



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

---

**“COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS EN PACIENTES  
OPERADOS DE CORAZÓN QUE INGRESARON A CIRCULACIÓN  
EXTRACORPÓREA E HIPOTERMIA EN EL HOSPITAL INFANTIL  
DE MÉXICO EN EL PERIODO DEL 2004 AL 2006”**

**TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE LA ESPECIALIDAD EN  
PEDIATRÍA**

**Realizada por:**

**DR. LUIS FRANCISCO CALDERÓN PRIEGO**  
Residente de tercer año de Pediatría

**Tutor:**

**DR. EDUARDO BARRAGÁN PÉREZ**  
Médico adscrito al departamento de neurología  
del Hospital Infantil de México Federico Gómez



**México, D.F. Agosto 2007.**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## **DEDICATORIA**

- A mis padres, por sus consejos e infinito cariño.
- Al Amor de mi Vida, por tu apoyo incondicional, gracias Kare.
- A mis abuelitos, por ser el Pilar de los principios con que me he formado.
- A todos los pacientitos del HIM cuyos llantos y sonrisas son motivos para mi superación.

## **AGRADECIMIENTO**

- A mi mejor amigo... Dios, por la vida y sus enseñanzas.
- A mis Maestros de Pediatría, por su esmero en mi formación y compartir sus conocimientos, en especial al Dr. Eduardo Barragán quién hizo posible la realización de éste trabajo con su acertada asesoría.

# Í N D I C E

CONTENIDO	Nº PÁGINA
I.RESUMEN	1
II.INTRODUCCIÓN	2
III.MARCO TEÓRICO	3
IV.ANTECEDENTES	49
V.PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	51
VI.JUSTIFICACIÓN	51
VII.OBJETIVOS	52
VIII.MATERIAL Y MÉTODO	53
IX.RESULTADOS	55
X.DISCUSIÓN	57
XI.CONCLUSIÓN	58
XII.BIBLIOGRAFÍA	59
XIII.ANEXOS	61

## I. RESUMEN.

Existen dos tipos de intervenciones para el manejo quirúrgico de las cardiopatías congénitas : las que no requieren circulación extracorpórea (*cirugías a corazón cerrado o cerradas*).y las que la requieren (*cirugías a corazón abierto o abiertas*). utilizan la circulación extracorpórea (CEC). El propósito principal de la circulación extracorpórea es perfundir órganos vitales, así como preservar su función por mantener un adecuado transporte de oxígeno.

**OBJETIVOS:** Determinar las cardiopatías congénitas que se operan con mayor frecuencia en bomba extracorpórea en el Hospital Infantil de México, describir el tiempo de duración de bomba de circulación extracorpórea y su relación con manifestaciones neurológicas, determinar los métodos auxiliares diagnósticos utilizados para la valoración neurológica pre y postquirúrgica de estos pacientes.

**MATERIAL Y MÉTODOS.** La información fue obtenida a través de la revisión de los expedientes registrados en el departamento de archivo clínico del Hospital Infantil de México Federico Gómez. El instrumento de recolección de la información fue a través de ficha recolectora de datos.

**RESULTADOS.** En cuanto al desarrollo psicomotor, se encontró que la mayoría de los pacientes (43) 65.2% presentaba desarrollo psicomotor normal previo al evento quirúrgico y (23) 34.8% presentaba algún grado de retraso. Del total de la muestra, 4 pacientes (6%) presentaban complicaciones neurológicas previas a la cirugía, encontrándose *crisis convulsivas generalizadas y parciales* con igual número de frecuencia.

**CONCLUSION.** Las cardiopatías congénitas cianógenas provocan no solo un riesgo para la vida del paciente sino que condicionan un alto riesgo de presencia de impacto neurológico. consideramos que éste trabajo es la base para favorecer la realización de estudios prospectivos de seguimiento cercano así como la protocolización de los pacientes, favoreciendo el poder hacer intervenciones tempranas lo cual redundará en una mejor calidad de vida, tanto en niveles conductuales, sociales y cognitivos, de los pacientes postoperados.

## II. INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas son malformaciones del corazón que tienen lugar durante la vida intrauterina y producen un desarrollo anormal de las distintas estructuras que conforman el órgano. Son más un defecto que una enfermedad y pueden presentar síntomas muy diversos.

La enfermedad cardíaca congénita aparece en aproximadamente 8 / 1000 nacidos vivos de los cuales 2 de cada 1000 son de tipo cianógenas y 6 de cada 1000 acianógenas.

Entre los niños nacidos con lesiones cardíacas existe un espectro de gravedad; aproximadamente 3 de cada 1000 nacidos vivos desarrollan problemas cardíacos de gravedad.

La mayoría de las lesiones congénitas son bien toleradas durante la vida fetal; sólo cuando se elimina la circulación materna y el sistema cardiovascular se hace independiente, se pone de manifiesto el impacto de una anomalía anatómica y después hemodinámica.

La circulación del niño continúa cambiando tras el nacimiento y los cambios posteriores afectan el impacto hemodinámico de las lesiones cardíacas.

## I. MARCO TEÓRICO

La verdadera incidencia de las anomalías cardiovasculares en niños es difícil de determinar exactamente. Se estima que el 0.8 % de los niños nacidos vivos son portadores de una Cardiopatía Congénita, por otra parte otros autores afirman un aumento en el mundo industrial occidental que va desde 3 – 5 hasta 12 /1000 nacidos vivos; la mayoría de las cifras de frecuencias más bajas se obtuvieron antes que hubieran lo suficiente y bien entrenados cardiólogos pediatras, para un diagnóstico temprano y correcto de las cardiopatías congénitas. (3)

La llegada de la Ecocardiografía con Doppler ha hecho posible diagnosticar lesiones asintomáticas leves, por consiguiente resulta un aumento aparente y repentino de la incidencia. No se conocen datos que nos revelen la incidencia de las Cardiopatías Congénitas en países subdesarrollados, pero la distribución de las diferentes lesiones es similar a la de los países desarrollados.

El espectro de gravedad de estas malformaciones es amplio; alrededor de 2 a 3/1000 lactantes, desarrollaran síntomas durante el primer año de vida.

Un factor importante en relación a la incidencia de las Cardiopatías Congénitas, es que parece ser 10 veces más alta, en infantes nacidos muertos que en nacidos vivos. Si se tomaran en cuenta estos datos, la incidencia aumentaría cinco veces los valores encontrados en niños nacidos vivos, por lo que la importancia de los factores genéticos y cromosómicos ha sido subestimada, aún cuando la importancia de factores teratogénicos ambientales puede ser apreciada incorrectamente. (3,4)

### ETIOLOGÍA

Rara vez se conoce la causa de las Cardiopatías Congénitas en casos individuales, por lo general los patrones de herencia multifactorial son los responsables de la mayoría de las lesiones, los síndromes debidos a genes únicos son raros, las anomalías cromosómicas asociadas a Cardiopatías Congénitas graves son menos del 5%. En la mayoría de los casos existe una combinación de influencias genéticas y ambientales, salvo en excepciones no se han encontrado influencias ambientales durante el embarazo, una de estas excepciones es la Rubéola durante los dos primeros meses de embarazo, citomegalovirus, coksakie B, herpes virus hominis B maternos.



Existe una incidencia de anomalías congénitas cardíacas asociadas a las grandes altitudes. Son comunes los síndromes cromosómicos asociados a Cardiopatías congénitas tales como:

- Trisomía 21 (40 – 50 %).
- Trisomía 18 (90 %).
- Trisomía 13 (80 – 85 %).
- Turner 45 XO ( 45 % ).
- Ojos de Gato ( Schachennman - Schmid - Fracaro ) 40 %.
- Dupay.

Otras alteraciones son: Mucopolisacaridosis (50%), Rubéola Congénita (60 – 80 %), Síndrome de Noonan (35-50%), Síndrome de Di George (80%). Existen fármacos teratogénicos cardiovasculares como son: Los Antagonistas del calcio, Ácido fólico, Anticonvulsivantes (difenilhidantoina y trimetadiona), Dextroanfetaminas, Cloruro de Litio, Alcohol, Estrógenos, Progesterona, Warfarina, etc. La sobre exposición de mujeres embarazadas a radiaciones es potencialmente teratógeno. Hay algunas enfermedades maternas crónicas como la Diabetes Mellitus, Lupus Eritematoso Sistémico, Cardiopatías, etc. que se han asociado a malformaciones cardíacas congénitas. (3,5,6)

### MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Las circunstancias y condiciones que rodean la historia clínica tomada, son importantes. El cardiólogo debe entender a los padres, las circunstancias, sus esfuerzos, debilidades y preocupaciones. Cada intento que se realiza para obtener información del paciente se hará con los padres sirviendo como testigos presenciales. (6)

La historia clínica deberá considerar las siguientes características:

**NACIMIENTO:** Los eventos que suceden al nacimiento es importante recordarlos, si hubo o no cianosis, si necesitó de oxígeno, edad gestacional, etc.

**CRECIMIENTO:** La falla de esto, es común que se presente en las enfermedades cardíacas por lo que determinar la curva de crecimiento es obligatorio, para valorar dicho crecimiento relacionándolo con los demás hermanos, con la talla de los padres, si la altura y el peso son desproporcional, en que percentil se encuentra, etc. La mayoría

de la historia se relaciona a las habilidades físicas del niño, si se puede alimentar en el tiempo adecuado y si le causa acortamiento de la respiración, si es necesario descansar durante la alimentación, que cantidad de ejercicio produce fatiga o acortamiento de la respiración. (7,8)

*PALPITACIONES:* Convencionalmente, se sugiere de un niño que ha padecido de palpitations por algunos años no se nota tanto como algunos que han iniciado recientemente a experimentar el problema.

*DOLOR TORÁCICO:* Es una razón común para referirse al cardiólogo, sus circunstancias deberán ser consideradas en detalle, como su relación con el ejercicio, a qué hora del día, durante el sueño, que alivia el dolor, duración, localización. El niño que reporta dolor torácico invita a una discusión adicional de las circunstancias de su medio. (8)

*CIANOSIS:* La tendencia a ponerse en cuclillas, nos sugiere una situación fluctuante de oxígeno sanguíneo, aun más importantes son los episodios parciales o siguientes a ataques cianóticos en un paciente con enfermedad cardiaca potencialmente operable y que requieren de un procedimiento quirúrgico. La cianosis se define como la coloración azulada de piel y mucosas, secundaria a la presencia de más de 5 gramos de hemoglobina reducida en sangre. Si la descripción de la cianosis no es general, en un niño sospechoso de padecer enfermedad Cardíaca Congénita nos dará como resultado, una falla en la determinación aceptada de la cianosis, como su profundidad, distribución, permanencia, etc. En algunos pacientes con mínima saturación arterial no están francamente cianóticos, sus mejías y labios tienen un tinte azulado (saturación de oxígeno en el rango 85 – 90 %) y el examinador experimentado podrá detectar éste rango de saturación arterial de oxígeno. A menudo este color engañoso podrá ser confundido con el rubor de un niño saludable, o por la permanencia en un cuarto caliente. La combinación de cianosis y palidez en pacientes con enfermedad Cardíacas Cianóticas y relativa anemia, suele ser conocida como Azul Picasso. (9)

La Cianosis Ungueal (uñas de pies y manos), membranas mucosas sugieren enfermedad Cardíaca Congénitas y es comúnmente acompañada con Clobbering que clínicamente tiene dos componentes: Uñas redondeadas, especialmente la uña del pulgar y engrosamiento, abrigantamiento de la falange terminal con la desaparición de los pliegues normales. Los dedos de pies y manos son rojos, como precursores de Cianosis y Clobbering, esto es claramente característico en los pacientes cuya saturación

de oxígeno arterial es aproximadamente normal, baja o escasamente anormal ( $\pm 90\%$ ). Una prueba honrada por el tiempo ha sido la respuesta de la cianosis a la administración de oxígeno al 100%, la cianosis por causa cardíaca no se modifica, mientras que la de origen pulmonar puede desaparecer. (7,8,9)

*SINCOPE:* Cualquier episodio de síncope o similar deberá ser revisado en detalle, eventos inmediatos que precedieron a este episodio, duración, frecuencia y su asociación a convulsiones. Estos ataques requieren de discusión detallada para acertar que el síntoma es de origen cardíaco.

La examinación del niño en relación a su estado anímico, la presencia de disnea, el estado circulatorio (periférico), presencia o disminución de los pulsos son importantes al igual que el patrón de respiración, aleteo nasal, retracciones subcostales, etc. (8)

*OTROS:* El cuadro del desarrollo deberá ser actualizado generalmente, los enfermos cardíacos datan desde el nacimiento afectando el peso antes que la talla resultando un infante raquítrico. En pacientes con lesión cianótica como la Tetralogía de Fallot, hay un retardo en el crecimiento generalizado; mientras en los pacientes que han tenido lesiones asociadas con falla cardíaca congestiva con cortocircuitos de izquierda a derecha (defecto septal) el peso se afecta más que la talla. El cese completo del crecimiento más la pérdida de peso es vista en pacientes con falla severa.

Solo después de haber realizado una buena historia clínica y un exámen físico completo, será posible decidir si se realizarán pruebas diagnósticas o un eventual tratamiento. Al realizar la historia clínica debe hacerse énfasis en ciertas áreas de especial interés, la existencia de cianosis, su aparición durante el ejercicio, el antecedente de fatiga, la presencia de manifestaciones más graves como la disnea nocturna, ortopnea, en el lactante; sin embargo la historia debe ser dirigida hacia alteraciones en la alimentación. (9)

## MÉTODOS DIAGNÓSTICOS.

### *Exploración radiológica.*

La radiografía de Tórax proporciona información sobre el tamaño y forma del corazón, así como otras características directamente relacionada al aparato cardiovascular. (8)

### *Electrocardiograma.*

Refleja las alteraciones en la anatomía, ritmo cardíaco y hemodinamia del corazón. (8,9)

### *Ecocardiograma.*

Es una técnica extremadamente importante en el diagnóstico de las cardiopatías. Nos ayuda a definir la anatomía y función del corazón. La ecocardiografía Doppler es una adaptación de los ultrasonidos capaz de identificar flujos en lugar de morfologías. Permite de manera no invasiva determinar cortocircuitos intracardíacos, insuficiencias valvulares y gradientes de lesión. (7)

### *Hematología.*

Nos ayuda a conocer los niveles de hipoxia que presenta el paciente y el riesgo de trombosis, conociendo el valor del Hematocrito y recuento de plaquetas y tiempos de coagulación, ya que en Cardiopatías Congénitas Cianógenas existe la tendencia a trastornos de Coagulación.

### *Pruebas de esfuerzo.*

Tienen un papel importante en el estudio de los síntomas y en la cuantificación de la gravedad de las alteraciones cardíacas, sobre todo en niños mayorcitos que manifiestan síntomas tales como: síncope, dolor precordial y arritmias cardíacas. (8)

### *Estudios isotópicos.*

Las técnicas angiográficas con isótopos proporcionan datos fisiológicos cuantitativos que no pueden obtenerse mediante cateterismo cardíaco, pero no permiten la visualización de detalles anatómicos finos.

### *Cateterismo cardíaco.*

Es sobre todo una prueba prequirúrgica y solo debe utilizarse cuando el cuadro clínico indica que existen posibilidades razonables de que sea necesario una intervención quirúrgica. Profundiza la situación hemodinámica del paciente y es de sobrada ayuda en aquellas Cardiopatías Congénitas que permiten al cirujano definir el

tipo de cirugía a realizar. Lo más importante del Cateterismo es que define las resistencias vasculares pulmonares y con ello el pronóstico de vida del paciente. (7)

#### *Angiocardiografía.*

La angiocardografía selectiva nos permite estudiar los grandes vasos sanguíneos, cada una de las cavidades o lesiones específicas sin interferencias de imágenes superpuestas. Permiten identificar con mayor certeza la vascularidad pulmonar y Anatomía del corazón. (9)

### CLASIFICACIÓN DE LAS CARDIOPATIAS CONGÉNITAS.

Las cardiopatías congénitas se pueden dividir en tres grandes grupos: (9,10)

#### *Cardiopatías Congénitas Cianógenas.*

- Cardiopatías con cortocircuitos venoarterial.
- Con poca cardiomegalia y oligohemia pulmonar.
- Tetralogía de Fallot.
- Atresia pulmonar con comunicación intraventricular.
- Obstrucción a nivel de la válvula tricúspide.
- Con cardiomegalia y oligohemia pulmonar.
- Enfermedad de Ebstein.
- Atresia pulmonar sin comunicación intraventricular.
- Estenosis pulmonar valvular crítica
- Cardiopatías con cortocircuito mixto.
- Con cardiomegalia e hiperflujo pulmonar.
- Transposición de las grandes arterias.
- Conexión anómala total de venas pulmonares.
- Tronco arterial común.
- Doble cámara de salida de los ventrículos.
- Conexión atrioventricular univentricular.
- Sin cardiomegalia y con oligohemia pulmonar.
- Transposición de grandes arterias con estenosis pulmonar.
- Conexión atrioventricular univentricular con estenosis pulmonar.
- Doble salida de los ventrículos con estenosis pulmonar

### *Cardiopatías Congénitas Acianógenas.*

- Con Cortocircuito arteriovenoso (con cardiomegalia e hiperflujo pulmonar)
- Persistencia de conducto arterioso.
- Comunicación interventricular.
- Comunicación interatrial.
- Sin circuito (sin cardiomegalia y circulación pulmonar normal).
- Estenosis pulmonar.
- Estenosis aórtica.
- Coartación aórtica.

### *Miocardopatías.*

### Cardiopatías Congénitas Cianógenas.

#### *Tetralogía de Fallot.*

Comprende aproximadamente el 10% de las malformaciones congénitas del corazón. Se caracteriza anatómicamente por: Estenosis infundibular pulmonar, comunicación interventricular amplia, aorta cabalgada sobre el septum interventricular e hipertrofia del ventrículo derecho. Esta última característica anatómica es una consecuencia de su fisiopatología y no una alteración de causa congénita. Fisiopatológicamente da como resultado una persistente desaturación arterial de oxígeno y cianosis debido a estenosis pulmonar importante. El flujo sanguíneo pulmonar cuando está intensamente disminuido por la obstrucción a la salida del ventrículo derecho, puede suplementarse mediante una circulación colateral a través de las arterias bronquiales y a veces por un ductus arterioso persistente. (7)

Clínicamente la cianosis es una de las manifestaciones más evidentes, generalmente aparece en el primer año de vida, en casos no graves debido a progresiva hipertrofia del infundíbulo a medida que el niño crece llegando a una cianosis intensa. La disnea aparece a esfuerzo, se presentan los llamados Ataques Paroxísticos Hipericianóticos durante los dos primeros años de vida sobre todo por las mañanas, estas crisis pueden durar de algunos minutos hasta horas pero rara vez son fatales, los

episodios cortos van seguidos de debilidad generalizada y sueño, los graves progresan hasta la inconciencia, convulsiones o hemiparesia.

Debido a la marcada disminución del flujo prolongado da lugar a una hipoxia con acidosis metabólica, al disminuir el flujo sanguíneo pulmonar aumenta el cortocircuito de derecha a izquierda resultando una hipoxia arterial, acidosis metabólica y aumento de la PCO<sub>2</sub>, estimulando aun más el mecanismo respiratorio y la hiperpnea. (9)

La forma de presentación clínica va desde niños gravemente incapacitados a otros asintomáticos, lo que depende de la severidad de la estenosis pulmonar infundibular. La cianosis cuando está presente es el dato que más llama la atención. Se localiza fundamentalmente en lechos ungueales y mucosas. En la auscultación el primer ruido es normal, el segundo ruido en la base es único, ya que el componente pulmonar esta apagado, en casos graves aparece chasquidos protosistólicos, en el tercer espacio intercostal se auscultan un soplo sistólico expulsivo, en crescendo – decrescendo o en plateau. Cuanto más grave es la estrechez pulmonar menos intenso es el soplo El estado nutritivo y la talla son inferiores a la standard.

El pulso puede ser normal y la presión arterial y venosa, el hemitórax izquierdo en su parte anterior es prominente, encontramos hipocratismo digital y elevación del hematocrito en aquellos pacientes de larga evolución o con compromisos hemodinámicos significativo.

La cardiomegalia no es significativa, existe una sombra apical y redondeada situada por encima del diafragma, producida sobre todo por el ventrículo derecho hipertrófico, la silueta cardiaca se compara a un sueco (coeur en sabot). Las zonas hiliares y los campos pulmonares son relativamente claros debido a la disminución del flujo pulmonar. Hay una identificación sobre la sombra traqueobronqueal contrastada con aire situado a la izquierda.

En placas anteroposteriores, en ocasiones la vascularización pulmonar es prominente debido a las colaterales bronquiales que irradian desde los hilios pulmonares.

La hipertrofia del ventrículo derecho se observa con claridad en la oblicua derecha anterior, en la oblicua izquierda existe una retracción del arco anterosuperior debido a la estenosis infundibular y a la anomalía en el trayecto del infundíbulo del

ventrículo derecho. La aorta ascendente esta dilatada por un aumento del volumen de sangre que recibe, en relación directa con el grado de estenosis infundibular. Aproximadamente el 25% de los portadores, tienen el arco aórtico hacia la derecha.

El electrocardiograma en los primeros días de vida es normal, posteriormente presenta una desviación del eje hacia la derecha, con ondas P picudas, en DI aparecen datos de hipertrofia de ventrículo derecho caracterizadas por complejos Rs en V con ondas T negativas, en V hay disminución en la amplitud de la onda R y la onda T se vuelve positiva. En aVR se registran ondas R tardías y complejos RS o rS.

La hipertrofia ventricular derecha registrada en el electrocardiograma de estos enfermos no muestra a lo largo de los años cambios significativos debido a que la sobrecarga impuesta es constante y se debe a las resistencias sistémicas.

En manos experimentadas, la Ecocardiografía bidimensional acoplada al Doppler permite el diagnóstico morfológico preciso de la cardiopatía. Lo demuestra en distintos cortes como, el paraesternal y subcostal, la comunicación interventricular, el grado de cabalgamiento de la aorta, la desviación del septum infundibular, la estrechez del infundíbulo del ventrículo derecho y las características anatómicas de la válvula pulmonar.

El Cateterismo cardíaco permite cuantificar la presión sistólica de ambos ventrículos, el gradiente entre la cámara ventricular derecha y el tronco de la arteria pulmonar; inferir la gravedad de la estenosis infundibular, así como determinar la saturación a distintos niveles de las cámaras cardíacas. Encontramos una hipertensión sistólica en el ventrículo derecho de similar magnitud a la sistémica, la presión media pulmonar es de 5 a 10 milímetros de mercurio, la presión de la aurícula derecha es normal, la presión diastólica de la aurícula izquierda es igual a la del ventrículo derecho y la sistólica similar o ligeramente superior a la del tronco de la arteria pulmonar.

El diagnóstico Angiocardiográfico de la Tetralogía de Fallot, se hace con relativa facilidad, utilizando las posiciones postero – anterior y lateral, tanto la del ventrículo derecho como izquierdo. Se puede definir con claridad la anatomía del infundíbulo del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar, la relación de la aorta con el ventrículo izquierdo y el tamaño de la cámara ventricular izquierda. La ventriculografía derecha selectiva es la técnica que mejor demuestra la anatomía de la Tetralogía de Fallot . (3,9)



La Aortografía está indicada en aquellos casos en los que la anatomía de las arterias coronarias no puede ser identificada por medio del ventriculograma derecho o izquierdo.

La complicación más frecuente que se presenta y la más grave es la Crisis de Hipoxia, aparece en las mañanas al despertar, se puede desencadenar después de ejercicio físico, generalmente las reacciones adrenérgicas son las responsables, otras complicaciones son la trombosis cerebral, isquemia cerebral, abscesos cerebrales, endocarditis bacteriana, insuficiencia cardiaca congestiva. El 66% de los enfermos no tratados viven hasta la edad de un año; el 49% hasta los tres años y el 24% hasta los diez años de edad. (9)

El tratamiento de la Tetralogía de Fallot es quirúrgico, la terapéutica pulmonar va dirigida a proporcionar un aumento del flujo sanguíneo pulmonar, para evitar secuelas de hipoxia grave. Con pocas excepciones los infantes sintomáticos son referidos a cirugía reparativa. Sin síntomas y problemas técnicos anticipados, la reparación electiva se lleva a cabo antes de cumplir el primer año de vida. En años recientes el promedio de edad de la reparación ha llegado a ser gradualmente más temprano. No se puede documentar que la cirugía reparativa a los 6 meses de edad tiene un riesgo diferente a la reparación posterior. (9,10)

El procedimiento de Blalock modificado, ha estado a favor si se trata de evitar el parche transanular en la teoría de una competente válvula pulmonar que es necesario para asegurar una vida más larga o sacrificar la función de una válvula para proveer una amplia apertura al trayecto de salida al flujo, está aun en discusión. Para los niños que tienen un cono coronario cruzando el tracto de salida del ventrículo derecho, es retardado hasta la edad de 3 - 4 años, ya que se puede requerir de un conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar principal. Entre más grande es el niño, más grande es el conducto utilizado. A la edad de 4 años se puede insertar un conducto suficientemente largo que pueda durar 5 – 10 años, cuando la cirugía es requerida por la sintomatología que el paciente presenta la vía escogida es un cortocircuito arterial sistémico arterial pulmonar o reparación utilizando un conducto; el argumento para el cortocircuito es que es más fácil, rápido y menos traumático; el argumento de la reparación es que la circulación se hace normal con prontitud y el reemplazo del conducto es aceptable más tarde, por lo que la cirugía del circuito presupone una segunda operación. Generalmente el defecto septal ventricular adicional, localizado en

el septum muscular, se cierra espontáneamente o es tan pequeño que no se necesita una cirugía específica, no siempre esto es una verdad invariable. (7,10,11)

Existen ciertos problemas postoperatorios que se han observado en estos pacientes, falla ventricular derecha por ventriculotomía, obstrucción residual infundibular, valvular o ambas y en casos de ampliación del anillo pulmonar, insuficiencia de la válvula sigmoidea.

Se han encontrado como causas de muerte súbita extrasístoles multifocales. El éxito del tratamiento quirúrgico depende de un mapeo y crioablación cuidadosa en presencia de un paro cardíaco anóxico. Generalmente estos pacientes tratados en forma adecuada tienen una evolución favorable, la mayor parte de ellos llegan a la vida adulta en excelentes condiciones físicas. La evolución radiológica es igualmente favorable, las reintervenciones después del tratamiento definitivo son raras. (10)

#### *Atresia Pulmonar con Comunicación Interventricular.*

Esta malformación es una forma extrema de la Tetralogía de Fallot, no existe comunicación directa entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar, se produce por la interposición de una válvula imperforada entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar, otras veces, el tronco pulmonar termina en fondo de saco a nivel de los senos valvulares, o bien el miocardio ventricular se interpone entre la cámara ventricular y el tronco arterial. Esta malformación se presenta en corazones con situs solitus, situs inversus y con isomerismos atriales. La circulación colateral en esta patología puede ser de tres tipos: Circulación colateral directa, Circulación colateral indirecta y la Circulación colateral formada por verdaderas arterias bronquiales. (7,12)

La Atresia Pulmonar con Comunicación Interventricular ocupa un lugar importante y representa un reto tanto para el clínico como para el cirujano. Es una cardiopatía cianótica desde el nacimiento, clínicamente se presenta en forma similar a la Tetralogía de Fallot, pero en forma precóz y más grave, son enfermos muy comprometidos desde las primeras semanas de vida, con cianosis marcada y crisis de hipoxia; son raros los casos de hiperflujo pulmonar pero cuando se presentan generalmente se asocian a insuficiencia cardíaca La hemoptisis y encucillamiento son menos frecuentes y en casos muy cianóticos existe poliglobulia.

A la exploración física la cianosis es de grados variables. El primer ruido es normal y el segundo ruido es único, en niños mayores existe un chasquido protosistólico, soplos sistólicos continuos y suaves se distribuyen en la cara anterior del tórax, regiones infraclaviculares, espalda y pueden ser uni o bilaterales. (9)

La Radiografía de Tórax postero – anterior muestra cierto grado de cardiomegalia, el arco medio está excavado y la circulación pulmonar es pobre y muy fina y falta de definición de la rama derecha.

El electrocardiograma es similar al observado en la Tetralogía de Fallot, las ondas P son picudas en DII y VI, el eje eléctrico medio está desviado hacia la derecha y datos de hipertrofia del ventrículo derecho. (9,12)

La Ecocardiografía permite el diagnóstico de la atresia pulmonar con comunicación interventricular con ciertas limitaciones, es posible visualizar la aorta acabalgada sobre el septum interventricular y la falta de continuidad anatómica entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar (cuando éste está presente); sin embargo existen dificultades en relación a la anatomía de las ramas de la arteria pulmonar. (7)

El estudio hemodinámico muestra la misma presión sistólica en ambos ventrículos y en la aorta.

El cateterismo es fundamental para definir si la circulación colateral es unifocal o multifocal. Es habitual encontrar la presencia de resistencias pulmonares bajas, si son inferiores a 3 unidades Wood, se considera éste como un valor normal. Valores entre 3 y 7 unidades, se consideran como ligeramente elevada y con cambios obstructivos reversibles, si está entre 7 y 10 unidades se considera de moderada a gravemente elevadas y los cambios obstructivos probablemente no sean completamente reversibles. Finalmente, valores superiores a 10 unidades indican cambios obstructivos irreversibles. (7,10)

Esta patología es una cardiopatía que presenta una amplia gama de problemas para la corrección quirúrgica debido básicamente a la variedad de patrones anatómicos, fisiopatológicos y clínicos. El tratamiento está indicado en todos aquellos pacientes que presenten desaturación periférica, cianosis y limitación física marcada. En recién nacidos dependientes de un conducto arterioso, el uso de prostaglandinas está indicado previo al tratamiento quirúrgico. El tratamiento paliativo está indicado en pacientes con

oligoemia pulmonar o hiperflujo pulmonar, debe hacerse con una fístula sistémico pulmonar modificada o ligar las comunicantes de las arterias colaterales sistémico pulmonares.

El tratamiento definitivo está indicado en aquellos casos en los que existen arterias pulmonares centrales, con área central superior al 50% del valor normal para la edad y superficie corporal, éste tratamiento consiste en cerrar la comunicación interventricular, interrumpir todos los aportes de flujo pulmonar extracardíacos e incorporar la mayor cantidad posible de arterias pulmonares no restrictivas al ventrículo derecho por medio de un conducto valvulado.

Este debe realizarse a una edad promedio de 5 años, para permitir el implante de un tubo valvulado de tamaño adecuado. La mortalidad quirúrgica no es superior al 5%. (3,9,13)

#### *Atresia Tricuspídea.*

La Atresia Tricuspídea es una malformación cianótica compleja y representa el 2% de las cardiopatías congénitas. No existe paso de la aurícula derecha al ventrículo derecho y la totalidad del retorno venoso sistémico llega a corazón izquierdo a través del agujero oval; el ventrículo derecho es hipoplásico, le falta la porción de entrada y está separado del izquierdo por un septum interventricular que no llega a la cruz del corazón. La estenosis pulmonar es particularmente frecuente, presenta una comunicación interventricular de tamaño variable. (9)

La cianosis ocurre desde el nacimiento en la mitad de los casos, al mes de edad en dos terceras partes y en el primer año de vida en todos los portadores de esta cardiopatía.

Esta tiene un valor pronóstico, ya que en la mayor parte de los enfermos con cianosis en el primer mes de vida fallecen antes de los seis meses. Es frecuente la insuficiencia cardíaca, la que depende del tamaño del defecto interventricular. El cierre progresivo del conducto arterioso existente incrementa la cianosis y produce crisis hipóxicas. Tardíamente aparece hipocratismo y policitemia, el encucillamiento es raro. El ápex está desplazado hacia la izquierda, globoso por la dilatación del ventrículo izquierdo. Se escucha un soplo sistólico rasposo, con irradiación excéntrica, el primer ruido es único y el segundo está disminuido de intensidad. (7)

Radiológicamente muestra una escasa circulación pulmonar, cardiomegalia de grados variables, se observa un aumento del borde inferior de la silueta cardíaca.

El electrocardiograma muestra un ritmo sinusal, con ondas P picudas en D, el eje está desviado hacia la izquierda, hay datos de hipertrofia ventricular izquierda. Existen dos datos Ecocardiográficos importantes a tomarse en cuenta, la falta de alineación entre el septum interatrial y la presencia del surco atrio – ventricular derecho relacionado con el ventrículo izquierdo y la presencia de una sola válvula atrioventricular, que es la izquierda.

Durante el Cateterismo Cardíaco, no se logra pasar el catéter desde el atrio al ventrículo derecho, la presión sistólica del atrio derecho es mayor que la del izquierdo, la presión en ventrículo izquierdo y aorta son normales; este procedimiento nos brinda información de parámetros hemodinámicos de resistencia y presión que permitan decidir el tipo de procedimiento quirúrgico. La mayor parte de los niños requieren de tratamiento quirúrgico en el primer año de vida. Existen parámetros para indicar el tratamiento quirúrgico, como son la oligohemia pulmonar, la cianosis, las crisis de hipoxia y la insuficiencia cardíaca. El tratamiento será establecer un cortocircuito, el adecuado es la fístula de Blalock – Taussig modificada, con uso de prótesis de Goro – Tex, procurando el momento oportuno para una corrección funcional al utilizar la técnica de Fontan o una de sus variantes, el paciente deberá tener un mínimo de 4 años y un máximo de 15 años, con un ritmo sinusal, retorno venoso normal, resistencias pulmonares inferiores a 4 unidades/m y presión media de la arteria pulmonar, no superior a 15 milímetros de mercurio.

El análisis de sobrevida de estos pacientes muestra que en la evolución a largo plazo hay un deterioro progresivo en algunos pacientes, a mayor edad existe un mayor deterioro, por lo que se considera éste un procedimiento paliativo, con un índice de 73 a 95%. La evolución postoperatoria muestra que estos pacientes se complican con arritmias letales, insuficiencia cardíaca derecha, fístulas arterio – venosas pulmonares y quilotórax.

Es preferible mantener una conducta conservadora en aquellos pacientes con hiperflujo pulmonar y sin insuficiencia cardíaca. (3,10)

*Anomalía de Ebstein.*

La anomalía de Ebstein es la malformación congénita de la válvula tricúspide más frecuente. Varía desde una discreta alteración anatómica con poca o ninguna manifestación clínica hasta defecto grave, incompatible con la vida. La malformación se caracteriza por un adosamiento anormal de los velos valvulares de la tricúspide, desde el anillo atrioventricular normalmente situada a lo largo del endocardio del ventrículo derecho. Parte de la porción de entrada del ventrículo pertenece al atrio derecho. Existen grados variables de adosamiento de los velos valvulares. Las valvas más afectadas son la septal y la inferior.

La comunicación interatrial está presente en el 70% de la mayoría de los casos y la mayoría de los restantes tienen un foramen oval permeable. Se ha asociado a Comunicación Interventricular, Estenosis Pulmonar, Persistencia de Conducto Arterioso, Tetralogía de Fallot, Coartación de Aorta, etc. (3)

La cardiopatía es compatible con larga sobrevida incluso hasta la cuarta década de la vida. El pronóstico es favorable en aquellos pacientes sin cianosis y sin arritmias, que presentan cardiomegalia mínima.

Los síntomas se presentan en los primeros meses de vida, hasta antes de los 5 años, se presentan lipotimias y síncope relacionados con las crisis de taquicardia, la cianosis tiende a desaparecer con el tiempo, el encucillamiento es raro, las arritmias son poco frecuentes. La insuficiencia cardíaca, la gravedad de la cianosis y la frecuencia de arritmias son la causa más frecuente de muerte en éstos pacientes.

Se han descrito síntomas neurológicos, mareos, pérdida transitoria de la visión, signos de embolia cerebral o isquemia transitoria. Clásicamente se ha descrito un precordio quieto, a la auscultación se encuentra un ritmo sinusal el primer ruido está desdoblado y tiene un timbre metálico, se ausculta un soplo sistólico característico, el segundo ruido es normal, el tercer ruido es frecuente. (7,9)

El estudio radiológico es un excelente procedimiento diagnóstico, el contorno de la silueta cardíaca es similar a un balón, el pedículo vascular es angosto, el arco medio recto o bien abombado. La circulación pulmonar es pobre. Las extrasístoles son más frecuentes en el adulto, el intervalo P-R está alargado por un ensanchamiento de la onda P, con un bloqueo de rama derecha con grados variables, con un eje desviado hacia la derecha, los voltajes son pequeños, aparecen ondas q en las precordiales hasta V4, con onda T negativa o difásica. (7)

Con la Ecocardiografía Bidimensional, utilizando las aproximaciones subcostal o apical, se confirma el diagnóstico de ésta mal formación, el Doppler codificado a color permite valorar el grado de disfunción de la válvula.

El tratamiento quirúrgico está indicado en casos de insuficiencia tricuspídea importante, con cianosis moderada a grave e insuficiencia cardiaca. Existe cierta controversia en cuanto al momento oportuno del tratamiento, la mortalidad es mayor en aquellos pacientes con clase funcional IV y cardiomegalia, los enfermos en clase funcional I ó II deben estar bajo tratamiento médico ya que tienen una evolución tardía muy favorable.

Varias han sido las técnicas propuestas, una de ellas consiste en hacer una picadura longitudinal de la porción atrializada del ventrículo derecho, desinsertar e implantar las valvas anterior y posterior al anillo tricúspideo y reforzar éste con un anillo protésico. En el recién nacido se realiza cierre del orificio atrioventricular derecho, creación de una comunicación interventricular amplia y una fístula aorto – pulmonar adecuada y así mismo la corrección quirúrgica posterior con la técnica de Fontan. El último recurso terapéutico en un recién nacido grave es el trasplante cardíaco. (3,10)

#### *Atresia Pulmonar con Septum Interventricular Intacto.*

Comprende un poco más del 1% de todas las enfermedades congénitas del corazón. Existe conexión ventrículo arterial concordante, es más frecuente en situs solitus atrial con levocardia, la arteria pulmonar se conecta al ventrículo derecho, y la aorta, al ventrículo izquierdo. Existe completa obstrucción de las sigmoideas pulmonares, lo que impide una comunicación directa entre la cámara ventricular y la arteria pulmonar, en el 90% de los casos, la obstrucción es valvular. Podemos dividir la Atresia Pulmonar con Septum Interventricular Intacto en tres tipos:

- La porción de entrada, la trabeculada y la de salida.
- Ausencia de la porción trabeculada.
- Porción de entrada al ventrículo derecho.

Raramente estos enfermos llegan hasta la tercera década de la vida, es una cardiopatía grave del recién nacido, en los primeros días de vida, el niño aparentemente

es normal y a medida que se va cerrando el conducto se agrava la cianosis, la hipoxia y se instala rápidamente la acidosis metabólica.

Básicamente se manifiesta por cianosis, hipoxia progresiva e insuficiencia cardíaca. El 50% mueren durante los tres primeros meses de vida. Los ruidos cardíacos son normales, existe taquicardia, soplo holosistólico en la mayoría de los pacientes. Estos enfermos presentan oligohemia pulmonar y cardiomegalia variable, la que tiene relación con la gravedad de la insuficiencia tricúspide. El Electrocardiograma no es típico de la cardiopatía, este dependerá del tamaño de las cavidades derechas y del grado de insuficiencia tricúspide, el ritmo es inusual, el eje está desviado ligeramente hacia la derecha entre +30 y +90 grados, rS en V y R o Rs en V. (8,9)

El Ecocardiograma Bidimensional acoplado al Doppler codificado a color confirma la sospecha con relativa facilidad, se logra cuantificar el tamaño del ventrículo derecho, valorar el grado de disfunción de la válvula tricúspide, localizar el sitio de obstrucción valvular o arterial y la permeabilidad del conducto arterioso.

Antes de realizar los estudios hemodinámicos, la acidosis y la hipoglicemia deben ser tratadas e instalar la infusión de prostaglandinas, el cateterismo debe realizarse en aquellos casos en los que la Ecocardiografía no define las características de la lesión, existe insaturación en las cavidades izquierdas que oscila de 60 a 80%, la presión del ventrículo derecho es suprasistémica por encima de 100 milímetros de mercurio y la diastólica entre 20 y 30 milímetros de mercurio. (7)

La anatomía de la cardiopatía es fácilmente demostrable por medio de la cineangiografía o de la angiografía utilizando las técnicas convencionales. El tratamiento es estrictamente quirúrgico, se utiliza la infusión de prostaglandinas para prevenir el cierre del conducto a dosis de 0.05 unidades / kilogramo / minuto, la valvulotomía pulmonar elimina la obstrucción de la salida del ventrículo derecho, una anastomosis sistémico pulmonar consigue un flujo pulmonar adecuado, si la cavidad del ventrículo derecho es minúscula puede utilizarse la técnica de Fontan que permite el paso de la sangre desde la aurícula derecha directamente a la arteria pulmonar. La mortalidad postoperatoria oscila del 6.9 al 29% de los casos, de acuerdo con las técnicas y las características anatómicas de la cardiopatía. Hasta el momento algunos enfermos son candidatos a trasplante cardíaco. (7,10)

*Transposición de las Grandes Arterias.*



La transposición completa de las grandes arterias o discordancia ventrículo arterial se caracteriza por el origen predominante de la aorta del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo, siendo la conexión atrioventricular concordante. El situs generalmente es solitus, pero puede ser inversus o indeterminado. Su incidencia es de un 0.7%. Esta patología es la cardiopatía cianótica de presentación más grave en la etapa neonatal. (3)

La comunicación interventricular es la malformación asociada más frecuente 40%. Suele ser pequeña y de localización subpulmonar, la aorta suele ser anteroderecha. La transposición de las grandes arterias con tabique interventricular íntegro es también llamada transposición de las grandes arterias aisladas. El neonato con esta patología está gravemente cianótico y de manera generalizada, polipnea mal estado general, hipoxia la que puede desencadenar acidosis metabólica. La presencia de insuficiencia cardíaca, soplo y cianosis no intensa apoyan el diagnóstico de defecto interventricular asociado, mientras que cianosis intensa, soplo y corazón quieto hablan de estenosis pulmonar asociado. (7,9)

Los aspectos característicos en la radiología son los de una silueta cardíaca normal, un pedículo vascular estrecho y ligero aumento de la vasculatura pulmonar al inicio posterior aparecen los signos típicos de cardiomegalia y plétora. El electrocardiograma del neonato puede no diferir del de un niño normal debido al equilibrio que muestran las fuerzas de ambos ventrículos durante la vida fetal. La hipertrofia derecha es grave con eje a +150 grados y ondas R monofásicas en precordiales derechas. (9)

El estudio combinado de Ecocardiografía bidimensional y Doppler permite un diagnóstico morfofuncional adecuado valorar el tamaño de ambos ventrículos, integridad del tabique interventricular, cabalgamiento aórtico, etc. La atrioseptostomía de Rashkind puede realizarse mediante ecocardiografía al igual que las reintervenciones de los conductos valvulados implantados con la técnica de Rastelli. (7)

Es quizás en la transposición completa de las grandes arterias en donde las técnicas quirúrgicas han evolucionado más en los últimos años.

Las cirugías paliativas utilizadas son la Atrioseptostomía de Rashkind y las fístulas sistémico pulmonares de Blalock – Hanlon y la constricción de la arteria pulmonar de Bandaje. El tratamiento quirúrgico de elección en pacientes con tabique

interventricular íntegro es la intervención de Mustard o la de Senning, luego de la septostomía inicial con balón que consiste en invertir los patrones del flujo sanguíneo de las aurículas permitiendo que la sangre llegue a los pulmones a través de la aurícula y ventrículo izquierdo y que la sangre venosa pulmonar hacia la aurícula derecha llegue a la aorta atravesando al ventrículo derecho. Suele programarse entre los 4 y 9 meses de edad, con una sobrevida del 85 - 90 %.

Para los pacientes con comunicación interventricular se ha desarrollado la técnica de corrección interventricular de acuerdo con la técnica de Rastelli o como lo indica la técnica de Lecompte. Se pueden presentar complicaciones habituales como son, arritmias supraventriculares, obstrucción del sistema venoso sistémico o pulmonar. (9,10,14)

#### *Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares.*

El desarrollo anormal de las venas pulmonares puede dar lugar a drenajes anómalos parciales o completos, el punto de entrada anómalo puede ser la aurícula derecha, la vena cava superior o inferior o bien algunas de sus tributarias más importantes, o una vena cava superior izquierda persistente que desembocan en el seno coronario.

Las venas pulmonares pueden unirse en un tronco común que penetra en la circulación venosa debajo del diafragma a una comunicación interauricular.

En el drenaje venoso pulmonar anómalo total no hay conexión directa entre las venas pulmonares y la aurícula izquierda y toda la sangre vuelve al corazón (procedente de las circulaciones periféricas y pulmonar) vuelve a la aurícula derecha, una parte pasa al ventrículo derecho y la arteria pulmonar y el resto lo hace a la aurícula izquierda a través de una comunicación interauricular o un agujero oval persistente. Las venas pulmonares formando un tronco único alcanzan la circulación venosa sistémica por conexiones en las siguientes frecuencias: Supracardiaco 45%, Cardíaco 25%, Infracardiaco 25%, Mixto 5%; los sitios donde se produce el drenaje son:

- Vena cava superior izquierda 40%
- Seno coronario 20%
- Vena cava superior derecha 10%

El resto lo hace directo a la aurícula derecha, por debajo del diafragma a través del sistema porta.

En la conexión supracardiaca el drenaje es vertical a la izquierda de las venas innominadas, por encima de la vena cava superior junto al atrio derecho y raramente a la vena ácigos. La conexión cardiaca es usualmente a nivel del seno coronario y menos frecuente directo a la aurícula derecha.

La conexión infracardiaca, el drenaje va a la vena porta en el 65% y el ductus venoso, menos común a las venas hepáticas derechas e izquierdas y vena cava inferior. La conexión mixta drena a la vena izquierda vertical (pulmón izquierdo) y remanente del pulmón al seno coronario.

Sus manifestaciones clínicas son de tres tipos: (3,7,9)

- Obstrucción del retorno venoso o más frecuente en el grupo del drenaje infradiafragmático, la cianosis y la taquipnea son importantes.
- Los pacientes con insuficiencia cardiaca congestiva con cortocircuito de izquierda a derecha, la obstrucción al retorno venoso pulmonar es leve, hipertensión pulmonar, soplo sistólico, ritmo de galope.
- En otros pacientes no hay obstrucción venosa pulmonar, es la menos frecuente, gran cortocircuito de izquierda a derecha sin hipertensión pulmonar, generalmente son asintomáticos en la lactancia o infancia. No existe cianosis. (9)

La radiografía es patognomónica existe una gran sombra cardiaca (supracardiaca) con figura de un 8 o un muñeco de nieve debido a la dilatación de la vena cava superior o la vena innominada izquierda y la vena cava superior derecha. En los casos de drenaje venoso pulmonar anómalo total el corazón está aumentado de tamaño, la arteria pulmonar y el ventrículo derecho son prominentes y las vascularización pulmonar está aumentada.

En los neonatos podemos encontrar edema pulmonar con un corazón pequeño por lo que es frecuente que se confundan con las de un síndrome de Distress Respiratorio.

El electrocardiograma muestra una hipertrofia ventricular derecha un patrón qR en V<sub>1</sub> y V<sub>2</sub> y ondas P a menudo altas y picudas.

El ecocardiograma refleja el patrón de conexiones del retorno pulmonar. El cateterismo está indicado en aquellos casos asociados a otras cardiopatías congénitas complejas o cuando es posible establecer el diagnóstico de forma incompleta con la ecocardiografía..

Habitualmente son enfermos muy comprometidos, casi siempre requieren ventilación mecánica y oxígeno al 100%, el tratamiento es quirúrgico y está indicado al momento del diagnóstico, el análisis de la mortalidad precoz y tardía varía de 29 al 5%. Las persistencias vasculares pulmonares elevadas producen una evolución mala a corto plazo. (9)

#### *Tronco Arterial Común.*

En ésta anomalía solo existe un tronco arterial, que se origina en la porción ventricular del corazón y que suministra las circulaciones sistémicas, pulmonar y coronaria acompañada por una comunicación interventricular y el número de valvas semilunares de la única válvula oscila entre 2 y 6. Las arterias pulmonares nacen en la porción ascendente del tronco, en situación proximal al origen del tronco bronquiocefálico, como dos arterias distantes o bien en un solo tronco. La válvula troncal en ocasiones es incompleta. (7)

Clínicamente la sintomatología depende del desarrollo de las resistencias pulmonares, en la mayoría el flujo sanguíneo pulmonar es torrencial y el cuadro clínico está dominado por la disnea, fatiga, la insuficiencia cardíaca, las infecciones respiratorias recidivantes y un escaso desarrollo físico, con una mortalidad, no existe cianosis o es mínima, la presión del pulso es amplia que se exagera aun más si la válvula troncal es insuficiente. El precordio es hiperdinámico, con soplo protodiastólico de alta frecuencia. El segundo tono es fuerte y generalmente único, en niños con restricción del flujo pulmonar por desarrollo de una enfermedad vascular pulmonar obstructiva aparece cianosis progresiva, policitemia y acropaquia. (7,9)

En el electrocardiograma hay signos de hipertrofia derecha, izquierda o combinada. Radiográficamente hay cardiomegalia, en el 50% de los pacientes el arco aórtico es derecho, una enorme masa hacia la izquierda del botón aórtico se visualiza producida por la arteria pulmonar principal o por la izquierda, la vascularización pulmonar está aumentada. (8)

El ecocardiograma demuestra el gran tronco común que acabalga sobre los dos ventrículos, el diagnóstico se confirma por cateterismo cardíaco y ventriculografía selectiva derecha.

El tratamiento es la intervención quirúrgica correctora, se cierra, la comunicación interventricular y se divide el tronco separando las arterias pulmonares que se unen al ventrículo derecho a través de un conducto, que será sustituido por otro conducto al ir creciendo el niño.

En la mayoría de los pacientes de mayor edad esta contraindicado la intervención quirúrgica. (7,10,17)

#### *Doble cámara de salida del ventrículo derecho.*

Es una cardiopatía relativamente frecuente, en la que los criterios para su diagnóstico anatómico ha cambiado de acuerdo con los distintos investigadores que la han estudiado.

Es una conexión ventriculoarterial en la que ambas arterias o el mayor diámetro de los orificios sigmoideos se originan del ventrículo derecho, independientemente de la relación espacial de las grandes arterias.

El tipo más frecuente de doble cámara de salida del ventrículo derecho es aquel con una relación lado a lado de las grandes arterias y con comunicación interventricular subaórtica, ésta constituye la única vía de salida del ventrículo izquierdo. Se han descrito anomalías de las arterias coronarias siendo la más frecuente, el ostium coronario único, el que da origen a la circulación izquierda y derecha. Una gran variedad de malformaciones se asocian a esta patología, la más frecuente es la estenosis pulmonar infundibular, otras son estenosis aórtica, coartación de aorta, persistencia de conducto arterioso. (7,8,14)

Las manifestaciones clínicas dependerán de la presencia de estenosis pulmonar, de la comunicación interventricular (tamaño) y de las resistencias vasculares pulmonares. Se observa después de las primeras semanas de vida un incremento de la circulación pulmonar lo que produce infecciones respiratorias frecuentes e hipertensión venocapilar pulmonar, lo que puede llevar al desarrollo de insuficiencia cardíaca global que dificulta el desarrollo pondoestatural.

La cianosis tiene un comportamiento distinto de acuerdo a la localización de las comunicaciones interventriculares, pudiendo aparecer o no desde el nacimiento; en casos de estenosis pulmonar grave la cianosis y las crisis hipóxicas aparecerán desde el nacimiento.

Los pacientes son hipodesarrollados, y algunas veces pueden presentar piel laxa, superposición de dedos con puños cerrados y pie en mecedora. La exploración precordial traduce la importancia hemodinámica de la cardiopatía, hay deformidad precordial, precordio hipractivo, se palpa thrill sistólico en mesocardio, soplo sistólico intenso, el primer ruido es normal y el segundo está aumentado. En todos los casos existe aumento del flujo pulmonar; cuando hay estenosis pulmonar los pulmones son oligohémicos y se puede observar una trama vascular muy fina. (7,14,16)

Las características electrocardiográficas se deben fundamentalmente a las lesiones asociadas. El ritmo es sinusal, ondas P anchas, bimodales en D, el eje está desviado hacia la izquierda, se registran ondas R altas en las precordiales derechas y ondas S en las izquierdas. Cuando existe estenosis pulmonar asociada el ritmo es sinusal, las ondas P son acuminadas, incremento del intervalo P – R. (8,9)

La identificación del situs atrial y de la unión atrioventricular se logra utilizando subcostal y apical de la ecocardiografía, se pueden identificar las grandes arterias por su trayecto espacial y por sus características anatómicas. El estudio hemodinámico es muy útil en la definición de algunos parámetros preoperatorios como el valor de las resistencias pulmonares, las características de la comunicación interventricular y algunos defectos asociados.

Su tratamiento es quirúrgico, cada subtipo debe ser analizado por separado. Los casos que se asocian a comunicación interventricular subaórtica deben ser operados a la edad de los seis meses, lo adecuado es la corrección intraventricular con un túnel que conecte el ventrículo izquierdo a la aorta. Cuando se asocia a estenosis pulmonar, el protocolo ideal es aquel que se utiliza en la Tetralogía de Fallot. (3)

#### *Conexión Atrioventricular Univentricular.*

Esta se define como una cardiopatía en la cual las dos válvulas atrioventriculares o una válvula atrioventricular común o única están conectadas completamente o en su mayor diámetro a un determinado ventrículo.

De acuerdo a sus características anatómicas puede ser dividida en dos grandes grupos: una sería las dobles vías de entrada a un ventrículo izquierdo, derecho o único y la otra sería la ausencia de una conexión interventricular.

La sobrevida de estos pacientes dependen fundamentalmente de un equilibrio entre la circulación sistémica y la pulmonar. La cianosis será progresiva con la evolución de la enfermedad, si existe estenosis pulmonar el comportamiento es distinto, desde el nacimiento el paciente es cianótico y desarrolla crisis hipóxicas, disnea durante la alimentación o ejercicio. Otros síntomas son insuficiencia cardíaca, infección de vías respiratorias frecuentes, tos, hipodesarrollo. La palpitación del precordio es variable, el apex esta desplazado hacia la izquierda, thrill sistólico en la base, el primer ruido es normal, el segundo ruido esta apagado, la presencia de un soplo sistólico sugiere relación con estenosis pulmonar. (18,19)

Radiográficamente hay hiperflujo pulmonar, arco medio abombado, cardiomegalia proporcional. El patrón electrocardiográfico depende de las características anatómicas de cada tipo de lesión. Ondas P picudas y bimodales en D desviación del eje hacia la izquierda.

La ecocardiografía es el método adecuado para conocer la anatomía de la malformación. Esta indicado el uso de prostaglandinas, inotrópicos y diuréticos en los casos de insuficiencia cardíaca.

El tratamiento es quirúrgico y la solución funcional esta dirigida hacia la septación ventricular, por medio de una de las variantes de la técnica de Fontan o bien el trasplante cardíaco; ésta se ha propuesto en etapas, la primera se realiza en la infancia y la segunda etapa entre los 6 y 18 meses. La cirugía de Fontan debe hacerse alrededor de los 30 meses. (10,20)

## CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS ACIANÓGENAS.

### *Persistencia del Conducto Arterioso.*

Durante la vida fetal casi toda la sangre pasa a través del ductus arterioso hacia la aorta. Normalmente después del nacimiento tiene lugar el cierre funcional de este conducto. El extremo aórtico de este conducto esta situado a continuación de la salida de la arteria subclavia izquierda y el extremo pulmonar en la bifurcación. El cierre post – natal ocurre en dos fases:

- La primera inicia a las 10 – 15 horas posterior a su nacimiento.
- Se completa en la 2 – 3 semana de vida, como resultado de una difusa proliferación fibrosa de la íntima asociado en algunos casos a necrosis. (8,9)

El cierre del conducto arterioso se completa a las 8 semanas de vida en un 88%. Su incidencia es de 1/2000 nacidos vivos y representan del 5 al 10% de todos los tipos de cardiopatías. Es más común en niñas que en niños, se asocia con mucha frecuencia a factores genéticos, particularmente al contraer la madre rubéola en el primer trimestre del embarazo. (3,9)

El ductus arterioso persistente se define como una cardiopatía congénita en la cual una falla en el cierre del conducto persiste después del nacimiento. En recién nacidos su incidencia al igual que su frecuencia son variables. La persistencia del conducto arterioso en un niño a término, cerrará espontáneamente en la mayoría de los casos aún sin tratamiento farmacológico o quirúrgico precoz; mientras que en el prematuro solo se cierra de forma espontánea en raras ocasiones.

El flujo sanguíneo a través del conducto desde la aorta a la arteria pulmonar, depende del tamaño del conducto y la resistencia vascular pulmonar. (3)

Las presiones de la arteria pulmonar, ventrículo y aurícula derecha es normal si el conducto es pequeño, pero se eleva si el tamaño del conducto es grande.

Las grandes comunicaciones dan lugar a insuficiencia ventricular izquierda, una de las manifestaciones más importantes puede ser el retraso del crecimiento, amplia presión del pulso, pulsaciones arteriales en martillo de agua, frémito en el segundo espacio intercostal izquierdo, se irradia hacia la clavícula y la punta, ocupa toda la sístole o bien puede palparse durante toda la totalidad del ciclo cardíaco, se ausculta el clásico soplo sistólico, como rueda de molino localizado en el segundo espacio intercostal izquierdo y se irradia hacia la clavícula izquierda.

El estudio radiológico muestra en la incidencia postero – anterior cardiomegalia de grados variables, acordes con el tamaño del circuito, las cavidades izquierdas están dilatadas, la arteria pulmonar es prominente y la dilatación de la aorta ascendente.

El electrocardiograma si el ductus es grande presenta una hipertrofia ventricular izquierda o biventricular. El ecocardiograma es normal si el ductus es pequeño, éste



permite la visualización del conducto arterioso, permite cuantificar el grado del cortocircuito, descartar otras lesiones asociadas y hacer el diagnóstico diferencial con otras malformaciones similares. El Doppler codificado a color permite definir claramente la imagen de conducto arterioso.

Los únicos casos que ameritan cateterismo cardíaco son aquellos con elevación de las resistencias vasculares pulmonares. (7)

El pronóstico en los enfermos con un ductus pequeño, pueden tener una esperanza de vida normal con síntomas cardíacos escasos. El cierre espontáneo del ductus después del tercer mes de vida es raro. Independiente de la edad, los enfermos necesitan el cierre quirúrgico de la comunicación. La tasa de mortalidad es inferior al 1%, esta indicada la ligadura y separación del ductus en pacientes asintomáticos

Se ha visto que la Indometacina es útil en el cierre del ductus en prematuros en el 79% de los casos a dosis de 0.2 miligramo / kilogramo por vía intravenosa por 20 minutos, una segunda dosis puede ser aplicada después de 12 a 36 horas de la primera, la reapertura ocurre en el 28% de los casos. El uso de este fármaco produce alteraciones como reducción de la función renal con alteraciones en la excreción de sodio, cloro y agua, alteraciones en la coagulación, sangrados, enterocolitis necrosante y sepsis. Actualmente la Persistencia de Ductus son electivamente cerrados usando aparatos oclusivos, el tamaño de éstos limita su uso después de los 18 meses de edad.

Actualmente en la técnica se utiliza un simple catéter venoso y un instrumento parecido a una sombrilla bajo anestesia general la punta de un número 7 French Sheath se coloca al final aórtico del conducto y un instrumento que se abre como una sombrilla es insertado a través del catéter es empujado contra la pared aórtica, luego el resto del instrumento en orientación contraria permite la apertura. Los brazos de la sombrilla son cubiertos con tela lavada previamente con solución tromboembolítica. (7, 8, 9,10)

#### *Comunicación Interventricular.*

Es la cardiopatía congénita más frecuente y representa el 25% de todas de ellas. Casi todas son de tipo membranoso y se localizan en posición posteroinferior, anterior a la valva septal de la tricúspide, las comunicaciones entre la cresta supraventricular y el músculo papilar del cono puede asociarse a estenosis pulmonar; las comunicaciones superiores a la cresta supraventricular son menos frecuentes y se encuentran

inmediatamente por detrás de la válvula pulmonar, las comunicaciones en la parte media o la región apical del tabique son de tipo muscular y pueden ser únicas o múltiples. Las comunicaciones grandes producen cortocircuitos importantes de izquierda a derecha y dan lugar a sobrecarga ventricular izquierda y además hipertensión pulmonar.

La aurícula y el ventrículo izquierdo son grandes debido al gran cortocircuito de izquierda a derecha. El tronco de la arteria pulmonar es grande. Las comunicaciones interventriculares grandes son del tamaño del orificio aórtico, ellos ofrecen poca resistencia al flujo y por eso el índice de resistencia de la comunicación interventricular es menor de 20 unidades  $\text{tood por metro}$ . En el ventrículo derecho es similar a la del ventrículo izquierdo.

Las comunicaciones interventriculares pequeñas son de tamaño insuficiente para incrementar la presión ventricular derecha y la presión pulmonar / radio del flujo sistémico no aumento arriba de 1.75 unidades  $\text{tood por metro}$ . Ellos tienen un índice de resistencia mayor de 20 unidades  $\text{tood por metro}$ . Estos defectos pequeños cuando son múltiples coalescen como un solo defecto. Las comunicaciones interventriculares de tamaño moderado son de suficiente tamaño para elevar la presión sistólica del ventrículo derecho aproximadamente a la mitad del ventrículo izquierdo y la presión pulmonar / flujo sistémico de 2.0 unidades  $\text{tood por m}^2$ . (3,7,9)

Las localizaciones más frecuentes son:

- Comunicación interventricular en la salida del ventrículo derecho: yuxtarterial, yuxtaaórtico, yuxtapulmonar.
- Comunicación interventricular en la entrada septal: yuxtatricúspide, yuxtamitral, yuxtacrucial.
- Comunicación interventricular trabecular: anterior, medio, septal, apical.
- Comunicación interventricular confluyente.

La historia natural de la comunicación interventricular es: De un 30 – 50% son pequeñas y se cierran solas durante el primer año de vida. Un número grande de pacientes permanecen asintomáticos. La endocarditis infecciosa aparece en menos del 1% de los casos. Numerosos lactantes con grandes comunicaciones interventriculares

presentan episodios repetidos de insuficiencia respiratoria e insuficiencia cardíaca congestiva. La hipertensión pulmonar aparece como consecuencia de elevado flujo sanguíneo pulmonar.

Un pequeño número desarrolla estenosis pulmonar adquirida presentando el cuadro clínico de una comunicación interventricular con estenosis pulmonar y disminución del cortocircuito que se equilibra o cambia de derecha a izquierda. (3,14)

Las manifestaciones clínicas de la comunicación interventricular se deben a los cambios hemodinámicos y complicaciones que aparecen con la evolución de la cardiopatía.

Ocurre con igual frecuencia a hombres y mujeres. La mayoría son diagnosticadas por la presencia de un soplo en precordio, éste se escuchará desde el nacimiento si la comunicación es pequeña; si son amplias aparece posteriormente.

Ocasionalmente el enfermo puede presentar un cuadro congestivo antes de los 2 meses de edad lo que sugiere es la presencia de otras malformaciones graves.

Los síntomas iniciales son: Disnea y sudación excesiva, principalmente durante y después de los alimentos. Existe dificultad para ganar peso. Los síntomas respiratorios progresan rápidamente. En los prematuros la insuficiencia cardíaca aparece, se instala entre la segunda y cuarta semana de vida. Se puede asociar a edema agudo de pulmón. Algunas veces entre el sexto y noveno mes de vida puede ocurrir una mejoría espontánea debido a una disminución del tamaño de la comunicación interventricular, al incremento de las resistencias vasculares, o bien a una hipertrofia infundibular derecha. Las características del soplo y del segundo ruido son orientadores. Si existe cierre espontáneo, el segundo ruido disminuye y el soplo aumenta su frecuencia y acorta su duración. Si la mejoría se debe al incremento de las resistencias vasculares pulmonares, el segundo ruido se escucha fuerte y único y disminuye el soplo. Si la mejoría se debe a hipertrofia infundibular, hay disminución del componente pulmonar del segundo ruido, el soplo sistólico es en diamante, sugiriendo estenosis pulmonar. (9,15)

La comunicación interventricular con hipertensión arterial pulmonar ha sido denominada por algunos autores como complejo de Eisenmenger, ésta presenta además cianosis en reposo.

Los enfermos con comunicaciones interventriculares pequeñas no presentan otros datos de interés más que la presencia de un soplo sistólico, rasposo, en mesocardio, se acompaña de thrill, a nivel del tercer y cuarto espacio intercostal izquierdo. Los ruidos cardíacos son normales. Las comunicaciones interventriculares con importante cortocircuito de izquierda a derecha presentan deformidad precordial, existe en mesocardio, thrill sistólico, el primer ruido es normal, el segundo está reforzado en presencia de hipertensión arterial pulmonar. (7,9)

Las alteraciones radiológicas encontradas traducen el grado del cortocircuito y la presencia de resistencias pulmonares elevadas. Existen grados de cardiomegalia variables, la circulación pulmonar varía desde normal o ligeramente aumentada hasta un incremento importante. El arco aórtico puede estar a la derecha en algunos casos. (8)

El electrocardiograma refleja las alteraciones hemodinámicas. Es frecuente el ritmo sinusal. El bloqueo atrioventricular de primer grado ha sido encontrado en el 12% de los casos.

En presencia de cortocircuitos importantes de izquierda a derecha, se registran ondas P bimodales en D y V. como expresión de la sobrecarga atrial izquierda, el eje medio de QRS se dirige hacia abajo en el plano frontal. A medida que las resistencias pulmonares aumentan el eje se desvía más hacia la derecha, presencias de ondas Q profundas en precordiales izquierdas. En la actualidad, la ecocardiografía bidimensional acoplada al Doppler codificado a colores es un procedimiento confiable, para el diagnóstico y valoración. Esta revela la sobrecarga de volumen, visualiza el tamaño y posición de la comunicación interventricular a través de las distintas aproximaciones para el diagnóstico correcto de cada una de ellas. Hoy en día al igual que para otras cardiopatías congénitas, el estudio hemodinámico está confinado a un número pequeño de enfermos, ya que la ecocardiografía es suficiente para el diagnóstico y valoración en la mayoría de los casos.

La comunicación interventricular tiene algunos aspectos a tomarse en cuenta en su tratamiento. El primero se refiere a la existencia de lesiones asociadas, en estos casos ambas lesiones deben ser corregidas simultáneamente, si la comunicación interventricular tiene indicación quirúrgica.

El segundo aspecto se relaciona con la indicación quirúrgica de los defectos aislados, lo que depende de la posibilidad de un cierre espontáneo, características

anatómicas de la comunicación interventricular, repercusiones hemodinámicas, etc. El cierre espontáneo se completa al año de vida, cerca de un 80% en el primer mes, 50% a los seis meses, 25% a los doce meses. En caso de indicación quirúrgica debe hacerse más allá de los tres meses de edad. Los casos de comunicaciones interventriculares múltiples, tienen la desventaja de necesitar Ventriculotomía izquierda, la edad ideal está entre los tres y cinco años. En estos pacientes existe riesgo de bloqueo atrioventricular por lesión o edema. Si el cierre es por vía atrial, puede presentar insuficiencia tricúspide. (9,10,11)

### *Comunicación Interauricular.*

Un agujero oval persistente aislado carece de importancia clínica y no se le llama comunicación interauricular, pero si la presión de la aurícula derecha aumenta como resultado de otra anomalía, la sangre venosa puede pasar a través del agujero oval a la aurícula izquierda determina la aparición de cianosis. La comunicación interauricular representa el 7% de las anomalías cardíacas aisladas y es más frecuente en sexo femenino que en el masculino.

Clásicamente son varios los tipos: Ostium Secundum, Seno venoso, Ostium Primum, Foramen Oval, Seno Coronario; para algunos autores la comunicación interatrial verdadera es aquella que se sitúa en la fosa oval exclusivamente, como son Ostium Secundum y Foramen oval permeable. El Ostium Secundum se localiza a nivel de la fosa oval; Seno venoso está presente cerca de la desembocadura de la vena cava superior y vena pulmonar superior derecha; en el Seno Coronario la vena cava superior se conecta al atrio izquierdo, estando ausente el tabique que la separa del seno coronario. (3)

Es una cardiopatía que puede pasar inadvertida por muchos años debido a la ausencia de síntomas y por la pobreza de los datos clínicos. Suele ser descubierta de forma accidental durante la exploración física, algunas veces los enfermos muestran infecciones respiratorias a repetición, hipodesarrollo pondoestatural. El síndrome de Holt-oram que se caracteriza por falta de oposición del dedo pulgar y trifalangismo de éste dedo, se asocia con frecuencia a la comunicación interauricular. (3)

Los pulsos son normales, se palpa una elevación sistólica del ventrículo derecho en el borde esternal izquierdo; se ausculta un soplo sistólico de eyección y tono medio en el borde medio y superior del esternón, va precedido de un tono fuerte y a veces por

un chasquido de eyección, el segundo tono es desdoblado y fijo en todas las fases de la respiración, este hallazgo auscultatorio es característico y se debe a un volumen diastólico constantemente aumentado en el ventrículo derecho y a un tiempo de eyección prolongado. (8)

La radiografía muestra un aumento de ventrículo y aurícula derecha; el ventrículo izquierdo y la aorta son pequeños, la arteria pulmonar es grande y hay aumento de la vascularización pulmonar.

El electrocardiograma muestra habitualmente un ritmo sinusal, con desviación del eje hacia la derecha, el intervalo P – R puede estar prolongado con datos de dilatación del atrio y ventrículo derecho. En el 86% podemos encontrar bloqueo de rama derecha. (10)

El ecocardiograma bidimensional acoplada al Doppler pulsado o codificado a color, a través de sus diferentes aproximaciones muestra un aumento de la dimensión telediastólica del ventrículo derecho y un movimiento anormal del tabique interventricular, éste se desplaza hacia adelante en la sístole.

El cateterismo está justificado en aquellos casos de duda diagnóstica, o bien que se acompañen de hipertensión arterial pulmonar que amerite fármacos.

El tratamiento es quirúrgico, estas cardiopatías son bien toleradas, por lo que el cierre quirúrgico puede ser diferido hasta los 4 o 5 años. Las complicaciones postoperatorias son básicamente disritmias precoces y tardías. (9,10)

### *Estenosis Pulmonar.*

La estenosis pulmonar tiene diferentes grados, leve si presenta una elevación de la presión del ventrículo derecho no mayor del 50% de la presión arterial sistémica, moderado entre el 50 al 75 % y la grave mayor del 75 %. Recientemente se ha demostrado un tipo peculiar de estenosis de tipo familiar, que se conoce comúnmente como “displasia valvular pulmonar”. (9)

La estenosis pulmonar valvular se ha descrito como malformación cardiaca acompañante de diversos síndromes genéticos polimalformados como: Trisomía 18, Síndrome de Turner, etc. La estenosis pulmonar ligera y moderada cursa con un cuadro

clínico distinto al de la estenosis pulmonar grave, lo que hace la diferencia es la cianosis.

El desarrollo físico puede ser normal, la mayoría son de diagnóstico casual, los síntomas van desde una leve disnea, cianosis de grados variables, policitemia, hipocratismo digital.

La estenosis pulmonar crítica del recién nacido tiene otro comportamiento, presentan datos de hipoxia marcada e insuficiencia cardiaca. La disnea de reposo, el dolor precordial y los mareos o lipotimias son síntomas que indican estenosis de grado crítico. Rara vez aparece hepatomegalia, existe un soplo intenso y largo, se acompaña de thrill, el segundo ruido se encuentra desdoblado.

En el estudio radiológico no suele existir cardiomegalia ni alteración en la vasculatura pulmonar; esto depende de la gravedad de la estenosis pulmonar. En los casos leves y moderados no suele existir alteración en el electrocardiograma. En los casos graves encontramos alteraciones como desviación del eje hacia la derecha, onda P alta y acuminada, onda R alta en V1 y S profunda en V6. Los datos electrocardiográficos se utilizan en la valoración de la obstrucción.

La ecocardiografía determina el gradiente de presión entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. En la actualidad el tratamiento adecuado consiste en valvulotomía con balón, si la presión sistólica del ventrículo derecho aumenta por encima de 50 milímetros de mercurio en estos casos está indicado el uso de Propanolol. Está descrita la complicación con Endocarditis infecciosa, con una incidencia de 0.2 /1000 casos. (9,10,14)

### *Estenosis Aórtica.*

La estenosis aórtica valvular congénita es una obstrucción determinada por un desarrollo inadecuado de las valvas aórticas, que están engrosadas y fusionadas. Es una de las cardiopatías congénitas más frecuentes del 3 al 6% de los casos. El tipo más común es el que se produce en la válvula bicúspide, después la producida por la fusión de las comisuras en una válvula trivalva y finalmente la presencia de una válvula unicúspide, que por la estrechez es una de las causas más comunes. El anillo valvular está hipoplásico y los senos de Valsalva son poco profundos. La estenosis aórtica puede asociarse con otras lesiones obstructivas del corazón izquierdo, como estenosis mitral, coartación aórtica. (9)

El recién nacido con estenosis aórtica severa y con manifestaciones de insuficiencia cardíaca constituyen una emergencia en el estudio y manejo.

El paciente muestra taquipnea, diaforesis, disnea al alimentarse, taquicardia y datos de congestión venosa y pulmonar. La cianosis se presenta en casos con bajo gasto cardíaco y si ésta es diferencial, es probable la asociación con coartación aórtica o ductus permeable.

En la exploración física encontramos un soplo sistólico expulsivo, con irradiación a la parte alta del esternón y cuello, más intenso en la línea medioesternal izquierda, éstos pacientes si no tienen un manejo adecuado, evolucionan al choque cardiogénico en pocas horas o semanas. Si la estenosis aórtica no es crítica las manifestaciones clínicas aparecen tardíamente en la adolescencia o en la edad adulta. Los síntomas principales son disnea, dolor retroesternal, síncope. La muerte súbita en esta cardiopatía se estima alrededor del 19% y se explica por las arritmias ventriculares. (3, 12,19)

En los recién nacidos con estenosis grave, existe cardiomegalia importante y global, hipertensión venocapilar; conforme la estenosis se hace más importante se desarrollan datos de hipertrofia ventricular izquierda, dilatación de la aorta ascendente.

El electrocardiograma es útil, se registra la hipertrofia de las cavidades, la sobrecarga de presión, los cambios en la repolarización y hasta ondas Q de infarto; el eje eléctrico del QRS esta orientado a la derecha, crecimiento biventricular en un 50%. En edades mayores se desvía el eje a la izquierda, ondas R alta en D, aVF y ondas S profundas en V.

El ecocardiograma acoplado al Doppler es el elemento más útil en establecer el diagnóstico, se observa la morfología valvular, la modalidad de las valvas, el tamaño del anillo y las características del endocardio y se cuantifica el gradiente y la función del ventrículo izquierdo.

El tratamiento de éstos pacientes dependerá del grado de la obstrucción y de la presencia de síntomas. En los pacientes con estenosis ligera, el tratamiento se enfocará a la prevención de la endocarditis bacteriana y a la vigilancia periódica para determinar el grado de progresión de la lesión. Los pacientes con lesiones moderadas serán sometidos a tratamiento quirúrgico.



La liberación de la obstrucción valvular puede realizarse mediante la dilatación de la válvula, con un catéter balón durante el cateterismo, o bien mediante la comisurotoma quirúrgica.

Siempre se debe hacer mención que estos pacientes necesitan profilaxis antibiótica para la endocarditis bacteriana durante toda su vida así como tratamiento anticongestivo en pacientes que presentan insuficiencia cardiaca. (9,12)

#### *Coartación de la Aorta.*

Entre el arco aórtico y la bifurcación de la aorta puede encontrarse una constricción de longitud variable, el 98% de los casos aparece inmediatamente por detrás del nacimiento de la subclavia izquierda, en el origen del conducto arterioso. Se presenta dos veces más frecuente en los niños que en las niñas, en el 70% de los pacientes se asocia a una válvula aórtica bicúspide. Esta puede ocurrir en forma de hipoplasia tubular de un segmento preductal o como una obstrucción yuxtaductal más corta. La naturaleza de la coartación depende del flujo que en definitiva atraviesa el istmo aórtico en la zona proximal a la salida de la subclavia izquierda. Si éste segmento permanece permeable pero estrecho, la coartación es de tipo infantil, suele haber un flujo ductal de derecha a izquierda, hacia la aorta descendente y se asocia a comunicación interventricular. La presión será elevada en los vasos que surgen antes de la coartación, mientras tanto la presión arterial y la presión del pulso serán menores por debajo de la misma. (8, 9,20)

La coartación suele ir asociada a una amplia circulación colateral, sobre todo de las ramas de la arteria subclavia, intercostales y mamarias internas, así como ramas torácicas y subescapulares de las arterias axilares; todas esas ramas se reúnen con las ramas intercostales de la aorta descendente y ramas epigástricas inferiores de las arterias femorales para crear un canal que eluda la zona de la coartación. El signo clásico consiste en la disparidad de las pulsaciones y la presión arterial de los brazos y piernas, la presión arterial de las piernas es inferior a la de los brazos y a menudo no es posible medirla. Existe un corto soplo sistólico a lo largo del borde izquierdo del esternón, en el 3 o 4 espacio intercostal, se irradia hacia la espalda, cuello y muy característico que se escuche un soplo sistólico interescapular sobre la zona de la coartación.

Los hallazgos radiológicos dependen de la edad del enfermo, de los efectos de la hipertensión y la circulación colateral. Durante la lactancia y la infancia los hallazgos no son llamativos, después de los 10 años el corazón tiende a aumentar de tamaño debido a la prominencia del ventrículo izquierdo, la arteria subclavia izquierda produce una sombra prominente en el mediastino superior, hay muescas en el borde inferior de las costillas dadas por la erosión llevada a cabo por los grandes vasos colaterales, estas muescas no se encuentran en las 2 – 3 costillas superiores e inferiores.

El electrocardiograma de los niños es normal algunas veces muestran signos de hipertrofia ventricular izquierda en pacientes mayores.

Las complicaciones graves más frecuentes dependen del estado hipertensivo, que puede dar lugar a coronariopatías, insuficiencia cardíaca congestiva, hemorragias intracraneales, etc. La edad óptima para la intervención quirúrgica es de 2 a 4 años, ya que en ese momento la mortalidad es menor de 1/1000. La técnica de elección consiste en la extirpación de la zona coartada y el establecimiento de una anastomosis primaria. (7,8,9)

### TRATAMIENTO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.

El tratamiento está dividido en: Médico y Quirúrgico. Dirigido a pacientes que presentan datos de insuficiencia cardíaca, como: Cianosis, Disnea de reposo y/o esfuerzos, Taquicardia, Retención de líquido, etc.

Las cardiopatías que pueden producir sintomatología en etapa neonatal temprana y requieren tratamiento de urgencia son: Atresia tricuspídea, Transposición de grandes vasos, Retorno venoso anómalo, Ventrículo izquierdo hipoplásico, Ventrículo único.

Un recién nacido con dificultad respiratoria causada por enfermedad cardíaca durante los primeros días de vida corre el riesgo de sufrir un deterioro muy rápido, cuanto más temprano aparecen los síntomas, más rápido podrá ser el deterioro. Cuando el niño tiene uno o dos meses de vida, la presión por cambios súbitos de su estado es menos urgente. En consecuencia cuanto antes se desarrollan los síntomas más rápida deberá ser la respuesta del médico.

Los pacientes que presentan datos de insuficiencia cardíaca, se tratan con las medidas terapéuticas habituales. Básicamente los fármacos que se utilizan son:

Digoxina, a dosis de 0.03 – 0.05 miligramos / kilogramos de impregnación fraccionado, la mitad de la dosis stat y luego ¼ de la dosis cada 8 horas por 2 dosis y luego dosis de mantenimiento de 0.01 miligramo / kilogramo. En niños mayores la dosis total de digitalización no debe sobrepasarse los 2 miligramos.

La dosis parenteral corresponde al 75% de la dosis oral. Diuréticos como la Furosemida o Espirinolactona de 1 hasta 2 – 3 miligramo / kilogramo / dosis. (5, 7,8)

Los pacientes con cardiopatías congénitas leves no necesitan tratamiento médico y/o quirúrgico, se les da seguimiento de forma ambulatoria a través de la consulta externa y su manejo es conservador. No debe restringirse de forma importante las actividades físicas.

Hay que tratar de forma enérgica las infecciones bacterianas, con antibióticos de amplio espectro, de forma apropiada, previos hemocultivos y antibiogramas.

En los defectos pequeños y medianos deben administrarse antibióticos para eliminar focos infecciosos antes y después de cualquier intervención, como profilaxis de la endocarditis bacteriana. (11,16)

El tratamiento de la anemia ferropénica es especialmente importante en los enfermos cianóticos, al igual se evitarán las situaciones en que pueden sufrir deshidratación. En pacientes inoperables con Policitemia grave (Hematocrito mayor 65%) deben practicarse sangrías periódicas con sustitución de volumen. (20)

A las mujeres en edad adulta se les advierte sobre el peligro de embarazo y parto, el cual representa un peligro elevado sobre todo en pacientes con Cardiopatías Congénitas Cianógenas. (19)

El principal objetivo del tratamiento médico, es mantener al paciente bien oxigenado, por lo que se debe dar el adecuado manejo a las crisis de hipoxia que se presentan sobre todo en pacientes con cardiopatías congénitas cianógenas. Las crisis de hipoxia son episodios que se caracterizan por hiperpnea paroxística, generalmente son leves, pero pueden conducir a daño cerebral o la muerte, ocurre a cualquier edad y son más graves en los tres primeros meses de vida. Los factores precipitantes son: Policitemia secundaria, Anemia en situaciones extremas. (9)

Cuando hay depósitos bajos en hierros, la eritrocitosis es pobre en hemoglobina, los lactantes cianóticos con anemia ferropriva tienen crisis más graves y frecuentes.

La lesión neurológica secundaria a la crisis de hipoxia dependerá de la duración y gravedad de la hipoxia. Puede haber lesión directa a la célula nerviosa que lleva a Encefalomalacia; Trombosis de territorios extensos, como el seno venoso lo que explica que en estos pacientes el riesgo de un absceso cerebral es mayor. (8)

El cuadro clínico se caracteriza por: Irritabilidad, Inquietud marcada, Disnea progresiva y respiraciones cada vez más rápidas y profundas, Cianosis marcada, Taquicardia, tardíamente aparece bradicardia y muerte. Puede haber miosis, desviación ocular, convulsiones, pérdida de la conciencia, flacidez, daño cerebral expresado por: Afasia, Hemiparesia, Retraso mental y muerte.

No hay relación directa entre el grado de cianosis y la frecuencia o gravedad de los episodios hiperprnéicos. En los casos de hipoxemia por falta de mezcla entre los dos circuitos como Transposición de grandes arterias los síntomas son progresivos con rápido deterioro del paciente, la mejoría se obtiene únicamente al mezclar los dos circuitos, se corrige al paciente quirúrgicamente. Las respiraciones son rápidas y superficiales, la cianosis es progresiva, no hay soplos en el área precordial, el segundo ruido es único, puede auscultarse el componente pulmonar muy reforzado y la hepatomegalia se incrementa.

La presencia de crisis de hipoxia se considera una emergencia cardiológica que requiere tratamiento médico y/o quirúrgico de urgencia ya sea paliativo o correctivo. El tratamiento consiste en:

- Administración de oxígeno a 4 litros por minuto.
- Venoclisis para administración de suero glucosado al 10% y bolos de Bicarbonato de Sodio a 1 miligramo / kilogramo para contrarrestar la acidosis. Si no se cuenta con gasometría se deja a goteo continuo a igual dosis en las primeras 6 horas.
- Se pueden utilizar sedantes en caso de inquietud, ejemplo: Morfina o Demerol, ya que ayudan a disminuir el consumo de oxígeno. En nuestro medio se utiliza Diazepam a dosis de 0.2 – 0.4 miligramos / kilogramos intravenoso.

- Si la crisis esta dada por el cierre del conducto arterioso y el paciente es un recién nacido se administra prostaglandinas en Dextrosa 5% en infusión continua a dosis de 0.1 – 0.75 miligramos/kilogramos/minuto hasta que se pueda intervenir al paciente quirúrgicamente.
- Si la crisis esta dada por la hipercontractilidad del infundíbulo pulmonar debe administrarse un bloqueador beta – adrenérgico, propranolol intravenoso a 0.05 – 0.15 miligramos/kilogramos.
- La hemoglobina debe estar por arriba de 15 gramos, entre 13 y 14 gramos se administra hierro por vía oral diariamente; por debajo de 13 gramos debe ser transfundido con sangre fresca total con la finalidad de transfundir factores de coagulación de 15 – 20 miligramos/kilogramos, debe manipularse poco al paciente para evitar inquietarlo, se coloca en posición genupectoral preferiblemente.

En los casos en los que la hipoxemia es secundaria a la falta de mezcla, debe efectuarse una comunicación entre las dos circulaciones utilizando Septostomía con Balón o con navaja.

Una vez estabilizado al paciente, debe decidirse que hacer con él. En el caso de que las crisis estaban condicionadas por anemia, se continuará vigilando hasta la edad ideal para corregirlo quirúrgicamente. En caso de ser otra la causa, no tener edad ideal o anatomía adecuada para corrección, debe efectuarse cirugía paliativa.

En algunos casos se requerirán de técnicas quirúrgicas específicas, según el defecto anatómico ante el que estemos. En general, se plantean tres tipos básicos de operaciones en las cardiopatías congénitas:

- Cirugías definitivas
- Cirugías paliativas, donde es menester considerar varios pasos antes de alcanzar un resultado definitivo.
- Cirugías por residuos, secuelas y complicaciones

Se consideran *residuos* aquellas alteraciones deliberadamente dejadas sin corregir durante la reparación quirúrgica. Por ejemplo, una comunicación interventricular pequeña asociada a una coartación aórtica reparada, o un *cleft* de la válvula mitral que no fue reparado durante el cierre quirúrgico de una comunicación interauricular tipo

ostium primum. También son residuos las alteraciones neurológicas o sistémicas que permanecen después de la intervención. *Secuelas* son aquellas alteraciones cardiovasculares “nuevas” que se producen como consecuencia necesaria de la reparación. La insuficiencia de la válvula pulmonar, secundaria a la corrección quirúrgica de la Tetralogía de Fallot, o las alteraciones electrofisiológicas que se producen por la incisión quirúrgica del ventrículo derecho, son ejemplos frecuentes. Las *complicaciones* son, por el contrario, alteraciones cardiovasculares o sistémicas no deseadas, que pueden estar relacionadas con los procedimientos terapéuticos o aparecer de forma espontánea en el curso de la evolución natural. El bloqueo A-V postoperatorio, la disfunción miocárdica por insuficiente protección del músculo cardiaco durante la circulación extracorpórea o las consecuencias de una endocarditis infecciosa, son complicaciones que pueden tener un impacto importante sobre la supervivencia y la morbilidad.

Estas pueden ser efectuadas de dos maneras

- Cirugías que no requieren circulación extracorpórea (*cirugías a corazón cerrado* o *cerradas*). Son en general operaciones que actúan sobre los grandes vasos que entran o salen del corazón o sobre el propio corazón pero por fuera.
- Cirugías que la requieren (*cirugías a corazón abierto* o *abiertas*). Son operaciones que actúan en el interior del corazón. Para realizar las técnicas quirúrgicas en el interior del corazón, los cirujanos necesitan trabajar en un corazón sin sangre y quieto (sin latir). Para ello utilizan la circulación extracorpórea (CEC).

### CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA.

Es todo sistema en el cual la circulación total, o parte de ella es drenada fuera del cuerpo siempre y cuando la sangre drenada retorne de nueva cuenta al organismo.

El circuito extracorpóreo debe ser simple y seguro y estar integrado por: bomba, oxigenadores, cánulas, tuberías y conectores, intercambiador de temperatura, reservorios, hemoconcentradores, filtros y accesorios para la seguridad del paciente.

*Alteraciones fisiológicas durante la CEC*

El apoyo cardiopulmonar en pacientes programados para cirugía cardíaca determina cambios específicos a diferentes niveles. Aunque la convalecencia de estos pacientes por fortuna es satisfactoria, en otros pueden desarrollarse alteraciones pulmonares, renales, disfunción del sistema nervioso central, coagulopatías e incremento en la susceptibilidad a infecciones, aunque existen factores como la hemodilución e hipotermia que han mejorado la entrega de oxígeno y la preservación de diferentes órganos.

### *Fisiología de la circulación*

El propósito principal de la circulación extracorpórea es perfundir órganos vitales, así como preservar su función por mantener un adecuado transporte de oxígeno.

A través del uso de un oxigenador en el circuito extracorpóreo, la hemoglobina desaturada (venosa) es oxigenada y dispersada dentro de la circulación.

El oxígeno dentro de la hemoglobina difunde a través del gradiente del plasma y de pared y finalmente a través de la membrana celular y dentro de ella. Cuando la tensión de oxígeno del eritrocito empieza a ser mayor de 100mm Hg y el de la mitocondria de 1-2 mm Hg, mantiene un gradiente que facilita la transferencia del oxígeno a nivel celular. La oxigenación es influenciada no sólo por la oferta y demanda de la célula, sino también por la habilidad de la célula de extraer y utilizar oxígeno entregado.

Existen dos formas básicas de oxigenación en la CEC:

- Un oxigenador con interfase de gas directo, en el cual el oxígeno es burbujeado directamente a través de la sangre para transferir oxígeno y remover dióxido de carbono; sin embargo, antes de entrar a la cánula arterial, la mezcla es desburbujeada y filtrada. Con este tipo de oxigenador, la oxigenación depende del equilibrio del flujo de gas y flujo sanguíneo; también se asocia a traumatismo sanguíneo (destrucción plaquetaria), embolismo gaseoso y su uso ideal se limita a menos de seis horas.

- El otro tipo de oxigenador requiere una membrana porosa que separa la sangre circulante de la mezcla de oxígeno y dióxido de carbono, pudiéndose usar por días con menos traumatismo sanguíneo.

El flujo de cebado del oxigenador a través de los tejidos está en función del tono vascular arteriolar aferente y logra ser directamente influido por agentes vasoactivos, cambios hormonales, temperatura tisular local y actividad metabólica. La vasoconstricción sistémica llega a alterar el flujo de la perfusión hipotérmica a través de la microcirculación. La oxigenación celular también es influida por factores que afectan la curva de disociación de la hemoglobina como son: PaCO<sub>2</sub>, pH intracelular, temperatura, y 2,3 difosfoglicerato (2,3 DFG); a su vez estos factores están influidos por la viscosidad sanguínea, presión osmótica coloidal, activación del complemento y liberación de radicales de oxígeno libres; dichas alteraciones son encontradas durante la CEC y pueden afectar la entrega de oxígeno sobre un gran rango de valores de PO<sub>2</sub>. La curva de disociación de la oxihemoglobina relaciona el contenido de oxígeno a la presión parcial de oxígeno en la sangre. En la representación sigmoide de la curva la hemoglobina permanece altamente saturada con 100 mm Hg de PO<sub>2</sub> y libera grandes cantidades de oxígeno con una pequeña caída en la PO<sub>2</sub>.

La hipotermia disminuye la disponibilidad de oxígeno por aumento de la afinidad del oxígeno hacia la hemoglobina (desviación de la curva hacia la izquierda); sin embargo, en el recalentamiento la relación se invierte y, por tanto, aumenta la disponibilidad de oxígeno. Un aumento en la tensión de CO<sub>2</sub> y disminución del 2,3 DFG desvía la curva hacia la derecha, disminuyendo la afinidad de la hemoglobina por el oxígeno y de esta manera aumenta la disponibilidad del oxígeno para transferirse a la célula.

La adecuada oxigenación en CEC debe ser bien vigilada, ya sea por gases arteriales seriados o con sistemas oximétricos intercalados en línea en el circuito de la CEC.

### *Fisiología de la perfusión*

Algunas comunicaciones señalan que los flujos durante la circulación extracorpórea deben ser aproximados a los del adulto en reposo (60 ml/kg/min ó 2.4



l/min/m<sup>2</sup>), aunque con la introducción de técnicas como hipotermia, pinzamiento de aorta, y cardioplegias de diferentes tipos (cristaloide, sanguínea, o ambas, y fría, caliente o ambas) ha disminuido la necesidad de flujos altos y por lo tanto menos traumatismo celular sanguíneo, mejor exposición quirúrgica y disminución del flujo colateral no coronario lográndose una mejor protección miocárdica.

Así mismo, la presión sanguínea arterial alta aumenta el riesgo de hemorragia cerebral y desconexión de los circuitos de la CEC. Existen estudios que demuestran que al usar flujos bajos en CEC es necesario mantener éstos en 1-1.2 l/min/m<sup>2</sup> para una adecuada entrega de oxígeno apoyándose con hipotermia y hemodilución. El contenido de oxígeno venoso mixto (PVO<sub>2</sub>) es importante, ya que cifras de 30 mm Hg o mayores conllevan una convalecencia satisfactoria. Sin embargo, debe tomarse en consideración que valores altos de contenido de oxígeno venoso mixto representa gasto cardíaco elevado, o hipoperfusión con cortos circuitos microvasculares. De igual manera, existe una relación estrecha entre el contenido venoso de oxígeno mixto y acidosis láctica (PVO<sub>2</sub> menor de 30-35 mm Hg) dependientes del tiempo.

### *Hipotermia*

La principal ventaja del uso de la hipotermia es la reducción del metabolismo y el consumo de oxígeno, cuyos mecanismos son complejos y poco entendidos.

A nivel bioquímico, la hipotermia cambia la velocidad de las reacciones de todos los procesos al modificar el sistema enzimático. Esta dependencia de temperatura de la velocidad de las reacciones ha sido descrita por el concepto Q<sub>10</sub>, el cual se define como el aumento o disminución en la velocidad de la reacción o del proceso metabólico con cambios de temperatura de 10°C.

La hipotermia produce grandes cambios en la circulación periférica. La resistencia vascular sistémica y pulmonar aumenta a los 26°C; dicho aumento está en relación al aumento de la viscosidad sanguínea, catecolaminas, hemoconcentración, edema celular y así mismo por activación de sustancias vasoconstrictoras a nivel pulmonar. La hipotermia también puede causar trombocitopenia por un secuestro reversible de éstas en la circulación portal.

Después de hipotermia profunda y paro circulatorio total hay una liberación masiva de catecolaminas lo cual contribuye al daño cerebral. Existe además activación del complemento asociado con activación de neutrófilos los cuales correlacionan con complicaciones respiratorias. El aumento de bradicininas circulantes durante hipotermia y CEC puede contribuir a alterar la permeabilidad vascular e inestabilidad circulatoria.

La aplicación más importante de la hipotermia se obtiene a nivel de protección orgánica cuando se usa en su forma profunda (menor de 15-16°C) y paro circulatorio total. Temperaturas sistémicas de 20-22°C o menores son usadas para el paro total por 40-60 min sin daño orgánico significativo; esto generalmente en lesiones congénitas complejas, cuando se maneja arco aórtico o grandes aneurismas aórticos. Debe considerarse la velocidad de enfriamiento ya que al parecer es importante en la génesis del daño cerebral, donde los gradientes entre la temperatura corporal y de perfusión se correlacionan con necrosis celular y muerte (gradiente de 10°C; por lo que es importante el monitorizar la temperatura.

#### *Hemodilución*

La hemodilución parece ser la principal causa de retención de líquidos durante CEC, ya que ésta disminuye la presión oncótica coloidal en plasma, la cual correlaciona con una disminución de las proteínas plasmáticas, principalmente la albúmina. La hemodilución a hematócitos de 20-25% ha sido usada en cirugía cardíaca, lo cual contrarresta en parte el efecto de la hipotermia y conserva el transporte de oxígeno.

Los límites bajos de hematócitos necesarios para mantener una función orgánica adecuada no están bien establecidos, aunque se mencionan hematócitos de 10% en hipotermia muy profunda sin signos de hipoxia tisular o edema pulmonar. Sin embargo, se ha demostrado en animales de experimentación que hematócitos de 20% resultan en una mala distribución del flujo sanguíneo subendocárdico en diferentes regiones del ventrículo izquierdo. Otros demuestran que durante CEC con hemodilución y PO<sub>2</sub> constante mayor a 300 mm Hg, la PO<sub>2</sub> tisular media disminuyó 14 mm Hg, lo cual sugiere redistribución del flujo sanguíneo, y probablemente, escasa perfusión a nivel subcutáneo.

El periodo más crítico para el metabolismo miocárdico durante hemodilución extrema es durante los primeros minutos (menos de 10 min) de iniciada la CEC, el

tiempo de pinzamiento aórtico, la fase de recirculación cuando el corazón está fibrilando así como el tiempo de recalentamiento.

### *Respuesta al estrés durante CEC*

Algunos investigadores han informado una respuesta al estrés en pacientes programados para cirugía y que ésta es mayor durante la circulación extracorpórea. Varios órganos responden al liberar hormonas y otras sustancias vasoactivas que pueden ser medidas en el plasma.

La corteza suprarrenal libera cortisol, la médula suprarrenal produce noradrenalina, las terminaciones adrenérgicas liberan catecolaminas y, de las membranas fosfolípidas, varias prostaglandinas. El sistema de complemento es activado a través de la vía clásica o alternativa cuando la sangre se pone en contacto con superficies no endoteliales. La respuesta del sistema nervioso autónomo simpático en CEC es el mejor estudiado refiriéndose que la adrenalina aumenta 1500 veces y la noradrenalina 200%. De igual manera se ha demostrado aumentos de glucosa en sangre, lo cual también es aplicado a niños. La respuesta en la adrenalina durante la CEC es parecida en magnitud a lo encontrado en pacientes con síncope, infarto del miocardio, o ambos. Los valores comunicados para noradrenalina se acercan a los niveles vistos en ejercicio extremo y a los registrados después de la ingestión de cafeína.

El mecanismo de la respuesta simpática durante la CEC no es bien conocido. La elaboración de catecolaminas endógenas, probablemente resulta de una combinación del aumento en la liberación o disminución de su metabolismo.

Existen algunos factores que logran producir liberación de catecolaminas como son: hipotermia, hipotensión, hipovolemia, Flujo no pulsátil, hemodilución, liberación de insulina, prostaglandinas, isquemia miocárdica, hipoperfusión y liberación de reninas. Por ejemplo la hipotermia inhibe la liberación de insulina durante la CEC, retardándose la respuesta al metabolismo de la glucosa; el recalentamiento durante la CEC aumenta las concentraciones séricas de insulina, que coinciden con la caída de la glucosa sanguínea. Así mismo, el aumento del cortisol y otras hormonas durante el primer día postoperatorio no lo hace exclusivo de su alteración durante la CEC.

El efecto de la CEC en el metabolismo de las prostaglandinas especialmente el tromboxano se ha relacionado como mediador de la isquemia y microagregación, así como la prostaciclina que preserva función y morfología plaquetaria. Lo anterior sugiere que el desequilibrio del ratio tromboxano-prostaciclina causado por la CEC puede ser involucrado en la tendencia de una mayor vasoconstricción y agregación plaquetaria y que ésta a la vez se modifique por la administración de prostaciclina.

#### *Efecto de la anestesia en la respuesta al estrés*

Una gran variedad de técnicas anestésicas se han utilizado en pacientes programados para cirugía cardíaca; las mismas técnicas comprueban un aumento en las catecolaminas. El reflejo en la respuesta orgánica a las condiciones “antifisiológicas” de la CEC representa y refleja en proporción variada una inadecuada profundidad anestésica; dicha hipótesis se ha corroborado ya que la profundidad anestésica disminuye la respuesta al estrés.

Es posible considerar que la anestesia logre cambiar la susceptibilidad de un paciente al efecto deletéreo de la CEC si se toma en consideración lo siguiente: a) La anestesia puede disminuir la respuesta al estrés si ésta es bien administrada b) Sí se logran bloquear las sustancias vasoactivas en forma adecuada.

Debe recordarse que la CEC modifica la farmacocinética de todos los anestésicos administrados en mayor o en menor proporción.

#### *Estado ácido – base*

Existen dos sistemas para el manejo del equilibrio ácido-base:

1. pH Stat, que en teoría mantiene el pH en un valor fisiológico de 7.40 independientemente de la temperatura corporal
2. Alfa Stat, ajusta a valores fisiológicos, cuando se han corregido a normotermia, imitando el comportamiento de los poiquilotérmicos

Aunque existe controversia el más usado es el Alfa Stat.

#### *Manejo de la circulación extracorpórea*

El anesestesiólogo al igual que la perfusionista debe estar en contacto continuo al iniciar la CEC así como al separar el paciente de la misma por que deben de considerar:

Valores de laboratorio:

- *Tiempo de coagulación de sangre activado (ACT)* o medición de una adecuada heparinización, hematócrito.
- *Anestesia.* Adecuado plano de anestesia y dar relajante muscular o drogas hipnóticas.
- *Monitor.* Presión arterial, PVC de cero es igual a buen drenaje venoso.
- *Cateter* de flotación pulmonar. Retirar éste 1-2 cm para prevenir migración distal, aumento de la presión pulmonar es igual a mal drenaje del ventrículo izquierdo, al igual que un ventrículo izquierdo dilatado.

Vigilar el paciente y el campo quirúrgico (cánulas, pinzas, llaves, etc.), apariencia facial si está robicundo de la cara es mal drenaje de las cavas, si es unilateral sospechar canulación de la arteria inominada; corazón: evitar distensión en asistolia.

De igual manera para la separación de la CEC debe corroborarse:

- *Datos de laboratorio.* Hematócrito, potasio, glucosa sanguínea, calcio, gases arteriales, magnesio.
- *Anestesia.* Oxígeno al 100%, cerrar vaporizadores, empezar ventilación al despinzar aorta, comprobar la distensibilidad pulmonar, integridad de pleuras, succión de la vía aérea sí es necesario.
- *Monitor.* Completar recalentamiento a 37°C nasofaríngea o 34-35 °C rectal, frecuencia cardíaca, ritmo cardíaco, observar cambios en el segmento ST, calibrar los transductores a 0 y lavarlos, observar la presión arterial, llenado ventricular, así mismo ver oximetría y capnografía.
- *Paciente.* Retirar al paciente de la CEC dependiendo del estado previo del paciente, Esto se hace generalmente dependiendo de la hemodinamia y de restaurar los factores que determinan el gasto cardiaco (ritmo, frecuencia, precarga, postcarga y, contractilidad).
- *Apoyo.* Tener disponibles drogas cardioactivas o vasoactivas dentro de la sala de operaciones.

## II. ANTECEDENTES

En 1953 con la introducción de la Circulación Extra Corpórea (CEC), se logra detener la actividad cardíaca y así poder realizar cirugías de corazón abierto. Al año siguiente se describen los primeros casos de complicación neurológica en relación a éstas. Las complicaciones neurológicas en relación a la cirugía cardíaca con CEC, son una de las más importantes. La mortalidad de este procedimiento sube en 5 a 10 veces, se prolonga en 2 a 4 veces el tiempo de hospitalización y aumenta en 3 a 6 veces el riesgo de quedar dependiente. (19)

La incidencia de compromiso del Sistema Nervioso Periférico en estudios prospectivos varía entre un 0 a 13%. (23)

Shaw D. comparó un grupo de pacientes sometidos a cirugía cardíaca con CEC con otro sometido a una cirugía vascular mayor, principalmente aneurismas aórticos. Ambos grupos presentaban factores de riesgo semejantes, incluso en un mayor porcentaje los sometidos a cirugía vascular, con tiempo de duración de la cirugía y en recuperación semejante. El 49% de aquellos sometidos a cirugía cardíaca versus el 4% de los sometidos a cirugía vascular mayor presentaron alteraciones neurológicas, siendo sólo leves en estos últimos. (24)

Turner como Pompilio compararon pacientes sometidos a cirugía cardíaca, con CEC versus sin CEC. Los primeros presentaron un 5 a 9.8% de complicaciones neurológicas mientras los segundos no presentaron dicho tipo de complicaciones. (22,25)

En Toronto Canada, el Dr. Chow y cols. determinaron la incidencia y factores de riesgo de muerte y mala evolución neurológica en pacientes que fueron operado s con Bomba de circulación extracorpórea encontrando que mas de 2/3 de los pacientes murieron y 39% de los sobrevivientes tuvo déficit neurológico.

David Bellinger en el Boston's Children Hospital llegó a dos conclusiones, los niños sometidos a Paro cardíaco total tienen peor evolución neurológica que los que se operaron con flujo sanguíneo bajo. (29)

Caroline C. Menache, observó que de 706 niños operados de cirugía de corazón abierto el 2.3% desarrolló complicaciones neurológicas de las cuales las crisis convulsivas fueron las más frecuentes abarcando el 1.3% de los casos.

Lamas Ávila AD y Cueto Espinosa H realizaron un estudio con 342 pacientes, de los cuales 11 (3,2 %) presentaron algún tipo de alteración neurológica, con predominio del estado de coma (45,4 %) y el edema cerebral (36,4 %). En los 2 pacientes restantes (18,2%) se produjeron trastornos de la personalidad en el período posoperatorio mediato. (28)

Trittenwein G. reportó una incidencia del 6.25 – 25% de complicaciones neurológicas en un estudio de 534 neonatos operados de corazón en el hospital universitario de Viena, Austria. En los que observó un aumento en el número y gravedad de estas en relación a la complejidad de la cardiopatía. (21)

## II. ANTECEDENTES

En 1953 con la introducción de la Circulación Extra Corpórea (CEC), se logra detener la actividad cardíaca y así poder realizar cirugías de corazón abierto. Al año siguiente se describen los primeros casos de complicación neurológica en relación a éstas. Las complicaciones neurológicas en relación a la cirugía cardíaca con CEC, son una de las más importantes. La mortalidad de este procedimiento sube en 5 a 10 veces, se prolonga en 2 a 4 veces el tiempo de hospitalización y aumenta en 3 a 6 veces el riesgo de quedar dependiente. (19)

La incidencia de compromiso del Sistema Nervioso Periférico en estudios prospectivos varía entre un 0 a 13%. (23)

Shaw D. comparó un grupo de pacientes sometidos a cirugía cardíaca con CEC con otro sometido a una cirugía vascular mayor, principalmente aneurismas aórticos. Ambos grupos presentaban factores de riesgo semejantes, incluso en un mayor porcentaje los sometidos a cirugía vascular, con tiempo de duración de la cirugía y en recuperación semejante. El 49% de aquellos sometidos a cirugía cardíaca versus el 4% de los sometidos a cirugía vascular mayor presentaron alteraciones neurológicas, siendo sólo leves en estos últimos. (24)

Turner como Pompilio compararon pacientes sometidos a cirugía cardíaca, con CEC versus sin CEC. Los primeros presentaron un 5 a 9.8% de complicaciones neurológicas mientras los segundos no presentaron dicho tipo de complicaciones. (22,25)

En Toronto Canada, el Dr. Chow y cols. determinaron la incidencia y factores de riesgo de muerte y mala evolución neurológica en pacientes que fueron operado s con Bomba de circulación extracorpórea encontrando que mas de 2/3 de los pacientes murieron y 39% de los sobrevivientes tuvo déficit neurológico.



David Bellinger en el Boston's Children Hospital llegó a dos conclusiones, los niños sometidos a Paro cardíaco total tienen peor evolución neurológica que los que se operaron con flujo sanguíneo bajo. (29)

Caroline C. Menache, observó que de 706 niños operados de cirugía de corazón abierto el 2.3% desarrolló complicaciones neurológicas de las cuales las crisis convulsivas fueron las más frecuentes abarcando el 1.3% de los casos.

Lamas Ávila AD y Cueto Espinosa H realizaron un estudio con 342 pacientes, de los cuales 11 (3,2 %) presentaron algún tipo de alteración neurológica, con predominio del estado de coma (45,4 %) y el edema cerebral (36,4 %). En los 2 pacientes restantes (18,2%) se produjeron trastornos de la personalidad en el período posoperatorio mediato. (28)

Trittenwein G. reportó una incidencia del 6.25 – 25% de complicaciones neurológicas en un estudio de 534 neonatos operados de corazón en el hospital universitario de Viena, Austria. En los que observó un aumento en el número y gravedad de estas en relación a la complejidad de la cardiopatía. (21)

## **I. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

¿Cual es la evolución neurológica de los pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas operados de cirugía de corazón en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez” del 2004 al 2006 que ingresaron a bomba de circulación extracorpórea e hipotermia?

## **I. JUSTIFICACIÓN**

Hasta el momento no existe suficiente información que permita evaluar el impacto sobre el neurodesarrollo y las complicaciones neurológicas en pacientes pediátricos con cirugía cardíaca en bomba extracorpórea, lo cual consideramos importante debido a que esto genera una falta de seguimiento neurológico adecuado y pérdida de un tiempo muy valioso para el mismo. El presente trabajo servirá como base para comprender los principales problemas neurológicos observados en estos pacientes y poder planear un abordaje y seguimiento adecuados, así como un estudio prospectivo que permita instalar medidas preventivas en aquellos pacientes que entran a cirugía.

## II. OBJETIVOS

### OBJETIVO GENERAL

Conocer la evolución neurológica en los pacientes que fueron sometidos a cirugía de corazón.

### OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- 1) Determinar las cardiopatías congénitas que se operan con mayor frecuencia en bomba extracorpórea en el Hospital Infantil de México.
- 2) Describir el tiempo de duración de bomba de circulación extracorpórea y su relación con manifestaciones neurológicas.
- 3) Determinar los métodos auxiliares diagnósticos utilizados para la valoración neurológica pre y postquirúrgica de estos pacientes.

## I. MATERIAL Y MÉTODO

### TIPO DE ESTUDIO:

Retrospectivo, descriptivo y analítico.

### UNIVERSO:

Todos los pacientes de ambos sexos operados en el programa de cirugías de corazón abierto en el Hospital Infantil de México Federico Gómez entre los años 2004 y 2006 que requirieron Bomba de circulación extracorpórea.

### MUESTRA

Constituida por 66 pacientes operados en el programa de cirugías de corazón abierto representando el 100% del universo.

### CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- Pacientes menores de 16 años de ambos sexos que cuenten con expediente clínico completo en el HIM.
- Pacientes ingresados a sala de terapia quirúrgica.
- Pacientes operados en el programa de cirugía de corazón abierto en el HIM independientemente de su cardiopatía de base.

### CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:

- Pacientes que no fueron operados en el HIM.
- Pacientes que no tienen seguimiento postquirúrgico en el expediente.

### VARIABLES:

- 1) Edad.
- 2) Sexo.
- 3) Procedencia.
- 4) Edad al Diagnóstico.

- 5) Edad al momento de la Cirugía.
- 6) Métodos Auxiliares Diagnósticos.
- 7) Tipo de Cardiopatía Congénita.
- 8) Complicaciones neurológicas prequirúrgicas
- 9) Complicaciones neurológicas Postquirúrgicas.

#### MÉTODO E INSTRUMENTO PARA OBTENER LA INFORMACIÓN

La información fue obtenida a través de la revisión de los expedientes registrados en el departamento de archivo clínico del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

El instrumento de recolección de la información fue a través de ficha recolectora de datos.

Los resultados de la información se procesaron a través del programa de análisis estadístico SPSS 12.0

## I. RESULTADOS

Se revisaron un total de 66 pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita y que fueron operados con uso de circulación extracorpórea e hipotermia en el hospital infantil de México del año 2004 al 2006.

La edad media de cirugía fue de 24.8 meses correspondiendo a 26 pacientes que representan el 39.4% de la muestra.

Se encontró un predominio del sexo masculino reportándose 38 pacientes que corresponden al 57.6% de la muestra contra 28 pacientes de sexo femenino que conforman el 42.4% .

La mediana del peso al momento de la cirugía fue de 4.7kg y se encontró que la mayoría de los pacientes (47) 63.3% se encontraban por debajo del percentil 5 de peso para la edad y encontrándose en la percentil 50 únicamente 6 pacientes (9.1%).

La mediana de la talla al momento de la cirugía fue de 59 cm encontrándose la (24) 36.4% por debajo del percentil 5 de talla para la edad y únicamente 17 (25.8%) en el percentil 50.

En cuanto al perímetro cefálico, del total de la muestra únicamente se reportaron mediciones del mismo en 43 pacientes (65.2%) siendo la media para esta de 37cm.

En cuanto a los tipos de cardiopatía se reportaron 60 casos (90.9%) de tipo cianógenas y 6 ( 9.1%) del tipo acianógenas, teniendo predominio de flujo pulmonar aumentado en 58 pacientes (87.9%) y únicamente 4 (6.1%) y 3 (4.5%) con flujo pulmonar normal y disminuido respectivamente.

La anomalía cardiaca encontrada con mayor frecuencia fue la *conexión anómala total de venas pulmonares con comunicación interauricular*, presentándose en 21 pacientes y correspondiendo al 31.8% de la muestra y siendo la de menor frecuencia la *comunicación interauricular más persistencia del conducto arterioso* encontrada en 1 paciente (1.5%).

En 44 pacientes (66.7%) se realizó *corrección total*, que fue el procedimiento practicado con mayor frecuencia.

La mediana para el tiempo quirúrgico fue de 195 minutos, teniendo como tiempo máximo 480 minutos y 38 como mínimo. Para el tiempo de bomba extracorpórea la mediana fue de 73 minutos, siendo de 240 minutos el mayor tiempo y 21 minutos el menor.

En cuanto al desarrollo psicomotor, se encontró que la mayoría de los pacientes (43) 65.2% presentaba desarrollo psicomotor normal previo al evento quirúrgico y (23) 34.8% presentaba algún grado de retraso.

Del total de la muestra, 4 pacientes (6%) presentaban complicaciones neurológicas previas a la cirugía, encontrándose *crisis convulsivas generalizadas y parciales* con igual número de frecuencia.

En cuanto a las complicaciones postquirúrgicas, el 73% de la muestra no presentó ninguna eventualidad (48), el resto reportó diferentes alteraciones, dentro de las más frecuentes crisis convulsivas las cuales se encontraron en 12 pacientes (18.2%) y en 6 más (9.1%) algún otro tipo de estas.

Se encontró que 55 (83.3%) de los pacientes no tuvieron una valoración neurológica prequirúrgica adecuada y los 11 (16.7%) restantes fueron valorados con un resultado normal.

Con respecto a la valoración neurológica postquirúrgica obtuvimos que fue omitida en un total de 43 (65.2%) pacientes; 14 (21.2%) presentaron retraso en el desarrollo psicomotor y el resto 9 (13.6%) fue normal.



## II. DISCUSION

Las cardiopatías congénitas son un que se ve con frecuencia dentro de la consulta del Hospital Infantil de México Federico Gómez, probablemente por ser un hospital de tercer nivel, el cual se vuelve un centro de referencia.

Dentro de los casos que entran a cirugía de bomba extracorpórea es común que sean las cardiopatías cianógenas las más frecuentes, debido a que estas son las que generan mayores complicaciones de las mismas. La distribución de los sexos es la misma que se observa dentro de la literatura. La edad de cirugía que se reportó fue antes de los 2 años de edad, lo cual habla de que la referencia de éste tipo de pacientes y la urgencia quirúrgica que representan se manejan adecuadamente en el HIM.

El grado de las complicaciones postquirúrgicas como las crisis convulsivas son de la misma frecuencia que en la literatura internacional, lo que habla del nivel del equipo quirúrgico y del cuidado postoperatorio en estos pacientes. A pesar de que no se cuentan con estudios de neuroimagen posterior a la cirugía lo cual sería importante dentro del seguimiento de estos pacientes, el hecho de tener una baja frecuencia de complicaciones inmediatas es interesante debido al cuidado que se proporciona a estos pacientes.

Desafortunadamente no se tienen estudios de imagen postquirúrgico, esto sería un tema importante dentro del planteamiento de un nuevo protocolo de seguimiento, que permitiría no solo prevenir situaciones o secuelas futuras, sino también poder establecer tratamientos preventivos como el uso de medicamentos neuroprotectores, en especial el uso de algunos antiepilépticos como el topiramato o el levetiracetam. El seguimiento neurológico de estos pacientes es inadecuado, y no se puede evidenciar dentro de éste estudio descriptivo las secuelas a largo plazo, sin embargo, considerando el alto riesgo que tienen estos pacientes sería adecuado poder establecer patrones de seguimiento con valoraciones tipo Gessell lo cual favorecería observar estas alteraciones y poder establecer terapias de apoyo oportunas. Aunque, también es una realidad, que el hecho de que los pacientes con cardiopatía congénita tienen hipoxias crónicas previas lo cual puede favorecer que toleren mejor los niveles de hipoxemia e hipotermia de la cirugía con menor impacto.

## **I. CONCLUSION**

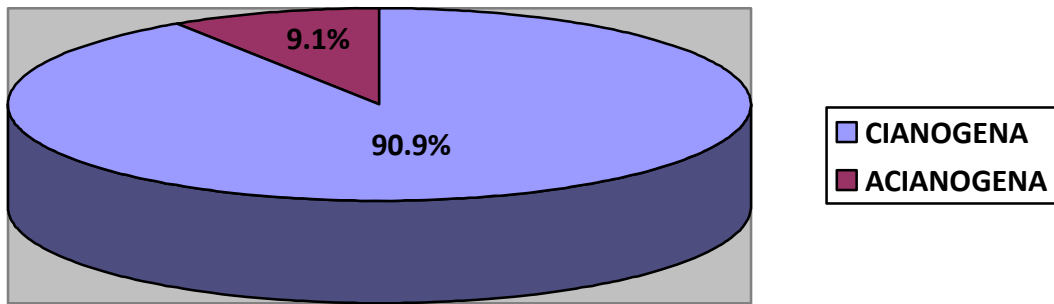
Las cardiopatías congénitas cianógenas provocan no solo un riesgo para la vida del paciente sino que condicionan un alto riesgo de presencia de impacto neurológico. Su reconocimiento oportuno y el tratamiento antes de los dos años de edad impactan sobre un neurodesarrollo exitoso. El nivel de diagnóstico y equipo cardiovascular en el HIM favorece esta prevención. Sin embargo, consideramos que éste trabajo es la base para favorecer la realización de estudios prospectivos de seguimiento cercano así como la protocolización de los pacientes, favoreciendo el poder hacer intervenciones tempranas lo cual redundará en una mejor calidad de vida, tanto en niveles conductuales, sociales y cognitivos, de los pacientes postoperados.

## I. BIBLIOGRAFÍA

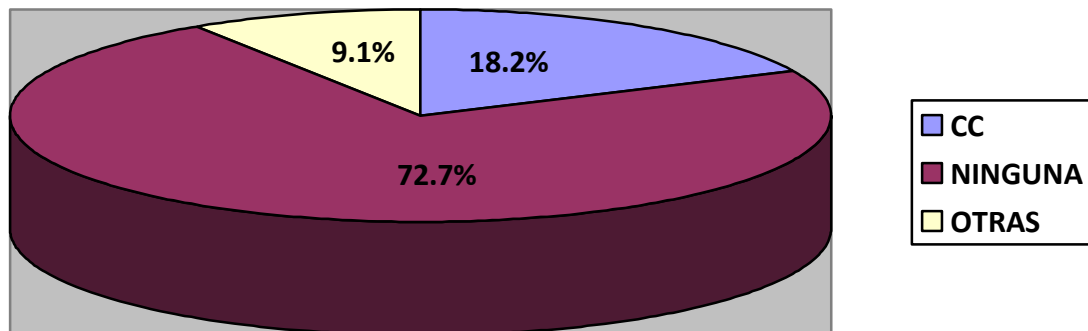
1. Anderson R. C. Congenital Heart Malformations in North American Indian Children, *Pediatrics*. 59: 121 – 123, 1997.
2. Campos María. Comportamiento Clínico y Terapéutico de las Cardiopatías Congénitas en niños y niñas, atendidos en el Hospital IMJR. Págs. 1 – 20, 1995.
3. Hoffman J. I. E.: Incidence, Mortality and Natural History in Anderson R. H. Macortney F. J. Shinebourne E. A. *At All Pediatric Cardiology London, Churchill Livingstone*. Págs. 3 – 14, 1997.
4. Grabitz RL, Joffres MR: Congenital Herat Disease. Incidence in the first year of life the Alberto Heritage Pediatric Cardiology Program am *J. Epidemiology*. 128: 381 –388, 1998.
5. Burn J: The Etiology of Congenital Heart Disease in Anderson RH, Macortney FJ, Shinebourne EA, ET. al (EDS) *Pediatric Cardiology London, Churchill Livingstone*, PP. 15 – 63, 1997.
6. Radford Doroty J. and Thong H: The Association Between Immunodeficiency and Congenital Heart Disease. *Review Articles. Pediatric Cardiology* 9: 103 – 108, 1992.
7. Attie F. *Cardiopatías Congénitas, Morfología, Cuadro Clínico y Diagnóstico. Salvat I Edición. Cap. 58: 426 – 490, 1997.*
8. R. E. Behrman, VC Vaughan: *El Aparato Cardiovascular. Tratado de Pediatría de Nelson. XV Edición. Pág. 1020 – 1082, 1999.*
9. Attie A. C. Leticia: *Aspecto Psicológicos del niño con Cardiopatía Congénita. Cardiología Pediátrica. Diagnóstico y Tratamiento. Cap. 60: 495. 1996.*
10. Kirklen Jhon W, Boyes Garrat L: *Cardiac Surgery II Edic. Vol. I Congenital Heart Disease. Cap 4: 645 – 841, 1994.*
11. R. Anand, A. V. Mehta: *Progresive Congenital Valvar Aortic Stenosis During Infancy: Five Cases. Original Articles, pediatric cardiology. Vol. 18, N° 1: 35 – 38, 1998.*
12. Bartolomé F. Benito, Morera Granados F. *Cardiopatías Congénitas. Tratado de Medicina Interna MEDICINE. Cardiología y Angiología. V Edición. Vol 51: 2051 – 2075, 1994.*
13. Carlgren L. E. Ericson A, Hellen B: *Monitoring of Congenital Cardiac Defects Pediatric Cardiology. 8: 247 – 256, 1994.*
14. Jordan S. C., Scoff: *Defectos Cardiacos Congénitos. Cardiología Pediátrica. Cap. 1 – 2: 1 – 207, 1998.*

15. Hansen L. K., Oxhøj H: High Prevalence of Interatrial Communications during the First Three Months of Life *Pediatric Cardiology* Vol. 18 – 2: 83 – 86, 1997.
  16. Silverman Norman H: *Pediatric Echocardiography*. Ed. Williams, Wilkins, 1996.
  17. Williams J. G. Nichols David G: *Critical Heart. Disease in infants and children*. Cap 4: 553 – 907, 1998.
  18. Saursen H. B.: Some Epidemiology Aspects of Congenital Heart Disease in Denmark *Acta Pediatrica Scand*. Cap. 69: 619 – 624, 1994.
  19. Zoghaib Antonio: *Cardiopatía Congénita y Embarazo*. *Cardiología Pediátrica. Diagnóstico y Tratamiento*. Cap. 59: 491 – 494, 1997.
  20. Fyler Donald C, Peter Sang. *Cardiopatía Neonatal. El Recién Nacido*. Schaffer Avery. Cap. 25: 503 – 514, 1997.
  21. Early postoperative prediction of cerebral damage after pediatric cardiac surgery. *The Annals of thoracic surgery*. 2003 Aug;76(2):576-80
  22. Shae P.J., Bates D., Carlidge N.F., Heanside D., et al. Early neurological complications of coronary artery bypass surgery. *Brit. Med. J.*291: 1384-1387, 1985.
  23. Lederman R.J., Breuer A.c., Hanson M.R., Furlan A.J., et al. Peripheral nervous system complications of coronary artery bypass graft surgery. *Ann. Neurol.* 12: 297-301, 1982.
  24. Plessis AJ. Regional cerebral perfusion abnormalities after cardiac operations. *J Thorac Surg* 1994; 107(4):103-8.
  25. Walsh AZ. Neurology and developmental outcomes following pediatric cardiac surgery. *Nurs Clin North Am* 1995;30 (2): 347-52.
  26. *MEDISAN* 2006;10(4), Centro de Cirugía Cardiovascular  
 Alteraciones neurológicas en niños operados del corazón con circulación extracorpórea (1987-2004).
  27. Schmitz C. Cirugía cardíaca infantil. En: *Circulación extracorpórea en teoría y práctica*. Lengerich, Germany: Pabst Science, 2003: 599-625.
- Pompilio G., Antona C., Cannata A., et al. Coronary surgery without extracorporeal circulation: The short - term results in high - risk patients. *G. Ital. Cardiol.* 1999; 29: 246 – 254.

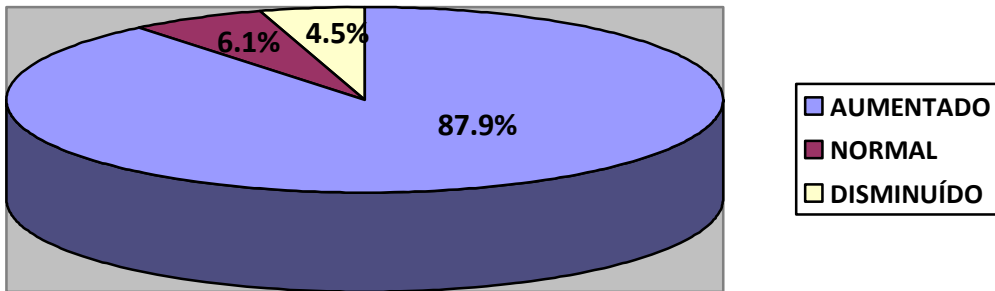
**I. ANEXOS.**



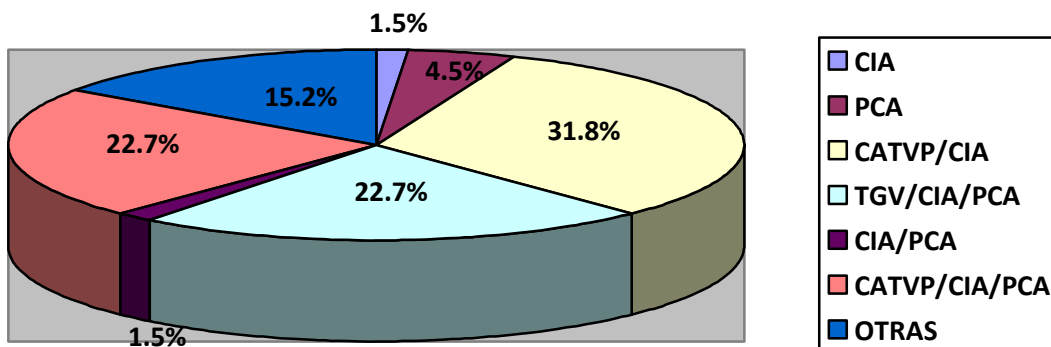
**XIII.1 PREDOMINIO DE CARDIOPATÍAS  
DIAGNOSTICADAS**



**XIII.2 COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS.**



XIII.3 PREDOMINIO EN EL FLUJO PULMONAR.



XV.4 FRECUENCIA DE CARDIOPATÍAS OPERADAS CON BOMBA EXTRACORPÓREA