

Guías Nacionales de Neonatología

Ministerio de Salud - Chile

2005

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS NEONATALES

INTRODUCCIÓN:

- Las cardiopatías constituyen una causa importante de morbilidad y mortalidad en el período neonatal.
- Su reconocimiento precoz y su tratamiento oportuno es fundamental, ya que una cardiopatía compleja dejada a su evolución espontánea tiene una mortalidad cercana al 80%.
- Hoy en día existe tratamiento curativo o al menos paliativo para la mayoría de las cardiopatías.

INCIDENCIA:

- Estadísticas modernas revelan que aproximadamente el 1% de los RN presentan una cardiopatía.
- Un tercio de éstas corresponden a cardiopatías cianóticas. Alrededor de un 50% de las cardiopatías son quirúrgicas.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS:

- En el período neonatal se debe sospechar una cardiopatía

frente a los siguientes hechos clínicos:

- **Cianosis.**
- **Dificultad respiratoria o polipnea de causa no precisada.**
- **Insuficiencia cardíaca.**
- **Soplos cardíacos.**
- **Trastornos del ritmo.**
- **Alteraciones de los pulsos periféricos y presión arterial.**
- **Hallazgos radiológicos (cardiomegalia, edema pulmonar).**

CIANOSIS

- **La presencia de cianosis en un RN es una emergencia, ya que puede significar la presencia de una cardiopatía congénita compleja, ductus dependiente, que puede cerrarse poco después de nacer y provocar el fallecimiento de ese paciente.**
- **Lo primero es descartar las causas de cianosis no cardíacas, tales como:**
 - **Hipertensión pulmonar persistente.**
 - **Policitemia.**
 - **SDR severos (membrana hialina, bronconeumonía, SDR aspirativo).**
 - **Enfermedad del SNC (apneas, HIC).**
 - **Estados de hipoperfusión tisular (shock, septicemia, hipotermia).**
 - **Metahemoglobinemia.**
- **Las causas de cianosis cardíacas más importantes de diagnosticar a la brevedad en el RN son:**
 - **Atresia pulmonar.**
 - **Atresia tricuspídea con estenosis pulmonar.**
 - **Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar.**
 - **Ventrículo único con estenosis pulmonar.**
 - **Doble salida de VD con estenosis pulmonar.**
 - **Drenaje venoso anómalo obstructivo total.**
- **Ante el caso de un RN con cianosis, en quién se sospecha una cardiopatía, el examen físico cuidadoso, los exámenes de laboratorio y los antecedentes familiares pueden ayudar a corroborarla; pero es la Ecocardiografía la que confirmará el diagnóstico y por lo tanto debe realizarse lo antes posible una vez que se planteó esta posibilidad.**

¿Qué hacer frente al paciente con probable cardiopatía cianótica?

- Ambiente térmico neutro para disminuir el requerimiento de oxígeno.
- Mantener el hematocrito en cifras de 45-60%.
- Adecuado aporte de volumen. Sí hay insuficiencia cardíaca restricción de éste.
- Siempre descartar hipertensión pulmonar como primera medida.
- Si la hipoxemia es muy severa (sat < 70%) y está descartada HTPP, administrar O2. Si se alcanza saturación de 80% se debe disminuir al mínimo o suspender por el riesgo de cierre ductal o de provocar hiperflujo pulmonar.
- Corrección de las alteraciones metabólicas (acidosis, hipoglicemia, hipocalcemia, alteraciones del Na y K).
- Ventilación asistida (CPAP o IMV) si el pH es menor de 7.25; PCO2 mayor de 60 o apneas severas.

¿Cuándo usar prostaglandina E1?

- Frente a la presencia de cianosis extrema en un RN con alta sospecha de cardiopatía, en especial si hay tendencia a la acidosis metabólica, debe iniciarse la infusión de prostaglandina E1, mientras se espera por la ecocardiografía o se traslada a un centro que tenga este recurso (nivel terciario).

INSUFICIENCIA CARDIACA

Síndrome clínico que refleja la incapacidad del corazón de responder a los requerimientos metabólicos del organismo, siendo lo más relevante el transporte de oxígeno.

Causas:

A. Elevado trabajo cardíaco.

1. Aumento de la precarga

- **Cortocircuitos de izquierda a derecha.**
- **Insuficiencias valvulares.**
- **Fístulas arterio-venosas.**

2. Aumento de postcarga.

- **Obstrucción al flujo de salida (coartación aórtica, estenosis aórtica crítica, estenosis pulmonar severa).**
- **Obstrucción al flujo de entrada (estenosis mitral, cor triatriatum, estenosis tricuspídea).**

B. Falla de la bomba cardíaca.

- **Miocardopatías.**
- **Miocarditis.**
- **Isquemia miocárdica.**

C. Alteraciones del ritmo cardíaco.

- **Flutter auricular.**
- **Taquicardia paroxística supraventricular.**
- **Bloqueo A-V completo.**

CLINICA:

- **Desde manifestaciones sutiles hasta shock cardiogénico.**
 - **Cardiomegalia.**
 - **Taquicardia mayor de 180 por min.**
 - **Taquipnea y dificultad respiratoria.**
 - **Mala perfusión periférica.**

- **Oliguria.**
- **Sudoración.**
- **Signos de congestión pulmonar.**
- **Cianosis central.**
- **Hepatomegalia.**
- **Edema periférico**
- **Ritmo de galope.**

LABORATORIO:

- **Rx de torax:** Es importante apoyo, muestra la presencia de cardiomegalia, edema perihiliar, estado de la vasculatura pulmonar.
- **ECG:** Ayuda poco: muestra alteraciones inespecíficas de la repolarización.
- **Gases arteriales:** hipoxemia, hipercapnea, acidosis mixta.
- **Electrolitos plasmáticos:** hiponatremia dilucional, hiperkalemia.
- **Hipoglicemia e hipocalcemia.**
- **Ecocardiografía:** es importante ya que muestra la patología estructural y la función de los ventrículos izquierdo y derecho, precisando la contractilidad (fracción de eyección y fracción de acortamiento del ventrículo izquierdo). Mide la presión de arteria pulmonar.

TRASTORNOS DEL RITMO CARDIACO :

- **Existen varios y por múltiples causas, muchos de ellos son alteraciones benignas con posibilidades de resolución espontánea; pero algunos pueden llegar a representar una emergencia.**
- **Alteraciones benignas:**
 - **Bradicardia sinusal:** ondas P seguidas de QRS normales, con intervalo PR constante y FC menor de 90 por min. Momentos de agitación, micción o llanto así como algunas drogas maternas pueden ser la causa.
 - **Taquicardia sinusal:** igual que la bradicardia tiene ondas P seguidas de QRS normales y PR constante; la FC es mayor de 195 por min. La agitación, llanto, hipoxemia, fiebre, dolor, drogas pueden provocarlas.
 - **Extrasistolías:** son más comunes las supraventriculares y se ven hasta

en el 30% de los RN sanos.

- **Alteraciones graves:**

- **Taquicardia supraventricular:** se reconoce por intervalo R-R fijo, ondas P no visibles o anormales. FC es mayor de 220 por min. Puede llevar a descompensación cardíaca.
 - **Tratamiento:**
 - **Adenosina :** es el medicamento de elección en el RN hemodinámicamente estable. Dosis: 0.05 mg/kg/dosis EV (infusión rápida en 1-2 seg) . Incrementos de 0.05 mg/kg cada 2 min hasta retornar a ritmo sinusal. Dosis máxima : 250 mcg/kg.
 - **Propanolol :** Dosis de inicio oral: 0.25 mg/kg por dosis cada 6 horas. Máximo 3.5 mg/Kg por dosis cada 6 horas. Dosis de inicio EV : 0.01 mg/kg cada 6 horas en 10 minutos. Máximo 0.15 mg/kg por dosis cada 6 horas.
 - **Cardioversión eléctrica :** de elección en el paciente en estado de shock con 0.5-1 J/kg, aumentando hasta 2-3 J/kg de ser inefectiva.
 - **En RN estables** se pueden intentar maniobras vagales excepto presión ocular.
 - **La digitalización EV,** seguida de digoxina oral por 4-6 meses se usa cada vez menos , por los riesgos de intoxicación en el RN. Se puede intentar su uso, a menos que el RN esté con insuficiencia cardíaca ó hipotenso.
 - **No se recomienda Verapamil** en los RN.
- **Flutter auricular:** la FC es de 200-400 por min., con conducción AV variable (bloqueo 2:1 o 3:1). Poco frecuente generalmente asociada a enfermedades cardíacas. Tratamiento cardioversión eléctrica; digital; propanolol.
- **Fibrilación auricular:** se caracteriza por activación auricular extremadamente rápida e irregular (depolarización auricular caótica). Rara en RN, generalmente asociadas a enfermedades cardíacas serias. Tratamiento: igual que el Flutter.
- **Taquicardia ventricular:** se reconoce por ausencia de onda P, o invertida; QRS ancho, aberrante; FC 140-160 por minuto, con repercusión hemodinámica. Poco frecuente en RN, generalmente asociada a enfermedad del miocardio o tumor cardiaco. Tratamiento:

cardioversión eléctrica, lidocaina.

- **Disfunción del nódulo sinusal:** rara, episodios intermitentes de bradiarritmias sintomáticas, pausas sinusales y taquiarritmias, hacen necesario implantación de marcapasos.
- **Síndrome Q-T prolongado:** puede presentarse con síncope o muerte súbita.
- **Bloque aurículo ventricular completo congénito:** asociado a lupus materno, se debe implantar marcapasos en caso de:
 - **ser sintomático (IC, asistolias prolongadas, insuficiencia cerebrovascular).**
 - **FC ventricular menor de 55 por minuto.**
 - **Asociación a cardiopatías congenitas.**
 - **Bloqueo infrahisiano.**

APROXIMACIÓN DIAGNOSTICA:

Con los hallazgos clínicos y las características de la circulación pulmonar se puede hacer una aproximación diagnóstica

A. Cardiopatías Cianóticas:

- **Con hipoflujo pulmonar:**
 - **Atresia pulmonar.**
 - **Atresia tricuspídea, con estenosis pulmonar.**
 - **Tetralogía de Fallot, con atresia pulmonar.**
 - **Enfermedad de Ebstein.**
 - **Ventrículo único, con estenosis pulmonar.**
 - **Doble salida de VD, con estenosis pulmonar.**
- **Con hiperemia pulmonar:**
 - **Transposición de las grandes arterias.**
 - **Drenaje venoso pulmonar anómalo total.**
 - **Tronco arterioso común.**
- **Conviene recordar que la cianosis es la manifestación de la hipoxemia e hipoxia tisular, que se hace evidente con**

saturaciones de oxígeno menor de 85%, en pacientes con concentración de hemoglobina normal.

- **Se debe distinguir la cianosis periférica, provocada por situaciones como: hipoglicemia, hipotermia, poliglobulia, vasoespasmo y shock de la cianosis central cuyas principales causa son la cardíaca y la pulmonar.**
- **En el RN lo más frecuente es que se plantee el diagnóstico diferencial con la cianosis de causa pulmonar provocada por cuadros tales como: membrana hialina, bronconeumonía, aspiración meconial, hipertensión pulmonar persistente, hernia diafragmática. Para su diferenciación es útil el Test de hiperoxia-hiperventilación (su especificidad no es absoluta).**

B. Cardiopatías que se presentan con dificultad respiratoria (sinónimo de Insuficiencia Cardíaca).

- **En esta situación el corazón es incapaz de proporcionar un débito suficiente para satisfacer las demandas metabólicas, siendo lo mas importante la falla en el transporte de oxígeno.**
- **En la edad fetal, las cardiopatías que con mayor frecuencia provocan insuficiencia ventricular son: taquicardia supraventricular, bloqueo AV e hipoplasia de corazón izquierdo.**
- **En el período de RN son las cianóticas moderadas, con hiperemia pulmonar: (TGV, DVAPT, Tronco Arterioso, Ventrículo único sin estenosis pulmonar), que se presentan clínicamente como un RN con dificultad respiratoria con polipnea destacada.**
- **Son este tipo de cardiopatías las más difíciles de diferenciar de las enfermedades pulmonares y es aquí donde la ecocardiografía resulta fundamental.**

C. Cardiopatías que se presentan como estado de shock o hipoperfusión tisular.

- **Estas cardiopatías no tienen un patrón radiológico característico, sino que más bien se expresan por un shock de origen cardíaco o por ausencia de perfusión distal dado por obstrucción al corazón izquierdo más cierre ductal, el diagnóstico diferencial es con otros tipos de shock, como los de causa**

séptica y los de origen metabólico. Las principales son:

- **Coartación aórtica crítica.**
- **Interrupción de arco aórtico.**
- **Estenosis aórtica crítica.**
- **Atresia mitral.**
- **Hipoplasia de ventrículo izquierdo.**
- **Atresia mitral.**

LABORATORIO:

- **Ecocardiograma con Doppler:** constituye el principal método de diagnóstico. Debería realizarse lo antes posible, una vez que se tiene la sospecha diagnóstica.
- **Radiografía de tórax:** es importante para determinar la presencia de cardiomegalia, de la circulación y edema pulmonar y de los compromisos pulmonares asociados.
- **Electrocardiograma:** es poco específico; pero es útil en los trastornos del ritmo.
- **Cateterismo cardíaco y angiocardigrafía:** limitados a casos específicos. Es necesario cuando se requiere como tratamiento terapéutico inicial como septostomía de Rashkind.
- **Gases arteriales y oximetría de pulso:** permiten comparar la situación oximétrica pre y post ductal.

TRATAMIENTO:

Manejo Médico:

A.- Medidas generales:

- **Corregir la acidosis metabólica y la anemia (Hto. mayor de 40%).**
- **Oxigenoterapia:** generalmente no es necesaria una vez comprobada la cardiopatía, dado que puede determinar el cierre del ductus.
- **Sí,** cuando se deben manejar cuadros como pulmón de shock, edema

pulmonar, apneas severas y por supuesto si el RN ha caído en ventilación mecánica con cardiopatía no ductus dependiente.

- **Cuidado que exceso de oxigenación puede condicionar hiperemia pulmonar.**

B. Tratamiento de la insuficiencia cardíaca:

- **Monitorización en UTI:**
 - **Presión arterial.**
 - **Frecuencia cardíaca.**
 - **Saturación.**
 - **Balance hídrico estricto, diuresis horaria.**
- **Mejorar transporte de oxígeno:**
 - **Llevar hematocrito a 40-45 %.**
 - **Administrar cuidadosamente oxígeno, por riesgo de favorecer hiperemia pulmonar o cierre del ductus.**
 - **Ventilación mecánica si es necesario.**
- **Corregir acidosis.**
- **Disminución de la precarga: restricción de volumen y diuréticos**
 - **Furosemda 1mg/kg/dosis, en 1-3 dosis para depletar de volumen**
 - **Precaución en prematuros, algunos presentan respuesta exagerada, iniciar con 0,5 mg/Kg/dosis, su acción inicia a los 30 min y se mantiene hasta 24 hrs en prematuros menores de 31 sem.**
 - **Su uso crónico depleta de calcio, por lo que se recomienda monitorizar con Ca/ creatinina en orina, (0,2-0,4) y búsqueda de nefrocalcinosis por ecografía.**
- **Drogas vasoactivas: Mejoran la función miocárdica y su efecto periférico es variable.(Ver norma de shock). Aumento de la contractibilidad: dopamina y dobutamina son la primera alternativa por su acción inmediata, los glucósidos son más lentos, además de producir con frecuencia intoxicación, especialmente en los prematuros.**
- **Disminución de la postcarga: los vasodilatadores en el RN, están indicados fundamentalmente en RN post-operados**

C. Prostaglandina (E1):

- **Cuando se requiere la mantención del ductus abierto (cardiopatías ductus dependientes) es la droga de elección.**
- **Se administra en infusión continua EV. dosis:0.01-0.1 mcg/kg/min, duplicando la dosis cada 20 min. hasta conseguir la respuesta deseada. Utilizar siempre la menor dosis posible. Puede requerir dosis hasta de 0.4 mcg/kg/min.**
- **Esta indicada en:**
 - **Cardiopatías obstructivas derechas: mejoría de la cianosis y de la oxemia.**
 - **Cardiopatías obstructivas izquierdas: mejoría de la perfusión distal, pulsos y diuresis.**
 - **Circulación en paralelo: mejoría del edema pulmonar y de la cianosis.**
- **Los efectos colaterales de la prostaglandina son: apneas (dosis mayor de 0.03mcg/kg/min), por lo que es recomendable tener V. Mec disponible, la hipotensión arterial sistémica, enrojecimiento cutáneo por vasodilatación, temblores y en raras ocasiones convulsiones.**

MANEJO QUIRURGICO:

- **Está reservado para algunas cardiopatías en el período neonatal.**
- **Paliativo: Shunt de Blalock-Taussig (ej. Atresia pulmonar).**
- **Definitivo: cirugía correctora (ej.: switch arterial en D-TGA o en DVAPT).**

BIBLIOGRAFIA

1. **Emmanouilides G, Adams F: Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Adams -. Quinta Edicion, 1999**
2. **Flyer Donald: Nada`s Pediatric Cardiology. Second Edition, 1996; pgs: 369-75**
3. **Garson A: The Basic Science of Pediatric Cardiology. Second Edition, 1999**
4. **Sola A, Urman J: Cuidados Intensivos Neonatales. Primera Edición, 1996; pgs: 257-92**
5. **Long W: Fetal and Neonatal Cardiology, 1990; pgs 525-600**
6. **Moss AJ, Adams FH: Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. 5th. Ed. Williams and Wilkins. Baltimore. USA. 1995**

7. **Meneghello J. Pediatría. 5 De. Tomo 2. Parte XV. Enfermedades del aparato cardiovascular. Ed. Médica Panamericana, Buenos Aires. Argentina, 1997.**
-