



## CAPÍTULO 9

# CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS



### **Autores:**

Pedro Fernando Faicán Rocano <sup>1</sup>

Johanna Nataly González Ortiz <sup>2</sup>

<sup>1</sup> Docente de la carrera de Medicina-Azogues

<sup>2</sup> Hospital Darío Machuca-La Troncal



**DOI:** <https://doi.org/10.58995/lb.redlic.17.150>

## 9.1. Generalidades

La Organización Mundial de la Salud (OMS), define a las cardiopatías congénitas como alteraciones funcionales o estructurales que ocurre durante la vida intrauterina, se detectan durante el embarazo, en el parto o en algún momento posterior de la vida. En el caso de las cardiopatías congénitas son defectos estructurales del corazón y/o válvulas cardiacas y/o grandes vasos secundarios a errores en la embriogénesis cardiaca que sucede entre la 2da y 8va semana de gestación (1).

## 9.2. Epidemiología

En Colombia, las estadísticas muestran que las cardiopatías congénitas tienen una prevalencia entre 7,5 y 9,5 por mil nacimientos. De manera similar, en Cuba, en el periodo 1998-2002, se encontró una prevalencia de 9,4 por mil nacidos vivos muy cercana a la estimada mundialmente. En Paraguay ocurren alrededor de 180.000 nacimientos al año, de los cuales 1800 recién nacidos presentan alguna cardiopatía congénita, donde destaca el ductus arterioso persistente como la de mayor prevalencia, seguido de la CIV y CIA (2).

En Ecuador la situación representa una realidad crítica, según el Dr. Simón Duque, jefe de la unidad de cardiología y cardiocirugía pediátrica del Hospital de niños Roberto Gilbert de la ciudad de Guayaquil, que destaca que por cada 1000 nacidos vivos de 8 a 10 nacen con cardiopatía, y de estos el 75% necesitará tratamiento quirúrgico en alguna etapa de la vida y un 50% necesitará prematuramente antes del año de vida (3).

La mortalidad por cardiopatías congénitas alcanza anualmente más de, 250000 defunciones, y de estas el 70% compromete a menores de un año,

siendo cada vez un problema de salud grave y complejo que afecta a países con ingresos medios y bajos (4).

### 9.3. Clasificación

Los defectos congénitos del corazón se enfocan en 3 tipos:

- Defectos con riesgo vital que incluyen malformaciones estructurales del corazón que terminará en un colapso cardiovascular si no se instaura un procedimiento terapéutico temprano. Destacan en este grupo Transposición de Grandes Vasos, Coartación/interrupción del Arco Aórtico, Estenosis Aórtica, Atresia Pulmonar, Estenosis Pulmonar Crítica y Corazón Izquierdo Hipoplásico/Atresia Mitral
- Defectos clínicamente relevantes: caracterizado por malformaciones estructurales cardiacas con impacto en la función con poca probabilidad de colapso o se puede prevenir. Destacan defecto del tabique ventricular, defecto del tabique atrioventricular total, defecto del tabique atrial y tetralogía de Fallot.
- Defectos clínicamente no relevantes: el impacto clínico por malformaciones que incluyen defectos septales ventriculares no es significativo y habitualmente no necesitan tratamiento (5).

Sin embargo, existe una clasificación de las cardiopatías congénitas según la presencia o no del cortocircuito (IIIII) de derecha a izquierda, catalogando como cianóticas y no cianóticas, saltándose la circulación pulmonar y la correcta oxigenación de la sangre, generando el paso de sangre sin oxígeno hacia la circulación sistémica. Las cianóticas se caracterizan por hipoxemia, cianosis en piel y mucosas (1).

### **9.3.1. Cortocircuito de izquierda a derecha**

Alteración fisiopatológica dominante de las cardiopatías, puede ocurrir a nivel auricular (CIA), ventricular (CIV), auriculoventricular (defecto septal aurículo-ventricular) o a nivel de grandes arterias (ductus arterioso persistente y en la ventana aorto-pulmonar). En estas condiciones hay paso de sangre oxigenada desde el lado izquierdo al lado derecho del corazón, por lo que la repercusión clínica va a depender de la magnitud del cortocircuito, del nivel anatómico en que este ocurre y su asociación a hipertensión pulmonar (6).

### **9.3.2. Cortocircuito de derecha a izquierda**

Defectos del corazón que permiten el paso de sangre desde las cavidades derechas a izquierdas, así como el paso de sangre desde la arteria que emerge de cavidades derechas (pulmonar) hacia la arteria que emerge de las cavidades izquierdas; el resultado, la sangre con bajo nivel de saturación de oxígeno se mezcla con la sangre oxigenada que llega a las cavidades izquierdas desde las venas pulmonares, y así esta sangre “mezclada” hipoxémica llegue a la aorta y circulación arterial sistémica manifestándose clínicamente con cianosis en piel y mucosas(6).

## **9.4. Diagnóstico**

Las cardiopatías congénitas al ser diagnosticadas tempranamente en las primeras etapas de la vida y al nacimiento ha demostrado mejora en la supervivencia a mediano y largo plazo.

### **Tamizaje Prenatal**

Permite realizar un diagnóstico oportuno preoperatoriamente antes del colapso o muerte de un feto o recién nacido con base en sintomatología cardíaca con riesgo vital.

La ecocardiografía fetal es un examen complementario específico que detecta hasta en un 60% de los casos de anomalías estructurales del corazón entre las 18-20 semanas de gestación. Permite identificar las cardiopatías ductus dependiente y aquellas calificadas como complejas (5).

Durante el trascurso del embarazo es importante determinar factores de riesgo que dificulten el normal desarrollo embrionario y fetal, por lo que se realiza en forma rutinaria a toda la población en las semanas 11 a 14, 20 a 24 y 30 a 34 semanas un tamizaje de cardiopatías. Un diagnóstico de cardiopatía congénita debe favorecer el desarrollo del parto de término, a menos que exista hidrops fetal y se recurrirá a otros métodos complementarios como electrocardiograma, radiografía de tórax, estudios hemodinámicos o sondeo cardiaco, angiografía, entre otros (5).

Otras pruebas de tamizaje es detectar de manera oportuna y precoz signos clínicos en pacientes críticamente enfermos, destacando el monitoreo por oximetría de pulso, la cual no es invasiva, bajo costo que nos permite evaluar la saturación de oxígeno de la hemoglobina arterial, chequear la frecuencia cardiaca y la amplitud de pulso en neonatos asintomáticos en las primeras 24 a 48 horas de vida medida en la extremidad superior derecha y cualquier extremidad inferior. Se consideran valores alterados saturación menor a 90%; SaO<sub>2</sub> menor a 95% en ambas extremidades entre medidas separadas por una hora, o una diferencia absoluta mayor al 3% entre la mano y el pie en las tres mediciones, cada una separada por una hora (7).

## 9.5. Tratamiento

Los pacientes que padecían de cardiopatías congénitas sin cirugía correctiva, la mayoría de estos morían de manera prematura o quedaban discapacitados de manera permanente. Los sometidos a cirugía hasta hace unos años el pronóstico era malo por la condición nutricional deficiente que poseían estos

pacientes sumados a los procesos respiratorios recurrentes presentes como complicaciones frecuentes (8).

El tratamiento percutáneo de las cardiopatías congénitas ha tenido una evolución sorprendente en las tres últimas décadas, ahora es la terapia de elección en muchas de ellas. En cardiopatías complejas expuestas a múltiples intervenciones en el desarrollo del paciente, el implante de stents, y más recientemente de válvulas percutáneas, se ha convertido en alternativas a la cirugía (9).

Existen una serie de tratamientos y manejo de acuerdo al tipo de cardiopatía que presente el neonato, así solo el Drenaje Venoso Anormal Pulmonar Obstructivo constituye una emergencia, por lo que el traslado a un centro especializado debe ser inmediato. Otras cardiopatías (obstrucción del tracto de salida izquierdo) requieren instalación precoz de Prostaglandina E1 en el lugar de nacimiento, corrección de alteraciones ácido-básicas, corrección del shock inicial, traslado al centro especializado y corrección quirúrgica según protocolo (5).

Otras cardiopatías diagnosticadas en el periodo de recién nacido, como los defectos interventriculares, interauriculares, anomalías valvulares, ductus arteriovenoso persistente, entre otros, no requieren tratamiento quirúrgico urgente.

#### 9.6. Cuidados generales del recién nacido con cardiopatía congénita

- **Termorregulación:** ambiente térmico neutro adecuado al peso y edad gestacional del neonato
- **Control y monitoreo de peso diario:** ingesta, eliminación y diuresis horaria estrictos
- **Monitorización y valoración de las constantes vitales:** pulsioximetría, presión arterial, capnografía, apneas
- **Control bioquímico:** glucemia y calcio, hemograma y PCR (reacción en cadena de la polimerasa)
- **Gasometrías:** pH, iones o gases arteriales o capilares

- **Ventilación u oxigenación adecuada**
- **Vías venosas y arteriales permeables:** canalización periférica o central (catéter percutáneo, canalización umbilical, subclavia, entre otras)
- **Nada por vía oral:** si existe la sospecha de cardiopatía grave, administración de fluidos de acuerdo con la condición clínica del paciente, corrigiendo la acidosis y la anemia del paciente en el caso de que se presente
- Instaurar el tratamiento para insuficiencia cardiaca
- Luego de la sospecha o diagnóstico de Ductus Arterioso Persistente, iniciar la administración temprana de Prostaglandinas a dosis de 0.05 mg/kg/min, disminuir la fracción inspirada de oxígeno a 0,4, considerando la presencia de patología pulmonar asociada (10).

## Referencias:

1. Calvo V., Vignau J., Klein I., Irarrázabal E., Dukes T., Vial M. Revisión bibliográfica: descripción del problema y prevención de las cardiopatías congénitas en Chile. 2022; 5 (2). Disponible en: <https://revistas.udd.cl/index.php/confluencia/article/view/726>
2. Deggeller E., Velgara M., Barreto M. Prevalencia de Cardiopatías congénitas en recién nacidos en el hospital de Clínicas, San Lorenzo Paraguay. 2022. Rev. Fed. Pya; 1 (1):11-17
3. Junta de Beneficencia de Guayaquil. Ocho de cada 1000 niños nacen con cardiopatía congénita. [En línea] 10 de febrero de 2020. [Citado el: 28 de diciembre de 2022. <https://www.juntadebeneficencia.org.ec/en/home/3574-ocho-de-cada-1000-ninos-nacen-con-cardiopatia-congenita>.
4. García L., Granados V., Agudelo M., Mier-Martínez M., Palacios A., Durán L. Análisis de costo efectividad de la oximetría de pulso como prueba de detección de las cardiopatías congénitas críticas en México, México: s.n., 2022. Vol. 64. Disponible en: <https://saludpublica.mx/index.php/spm/article/view/13553>
5. Ministerio de Salud Gobierno de Chile. Guía Clínica: Cardiopatías Congénitas Operables en menores de 15 años. Guía Clínica 2010 Cardiopatías Congénitas Operables en menores de 15 años. Santiago: s.n., 2010. Disponible en: <https://www.minsal.cl/portal/url/item/720bfefe91e0d2ede-04001011f010ff2.pdf>
6. Pontificia Universidad Católica de Chile. Cortocircuitos intracardiacos. Pontificia Universidad Católica de Chile. [En línea] abril de 2018.

[Citado el: 29 de diciembre de 2022.] <https://medicina.uc.cl/publicacion/cortocircuitos-intracardiacos/>

7. García L., Pareja J., Álvarez T., Salcedo M., López M., Vallejo P., Corredor L., González M., Medina L. Tamizaje de cardiopatías congénitas 2022. Rev ciencia latina multidisciplinar; 6(3): 1548-1558 DOI: [https://doi.org/10.37811/cl\\_rcm.v6i3.2311](https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v6i3.2311)
8. Fuente D., Guillermo D. Epidemiología de la cirugía cardiaca en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Acta méd. Grupo Ángeles [revista en la Internet]. 2022 [citado 2023 Jul 28]; 20( 4 ): 291-294. Disponible en: <https://shorturl.at/hqW67>
9. Sánchez A., Gutiérrez, F. La necesidad de un registro español de intervencionismo en cardiopatías congénitas y de estándares para la capacitación de centros. Madrid: REC Interv Cardiol. 2022; 4:165-166. Disponible en: <https://shorturl.at/bGLQR> DOI: <https://doi.org/10.24875/RECIC.M22000273>
10. Maroto C., Camino M., Girona J., Pascual C. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. 2001. Rev. Española de Cardiología, 54(1): 49-66. Disponible en: <https://www.revespcardiol.org/es-guias-practica-clinica-sociedad-espanola-articulo-13035>