitamin use. *Am J Epidemiol* 2000 May 1;151(9):878-84.
5. Santos de Soto J. Historia clínica y exploración física en cardiología pediátrica. Madrid 2005 [cited 2010].
6. Knowles R, Griebsch I, Dezateux C, Brown J, Bull C, Wren C. Newborn screening for congenital heart defects: a systematic review and cost-effectiveness analysis. *Health Technology Assessment* 2005;9(44).
7. American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG). Ultrasonography in pregnancy. Washington (DC):American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG); 2009 Feb. 11 p. (ACOG practice bulletin; no. 101).
8. Gagnon A, Wilson RD, Allen VM, Audibert F, Blight C, Brock JA, et al. Society of Obstetricians and Gynaecologists of Canada. Evaluation of prenatally diagnosed structural congenital anomalies. *J Obstet Gynaecol Can* 2009 31(9):875-81.
9. Bricker L, Neilson JP, Dowswell T. Routine ultrasound in late pregnancy (after 24 weeks' gestation). *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2008, Issue 4. Art. No.: CD001451. DOI: 10.1002/14651858.CD001451.pub3.
10. Neilson JP, Alfirevic Z. Doppler ultrasound for fetal assessment in high risk pregnancies. *Cochrane Database Syst Rev* 2000(2):CD000073.
11. Insuficiencia Cardíaca Santiago. Available from: <http://escuela.med.puc.cl/paginas/cursos/cuarto/integrado4/cardio4/Cardio08.html>.
12. Marcon F, Bosser G, Lucron H, Lethor JP. [Role of pediatric cardiologists in the management of neonates with congenital heart disease]. *Arch Pediatr* 2001 Oct;8(10):1121-4.
13. Arretz C. Cirugía de las cardiopatías congénitas en el recién nacido y lactante. *Rev chil pediatr* 2000;71(2).
14. Medrano C., Zavanella C. Ductus arterioso persistente y ventana aorto-pulmonar. Madrid 2005 [cited 2010].
15. Guidelines for pediatric cardiovascular centers. *Pediatrics* 2002 Mar;109(3):544-9.
16. Alcívar J, García E, Gutiérrez-Larraya F, Moreno F, Pan M, Santos de Soto J. Guías de actuación clínica de la Sociedad Española de Cardiología. Requerimientos y equipamiento de las técnicas invasivas en cardiología pediátrica: aplicación clínica. *Revista Española de Cardiología* 1999;52(9):688-707.

17. Waight DJ, Hijazi ZM. Pediatric interventional cardiology: the cardiologist's role and relationship with pediatric cardiothoracic surgery. *Adv Card Surg*2001;13:143-67.
18. Ludomirsky A. The use of echocardiography in pediatric interventional cardiac catheterization procedures. *J Interv Cardiol* 1995 8(5):569-78.(5):569-78.
19. Liang CD, Ko SF, Huang SC. Echocardiographic guidance for transcatheter coil occlusion of patent ductus arteriosus in the catheterization laboratory. *J Am Soc Echocardiogr*2003 May;16(5):476-9.
20. Señorán D, Carrasco M. CARDIOLOGIA INTERVENCIONISTA.NUEVA TERAPEUTICA EN LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS. Madrid2 005 [cited 2010].
21. The Task Force on the Prevention,Diagnosis and Treatment of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Guidelines on the prevention,diagnosis, and treatment of infective endocarditis (new version 2009). *European Hart Journal*2009;30:2369-413.
22. Maroto C, Enríquez F, Herraíz I, Zabala JI. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Rev Esp Cardiol*2001; 54:67-82.
23. ISUOG Guidelines. Cardiac screening examination of the fetus: guidelines for performing the basic and extended basic cardiac scan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 27: 107-113.
24. ISUOG consensus statement: what constitutes a fetal echocardiogram? *Ultrasound Obstet Gyneol* 2008; 32: 239 - 242.
25. Ultrasonography in Pregnancy. Clinical Management guidelines for obstetrician – gynecologists. Number 101, February 2009.
26. .Evaluation of prenatally diagnosed structural congenital anomalies. *J Obstet Gynaecol Can.* 2009 Sep;31(9):875-81, 882-9
27. ISUOG consensus statement: what constitutes a fetal echocardiogram) *ultrasound Obstet Gynecol* 2008, 32: 239-242
28. Simple approach to prenatal diagnosis of transposition of the great arteries. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 28: 22-25
29. Cardiac screening examination of the fetus: guidelines for performing the “Basic” and “extended basec” cardiac scan. *Ultrasoun Obstet Gynecol* 2006; 27: 107 -113.
30. Tetralogy of Fallot: from fetus to adult. *Heart* 2006 92: 1353-1359

