



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



ESCUELA NACIONAL DE ENFERMERÍA Y OBSTETRICIA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA ESPECIALIZADA EN  
PACIENTES CON ATRESIA PULMONAR SOMETIDOS A  
PROCEDIMIENTO DE FONTAN, EN EL INSTITUTO NACIONAL DE  
CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ, EN MÉXICO, DF.

TESINA

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA  
EN ENFERMERÍA CARDIOVASCULAR

PRESENTA

DIANA POLO MARTÍNEZ

CON LA ASESORÍA DE LA

DRA. CARMEN L. BALSEIRO ALMARIO

México. D.F.

Mayo de 2010



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.

## AGRADECIMIENTOS

A la Doctora Lasty Balseiro Almario, por la asesoría brindada en Metodología de la investigación que hizo posible culminar con esta Tesina.

A la Escuela Nacional de Enfermería y Obstetricia de la Universidad Nacional Autónoma de México por todas las enseñanzas recibidas en la Especialidad de Enfermería Cardiovascular a lo largo de un año, con lo que fue posible obtener los aprendizajes significativos para mi formación como Especialista y para beneficio de mi vida profesional.

A mis maestros y maestras de la Especialidad, quienes gracias a su arduo trabajo han hecho de mí una especialista para beneficio de todos los pacientes que atiendo en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

## DEDICATORIAS

A mis padres: Alfonso Polo Nieto y Adriana Martínez Mondragón, quienes han sembrado en mí el camino de la superación profesional que hizo posible culminar esta meta.

A mis hermanos: Juan José, Reynalda, Irma, Enriqueta y Alfonso Polo Martínez, por todo el apoyo incondicional recibido en todas las etapas de mi vida personal y profesional.

A mis amigas: Amanda Yazmín Arias Espinosa, María Mejía Rodríguez, Sandra Velázquez Brito, Claudia Ruíz Arellano y Yazmín Rivera San Martín con quienes he compartido diferentes etapas de mi vida y a quienes agradezco su comprensión y apoyo.

A mis sobrinos: Marco Antonio, Mextli, Itzel, Edgar David, Marcos Ernesto, José Alfonso, Jesús Alfonso, Germán, Saúl, Montserrat, Erick Andrés y Mariana, por recordarme la inocencia de la infancia.

CONTENIDO	Pag
INTRODUCCIÓN	1
1. <u>FUNDAMENTACIÓN DEL TEMA DE INVESTIGACIÓN</u>	
1.1. DESCRIPCIÓN DE LA SITUACIÓN PROBLEMA.....	3
1.2. IDENTIFICACIÓN DEL PROBLEMA.....	5
1.3. JUSTIFICACIÓN DE LA TESINA.....	6
1.4. UBICACIÓN DEL TEMA.....	7
1.5. OBJETIVOS	
1.5.1 General.....	8
1.5.2 Específicos.....	8
2. <u>MARCO TEÓRICO</u>	
2.1 INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA ESPECIALIZADA EN PACIENTES CON ATRESIA PULMONAR SOMETIDOS A PROCEDIMIENTO DE FONTAN	
2.1.1 Conceptos básicos.....	10
- De Malformaciones Congénitas.....	10
- De Cardiopatías Congénitas.....	11
- De Atresia Pulmonar.....	12
2.1.2 Etiología de las cardiopatías congénitas.....	13
- Herencia multifactorial.....	14

- Alteraciones cromosómicas.....	14
- Mutaciones de un gen aislado.....	15
- Trastornos metabólicos en la madre.....	15
- Agentes teratogénicos.....	15
2.1.3 Aspectos epidemiológicos de las cardiopatías congénitas.....	16
- Riesgo de recurrencia.....	16
- Síndromes relacionados.....	16
- Incidencia.....	17
2.1.4 Aspectos epidemiológicos de la Atresia Pulmonar.....	18
- En América.....	18
• Canadá.....	18
• Estados Unidos.....	18
• México.....	19
2.1.5 Etiopatogenia de la Atresia Pulmonar.....	20
- Aspectos embriológicos.....	20
• Desarrollo del aparato cardiovascular.....	20
• Embriogénesis de la Atresia Pulmonar....	22
a) Factor teratogénico.....	23
2.1.6 Tipos de Atresia Pulmonar	
- Atresia Pulmonar con Septum interventricular	

Íntegro.....	24
- Atresia Pulmonar con Comunicación Interventricular.....	26
2.1.7 Fisiopatología de la Atresia Pulmonar.....	28
- Atresia Pulmonar con Septum Interventricular Íntegro.....	28
- Atresia Pulmonar con Comunicación Interventricular.....	32
2.1.8 Manifestaciones clínicas de la Atresia Pulmonar	
- Atresia Pulmonar con Septum Interventricular Íntegro.....	33
- Atresia Pulmonar con Comunicación Interventricular.....	35
2.1.9 Diagnóstico de la Atresia Pulmonar.....	37
- Electrocardiografía.....	37
• Con Septum Interventricular Íntegro.....	37
• Con comunicación Interventricular.....	38
- Rayos X.....	39
- Ecocardiografía.....	40
- Resonancia Magnética.....	41
- Cateterismo Cardiaco.....	42

2.2 Tratamiento de la Atresia Pulmonar.....	43
○ Médico.....	43
• Farmacológico.....	43
a) Inotrópicos.....	43
○ Digoxina.....	44
○ Dopamina.....	45
○ Dobutamina.....	45
○ Adrenalina.....	46
○ Noradrenalina.....	46
○ Isoproterenol.....	47
○ Milrinona.....	47
○ Levosimendan.....	48
b) Diuréticos.....	48
c) Vasodilatadores.....	49
○ Nitroglicerina.....	50
○ Nitroprusiato de Sodio.....	50
d) Inhibidores de la enzima convertidora de Angiotensina.....	51
e) Betabloqueadores.....	51
○ Intervencionista.....	52
• Stent en Conducto Arterioso.....	52
• Atrioseptostomía de Rashkind.....	53
○ Quirúrgico, corrección por etapas.....	54



• Fístula Sistémico – Pulmonar.....	54
• Glenn Bidireccional.....	56
• Corrección Uno y Medio.....	57
• Procedimiento de Fontan.....	60
2.2.1 Intervenciones de Enfermería Especializada en Pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a Procedimiento de Fontan.....	66
○ En la Atención de Atresia Pulmonar tratada con Procedimiento de Fontan.....	66
• Lavado de manos.....	66
• Empleo de ventilación mecánica.....	66
• Asegurar monitoreo hemodinámico continuo.....	67
a) Respiración.....	68
b) Pulso.....	68
c) Frecuencia Cardíaca.....	68
d) Presión arterial.....	69
e) Temperatura.....	70
f) Oximetría de pulso.....	70
g) Capnografía.....	71
h) Electrocardiografía.....	72
i) Catéter de atrio.....	72
j) Catéter en arteria pulmonar.....	73
k) Medición del gasto e índice	

cardiaco.....	74
l) Medición de volumen y características urinarias.....	75
• Tomar e interpretar exámenes de laboratorio.....	75
• Tomar e interpretar gasometría arterial.....	76
• Mantener la vía aérea libre de secreciones.....	76
• Mantener funcional el marcapaso temporal profiláctico .....	76
• Mantener permeables las sondas de drenaje mediastinal y pleural.....	77
• Vigilar las características de sangrado posquirúrgico.....	78
• Valorar la placa de Rayos X.....	78
• Colocar sonda orogástrica o nasogástrica.....	79
• Detectar oportunamente arritmias cardíacas.....	79
• Mantener precarga adecuada.....	79
• Vigilar datos de respuesta Inflamatoria Sistémica atribuible a circulación extracorpórea.....	80
• Vigilar disfunción del circuito Cavopulmonar.....	81

a) Síndrome de vena cava superior	81
b) Bajo gasto cardiaco.....	82
c) Aumento de la presión pulmonar	82
d) Ascitis.....	83
• Vigilar signos de distensibilidad inadecuada por rigidez del ventrículo.....	84
a) Aumento de la Presión venosa central.....	84
• Mantener balance hídrico negativo ó neutro.....	86
• Emplear Fármacos.....	86
a) Sedantes y analgésicos.....	86
b) Diuréticos.....	88
c) Inotrópicos.....	88
d) Sildenafil.....	89
e) Óxido nítrico.....	89
f) Antiarrítmicos.....	90
g) Vasodilatadores.....	90
h) Anticoagulantes y antiagregantes plaquetarios.....	91
i) Betabloqueadores.....	91
• Asegurar la respiración espontánea o extubación precoz.....	92
• Mantener en posición semifowler, con las extremidades pélvicas ligeramente elevadas.....	93

• Vigilar complicaciones relacionadas con la intervención quirúrgica.....	93
a) Lesiones en el nervio frénico....	93
b) Quilotórax o quilopericardio.....	93
• Vigilancia del estado nutricional y metabólico	94
a) Mantenimiento de la glucemia...	94
b) Infusión de soluciones de requerimiento.....	94
c) Nutrición enteral y parenteral....	95
• Retirar catéteres y sondas de manera progresiva.....	95
○ En la Rehabilitación de Pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a Procedimiento de Fontan.....	96
• Asegurar alimentación enteral y vía oral...	96
• Brindar fisioterapia respiratoria.....	96
• Implementar un programa de ejercicios de rehabilitación cardíaca.....	97
• Asegurar educación a la familia.....	98
<b>3. <u>METODOLOGÍA</u></b>	
<b>3.1 VARIABLE E INDICADORES.....</b>	<b>99</b>
3.1.1 Dependiente.....	99
- Indicadores e la variable.....	99

o En la atención.....	99
o En la rehabilitación.....	101
3.1.2 Definición operacional: Atresia Pulmonar.....	101
- Concepto de Atresia Pulmonar.....	101
- Fisiopatología.....	102
- Diagnóstico.....	103
- Tratamiento.....	104
- Intervenciones de Enfermería Especializada....	104
3.1.3 Modelo de relación de influencia de la variable...	107
3.2 TIPO Y DISEÑO DE LA TESIS.....	108
3.2.1 Tipo de Tesina.....	108
3.2.2 Diseño de Tesina.....	109
3.3 TÉCNICAS DE INVESTIGACIÓN UTILIZADAS.....	110
3.3.1 Fichas de Trabajo.....	110
3.3.2 Observación.....	110
4. <u>CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES</u> .....	111
4.1 CONCLUSIONES.....	111
- En servicios.....	112
- En docencia.....	113
- En administración.....	114
- En investigación.....	115
4.2 RECOMENDACIONES.....	116
5. <u>ANEXOS Y APÉNDICES</u> .....	123

6. <u>GLOSARIO DE TÉRMINOS</u> .....	143
7. <u>REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS</u> .....	163

## ÍNDICE DE ANEXOS Y APÉNDICES

		Pag
ANEXO No 1	ESTRUCTURA CARDIACA NORMAL.....	123
ANEXO No 2	CLASIFICACIÓN SECUENCIAL DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.....	124
ANEXO No 3	ESTRUCTURA CARDIACA EN LA ATRESIA PULMONAR.....	125
ANEXO No 4	FLUJO SANGUÍNEO EN ATRESIA PULMONAR CON SEPTUM INTACTO.....	126
ANEXO No 5	FLUJO SANGUÍNEO EN ATRESIA PULMONAR CON COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR.....	127
ANEXO No 6	CIANOSIS POR FLUJO PULMONAR DISMINUIDO.....	128
ANEXO No 7	CATETERISMO CARDIACO.....	129
ANEXO No 8	ATRIOSEPTOSTOMÍA DE RASHKIND.....	130
ANEXO No 9	FÍSTULA SISTEMICO PULMONAR DE BLALOCK TAUSSIG.....	131
ANEXO No 10	DERIVACIÓN CAVOPULMONAR BIDIRECCIONAL.....	132
ANEXO No 11	ANASTOMOSIS EN PROCEDIMIENTO DE GLENN Y FONTAN.....	133
ANEXO No 12	FONTAN EXTRACARDIACO.....	134

ANEXO No 13	FENESTRACIÓN PARA DESCOMPRESIÓN DE LA CIRCULACIÓN CAVOPULMONAR.....	135
ANEXO No 14	ASCITIS COMO CONSECUENCIA DE FALLA CARDIACA DERECHA.....	136
ANEXO No 15	VALORES NORMALES DE GASES ARTERIALES.....	137
ANEXO No 16	NIÑO CON MARCAPASO DEFINITIVO.....	138
ANEXO No 17	DRENAJES MEDIASTINALES.....	139
ANEXO No 18	VALORACIÓN DEL DOLOR EN EL NIÑO.....	140
ANEXO No 19	LOCALIZACIÓN DEL NERVIO FRÉNICO.....	141
ANEXO No 20	REHABILITACIÓN CARDIACA EN NIÑOS.....	142



## INTRODUCCIÓN

La presente Tesina tiene por objeto analizar las intervenciones de Enfermería Especializada en pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a Procedimiento de Fontan en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, en México, D.F.

Para realizar esta investigación documental, se ha desarrollado la misma en siete importantes capítulos que a continuación se presentan:

En el primer capítulo se da a conocer la Fundamentación del tema de investigación de esta Tesina que incluye los siguientes apartados: descripción de la situación-problema, identificación del problema, justificación de la Tesina, ubicación del tema de estudio y objetivos general y específicos.

En el segundo capítulo se ubica el Marco Teórico de la variable intervenciones de Enfermería Especializada en pacientes con Atresia Pulmonar, a partir del estudio y análisis de la formación empírica primaria y secundaria, de los autores más connotados que tienen que ver con las medidas de atención de enfermería de los pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a Procedimiento de Fontan. Esto significa que el apoyo del

marco teórico ha sido invaluable para recabar la información necesaria que apoyan el problema y los objetivos de esta investigación documental.

En el tercer capítulo se muestra la Metodología empleada con la variable Intervenciones de Enfermería en pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a Procedimiento de Fontan, así como también los indicadores de esta variable, la definición operacional de la misma y el modelo de relación de influencia de la variable. Forma parte de este capítulo el tipo y diseño de la Tesina así como también las técnicas e instrumentos utilizados entre los que están: las fichas de trabajo y la observación.

Finaliza esta Tesina con las conclusiones y recomendaciones, el glosario de términos y las referencias bibliográficas que están ubicados en los capítulos: quinto, sexto, y séptimo, respectivamente.

## 1. FUNDAMENTACIÓN DEL TEMA DE INVESTIGACIÓN.

### 1.1 DESCRIPCIÓN DE LA SITUACIÓN PROBLEMA.

En 1924, el Dr. Escalona como Director del Hospital General de México, apoya la creación de una sala exclusiva para la atención de enfermos del corazón, en el pabellón 21 dejándolo a cargo del Doctor Ignacio Chávez Sánchez, naciendo Cardiología como especialidad.

A finales de 1938, el incremento notable de la enfermedad valvular secundaria a fiebre reumática estableció una grave crisis de saturación hospitalaria; un grupo de visionarios precursores de esta obra encabezados por el maestro Chávez, visualizaron la necesidad de crear un Instituto dedicado exclusivamente a atender esta problemática a la luz del crecimiento.

El Instituto Nacional de Cardiología nace en 1944 ubicándose en la Avenida Cuauhtémoc, en la Ciudad de México, en donde funciona durante 32 años, desde el 18 de abril de ese año hasta el 17 de octubre de 1976, fecha en la que se muda a sus actuales instalaciones en la zona de Tlalpan, en esta misma ciudad; logrando con éste cambio ampliarse y modernizarse de acuerdo con las necesidades médicas de la época. A la muerte del Maestro Ignacio Chávez se renombra al Instituto como Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

La característica esencial de un Instituto como éste es su carácter polifacético y su visión integral del problema cardiológico, es el primero en su género que se formó en el mundo. Sus objetivos se basan en los principios de asistencia, investigación y educación delineados desde sus inicios por el Dr. Ignacio Chávez, mismos que han servido como modelo a numerosos Institutos en el mundo.

Por eso fue y sigue siendo un centro hospitalario para la atención del enfermo, un gran laboratorio de investigación, de ciencia básica y la de tipo clínico aplicada, una escuela para enseñar la cardiología a la profesión médica y formar cardiólogos especializados; un centro de rehabilitación para enfermos cardíacos y un centro de estudios de prevención de las enfermedades cardiovasculares, además de una agencia de ayuda social y humana para estos pacientes.

Su radicación perdurable y el respeto internacional más que basarse en el simple otorgamiento de una actualizada asistencia médica, investigativa y educativa, se debe a la ciencia de sus médicos y también al gran soporte y reconocimiento de sus enfermeras, sin las cuales tampoco podría ser posible el éxito internacional que ha logrado el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Una parte importante de los pacientes del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez cursa con alguna cardiopatía congénita cuyo tratamiento requiere de conocimientos anatómicos y fisiológicos específicos de cada anomalía. Cabe mencionar que dentro de la plantilla a cargo de la dirección de enfermería conformada por 785 plazas solo 28 de ellas son ocupadas por enfermeras especialistas.

Es sumamente importante contar con personal de enfermería especializado que coadyuve en el tratamiento de los pacientes con cardiopatías en general y de la Atresia Pulmonar tratada con procedimiento de Fontan como paliación definitiva, en particular, haciendo del cuidado especializado un elemento imprescindible.

Por lo anterior, en esta Tesina se podrán definir en forma clara cuál es la participación de la Especialista en Enfermería Cardiovascular para mejorar la atención de los pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a Procedimiento de Fontan.

## 1.2 IDENTIFICACIÓN DEL PROBLEMA.

La pregunta eje de esta investigación documental es la siguiente:

¿Cuáles son las intervenciones de Enfermería Especializada en pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a Procedimiento de Fontan en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, en México, D. F.?

### 1.3 JUSTIFICACIÓN DE LA TESINA.

La presente investigación documental se justifica ampliamente por varias razones:

A principios del siglo pasado la mayoría de los niños nacidos con cardiopatía grave sucumbían en los primeros meses de vida; con el desarrollo de técnicas quirúrgicas, primero paliativas y después correctivas, la sobrevida fue mejorando progresivamente. A finales del siglo XX se mejoró la cardioplejía durante la derivación cardiopulmonar en niños pequeños, esto permitió operar a la mayoría en edades tempranas y se expandió la cardiología intervencionista. La sinergia de estos avances ha alcanzado un nivel tal que se estima que la diferencia del número de enfermos adultos con cardiopatía congénita y la misma categoría en población infantil es menor que en décadas anteriores.

Se considera en la actualidad que un porcentaje importante de los niños que nacen con cardiopatía congénita alcanzarán la vida adulta. Por ello, el aspecto de los cuidados especializados es de suma importancia para evitar que los pacientes lleguen a sufrir una complicación dentro de su tratamiento lo cual favorecería la sobrevida hasta la edad adulta.

En segundo lugar, esta investigación documental se justifica porque se pretende valorar en ella la identificación de las diferencias anatómicas y fisiológicas del corazón con cardiopatía congénita del tipo de Atresia Pulmonar en relación con un corazón estructural y funcionalmente normal, y por tanto contribuir a un manejo adecuado de la patología durante la estancia hospitalaria. El Especialista en Enfermería Cardiovascular sabe que existen vastas diferencias entre el tratamiento de cada una de las cardiopatías congénitas. Por ello, en esta Tesina es necesario asentar las bases de lo que la Enfermera Especialista debe realizar a fin de disminuir las complicaciones durante el tratamiento de la Atresia Pulmonar con el procedimiento de Fontan como paliación definitiva.

#### 1.4 UBICACIÓN DEL TEMA.

El tema de la presente investigación documental se encuentra ubicado en Cardiología y Enfermería. Se ubica en Cardiología porque la Atresia Pulmonar se refiere a la ausencia de la válvula pulmonar y por tanto la salida del ventrículo derecho hacia los pulmones no existe. El aporte de sangre a los pulmones deriva de la circulación bronquial y del flujo a través de un conducto arterial permeable. El tamaño y el flujo del conducto arterial son determinantes fundamentales de la supervivencia posnatal; el cierre del conducto produce la muerte. La reducción del flujo sanguíneo pulmonar debido a la constricción parcial del conducto arterial produce hipoxemia severa, hipoxia tisular y acidosis metabólica. Esta malformación es una

causa muy grave de cianosis neonatal, que puede responder muy bien al tratamiento médico y quirúrgico intensivo.

Se ubica en Enfermería porque este personal, siendo Especialista en Enfermería Cardiovascular, debe brindar atención en los primeros signos con empleo de fármacos, oxigenoterapia, accesos vasculares y alivio de la ansiedad. Entonces, la participación de Enfermería es vital, tanto en el aspecto curativo como en rehabilitación, para aumentar la sobrevivencia de los pacientes.

## 1.5 OBJETIVOS.

### 1.5.1 General.

Analizar las intervenciones de Enfermería Especializada en pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a Procedimiento de Fontan, en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

### 1.5.2 Específicos.

- Identificar las principales funciones y actividades de la Especialista en Enfermería Cardiovascular en el manejo curativo y de rehabilitación en pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a Procedimiento de Fontan.



- Proponer las diversas actividades que el personal de Enfermería Especializado debe llevar a cabo en la atención a pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a Procedimiento de Fontan.

## 2. MARCO TEÓRICO

### 2.1 INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA ESPECIALIZADA EN PACIENTES CON ATRESIA PULMONAR SOMETIDOS A PROCEDIMIENTO DE FONTAN.

#### 2.1.1 Conceptos básicos

##### - De Malformaciones Congénitas

Para María Eugenia Hubner Guzmán, una malformación implica alteraciones microscópicas de la forma, e incluso moleculares de la célula, que afectan su función, por lo cual considera conveniente reemplazar el término de *malformación* por *defecto*; y congénito, es cualquier rasgo presente desde el momento del nacimiento, es decir, adquirido durante la vida intrauterina.<sup>1</sup>

Las malformaciones congénitas pueden ser resultado de factores genéticos, físicos, químicos o infecciosos, sin embargo, al momento del diagnóstico no necesariamente llevan implícito el conocimiento de la causa que las provoca. Las teorías planteadas coinciden con la presencia de factores predisponentes en las primeras semanas de vida embrionaria.

---

<sup>1</sup>. María Eugenia Hubner Guzmán y Cols. *Malformaciones congénitas. Diagnóstico y manejo neonatal*. Ed. Universitaria. Santiago de Chile, 2005. p 22.

Julio Nazer Herrera clasifica las malformaciones congénitas según su etiología en anomalías de origen genético, ambiental y multifactorial<sup>2</sup>, las más frecuentes son las cardiopatías congénitas, con una prevalencia que varía de 2 a 12 por cada mil nacidos vivos. La mitad de ellos requerirá de algún procedimiento diagnóstico o terapéutico en el primer año de vida.<sup>3</sup> (Ver Anexo No 1: Estructura cardíaca normal)

#### - De Cardiopatías Congénitas

Para Eric J Topol, las cardiopatías congénitas se definen como una alteración estructural macroscópica del corazón, grandes arterias o grandes venas que está presente al nacimiento<sup>4</sup>, Eugene Braunwald agrega a esta definición que son anomalías en la estructura o función cardiocirculatoria que está presente desde el nacimiento, aunque se descubra mucho después y normalmente se producen por un desarrollo anormal de una estructura normal, o la incapacidad de dicha estructura de progresar más allá de un estadio de desarrollo fetal o embrionario. Los patrones de flujo anormales creados por un defecto anatómico pueden, a su vez, influir significativamente en el desarrollo estructural y funcional del

---

<sup>2</sup>. Id

<sup>3</sup>. Jesús Vargas Barrón y Cols. *Tratado de Cardiología. Sociedad Mexicana de Cardiología*. Intersistemas Editores. México, 2007. p 531

<sup>4</sup>. Eric J Topol y Cols. *Tratado de medicina cardiovascular*. 3ª ed. Wolters Klower / Lippincott Williams and Wilkins. Barcelona, 2008. p 494

resto de la circulación.<sup>5</sup> (Ver Anexo 2: Clasificación Secuencial de las Cardiopatías Congénitas)

- De Atresia Pulmonar

Jesús Vargas Barrón define la Atresia como la oclusión de la luz de un órgano que presenta uno o varios conductos.<sup>6</sup> Se trata de un defecto cardiaco caracterizado por una obstrucción completa en el tracto de salida del ventrículo derecho debido a la atresia (falta de desarrollo) de la válvula pulmonar. En condiciones normales, la sangre que no está oxigenada, procedente de los diferentes órganos del cuerpo, llega a la aurícula derecha, pasa al ventrículo derecho y desde ahí, a través de la arteria pulmonar se dirige hacia los pulmones para ser oxigenada. En los pacientes con atresia pulmonar, existe una obstrucción a la salida de la sangre del ventrículo derecho, impidiéndose el paso de sangre hacia la arteria pulmonar y por tanto, a los pulmones.

Así, la válvula pulmonar atrésica puede presentar morfología variable desde bien formada y con fusión comisural hasta muy poco desarrollada; el tronco y las ramas pulmonares suelen ser de buen calibre y generalmente se asocia a diferentes grados de hipoplasia del ventrículo derecho, desde bastante bien desarrollado en sus tres porciones hasta muy hipoplásico y sin apenas cavidad; también puede asociarse a hipoplasia variable de la

---

<sup>5.</sup> Eugene Braunwald y Cols. *Braunwald's Cardiología "el libro" de medicina cardiovascular*. 6ª ed. Marbán. Madrid, 2004 p 1840.

<sup>6.</sup> Vargas Barrón y Cols. Op Cit. P 557.

válvula tricúspide con ciertos grados de estenosis e insuficiencia y dilatación de la aurícula derecha. Es habitual la presencia de una comunicación interauricular con foramen oval permeable y un ductus arterioso permeable así como las anomalías coronarias (estenosis, fístulas o sinusoides).<sup>7</sup> La ausencia de algún cortocircuito es incompatible con la vida y las determinantes fisiopatológicas están marcadas por la presencia o ausencia de comunicación interventricular (Ver Anexo No. 3: Estructura Cardíaca en la Atresia Pulmonar)

### 2.1.2 Etiología de las cardiopatías congénitas

El corazón es el primer órgano que se forma y funciona en el embrión como un tubo primitivo, de tal forma que todos los eventos subsecuentes en la vida de un organismo dependen de su funcionalidad. Las mutaciones heredadas en los genes que intervienen en el desarrollo cardioembrionario, pueden provocar una enfermedad cardíaca congénita o anomalías en el corazón adulto que son la causa más prevalente de morbi – mortalidad en el mundo industrializado.<sup>8</sup>

---

7. Álvaro Casanova Espinosa. *Atresia Pulmonar con septo íntegro*. En Internet: <http://www.saludalia.com> p 1. Consultado 19 de Febrero de 2010.

8. David Cruz Robles y Cols. *Genética y biología molecular de las cardiopatías congénitas y adquiridas*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. No. 4 Vol. 75. Octubre – Diciembre. México, 2005 p 486.

La etiología de las cardiopatías congénitas es motivo de investigación. De una manera general Eugenio Alejandro Ruesga Zamora afirma que existen cuatro grandes grupos etiológicos:

- Herencia multifactorial

En este grupo se encuentra la mayoría y aunque los mecanismos exactos de desconocen, se postula una combinación de predisposición genética con factores en el microambiente materno fetal que determinan fallas en la complicada cardiogénesis en los periodos vulnerables del desarrollo. Por ejemplo, se sabe que el periodo vulnerable para el desarrollo de canal auriculoventricular se encuentra entre el día 18 y 33 de gestación, mientras que para la coartación aórtica el rango es más amplio, entre los días 18 y 60 de gestación.

- Alteraciones cromosómicas

Las anormalidades cromosómicas se encuentran del 6 al 10% de todos los enfermos con cardiopatías congénitas. 50% de los enfermos con trisomía 21 tienen defecto cardiaco congénito, particularmente comunicación interventricular, canal auriculoventricular completo o incompleto y conducto arterioso persistente. Sin embargo, en las trisomías 13 y 18 las anormalidades cardiacas se encuentran en cerca del 100% de los casos. Recientemente se ha encontrado la microalteración del cromosoma 22 en enfermos con malformaciones troncoconales, además de los casos conocidos como síndrome de Di George.

- Mutaciones de un gen aislado

Este grupo explica de un 3 a un 4% de las cardiopatías congénitas. Pero da cuenta de un número elevado de síndromes raros.

- Trastornos metabólicos en la madre

Son responsables hasta de 2% de las cardiopatías congénitas. El principal es la Diabetes Mellitus. La frecuencia de cardiopatía congénita en los productos de las madres con diabetes mellitus tipo 1 ó 2 a 6%. Las malformaciones troncoconales, es decir la doble vía de salida del ventrículo derecho, transposición completa de grandes arterias y el tronco común.<sup>9</sup>

- Agentes teratogénicos

Se incluyen las infecciones virales y otros agentes. La Rubeola constituye la única infección clara y suficientemente probada de acción teratogénica a la fecha.

Las lesiones cardiacas más frecuentes son el conducto arterioso persistente, estenosis de la arteria y la válvula pulmonar. Menos del 1 % del total de cardiopatías congénitas son causadas por el virus de la

---

<sup>9.</sup> Id

rubeola. Aunque el estudio del efecto teratogénico de los medicamentos ha sido ampliamente estudiado, sólo se han demostrado lesiones cardiacas después de la administración de talidomida, antagonistas del ácido fólico y algunos congéneres de la vitamina A. Bajo sospecha se encuentran el Litio, anticoagulantes orales y anticonvulsivantes. Otros agentes involucrados en la aparición de las cardiopatías congénitas son el abuso del alcohol, cocaína y metanfetaminas. Un estudio de Finlandia sugiere que la hipertermia durante el embarazo está relacionada con la aparición de cardiopatías congénitas.<sup>10</sup>

### 2.1.3 Aspectos epidemiológicos de las cardiopatías congénitas

#### - Riesgo de recurrencia

Los riesgos de recurrencia de las cardiopatías congénitas varían con el sexo y el defecto cardiaco específico, Eric J Topol considera un riesgo global del 3 al 5% entre los descendientes de pacientes que tienen una cardiopatía congénita y menciona que se han detectado determinadas alteraciones cromosómicas asociadas a los defectos cardiacos congénitos, siendo la trisomía 21 una de las más frecuentes.<sup>11</sup>

#### - Síndromes relacionados

---

<sup>10</sup>. Eugenio Alejandro Ruesga Zamora y Cols. *Cardiología*. El Manual Moderno. México, 2005 p 892.

<sup>11</sup>. Eric J Topol. Op. Cit. p 494.



Al menos el 50% de los pacientes que tienen síndrome de Down presentan una cardiopatía congénita pero hay otros síndromes asociados como el de Turner, Noonan, Williams, Holt Oram, Marfán y las trisomías 13, 14, 15 y 18. Enfatiza en que las deleciones 22q11 son la causa de un grupo más amplio de defectos y que aparecen en el 50% de los sujetos que tienen anomalías troncoconales.<sup>12</sup>

#### - Incidencia

Según Eric J Topol las malformaciones cardíacas congénitas son relativamente infrecuentes. En muchos estudios se ha demostrado una incidencia de 0.6% de defectos moderados o graves en nacidos vivos.<sup>13</sup> Sin embargo Juan Calderón Colmenero menciona que pueden ser la explicación de muerte fetal en un 5%, información que pone de manifiesto a las malformaciones cardíacas como las que más frecuentemente afectan a los niños.<sup>14</sup>

José Fernando Guadalajara Boo considera que las cardiopatías congénitas aparecen aproximadamente en 7 x 1000 niños nacidos vivos. Dos tercios de ellos mueren en el primer año, si no se diagnostica oportunamente y no

---

<sup>12</sup>. Eric J Topol. Op. Cit. p 494.

<sup>13</sup>. Eric J Topol. Op Cit. P 494.

<sup>14</sup>. Juan Calderón Colmenero. *Genética y Cardiopatías Congénitas*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. Vol. 77. Supl. 4. Octubre – Diciembre. México, 2007 p 58.

se aplica el tratamiento apropiado.<sup>15</sup> En cuanto al género Eugene Braunwald resume que los niños con cardiopatía congénita son predominantemente varones.<sup>16</sup>

#### 2.1.4 Aspectos epidemiológicos de la Atresia Pulmonar

##### - En América

- Canadá

En el estudio de Baltimore-Washington en el New England Regional Infant Cardiac Program se encontró una prevalencia en el 3.1% de los pacientes; en el Children's Hospital de Toronto se encontró en 0.71% del total de pacientes con cardiopatía y en el 2.5% de neonatos con cardiopatía y se han descrito casos de tipo familiar.<sup>17</sup>

- Estados Unidos

Se contabilizan aproximadamente 32, 000 nuevos casos cada año y más de un millón de casos nuevos en todo el mundo. Aunque la prevalencia es baja, la población de pacientes con cardiopatía congénita continúa creciendo. Debido a los grandes avances realizados en el tratamiento médico, quirúrgico e intervencionista, la supervivencia hasta

---

<sup>15</sup>. José Fernando Guadalajara Boo. *Cardiología*. 6a ed. Méndez Editores. México, 2006 p 1035.

<sup>16</sup>. Eugene Braunwald y Cols. Op. Cit. p 1840.

<sup>17</sup>. Gabriel Díaz Góngora y Cols. *Cardiología Pediátrica*. Mc Graw – Hill Interamericana. Bogotá, 2003 p 535.

la edad adulta es ahora la regla en la inmensa mayoría de los pacientes que tienen una cardiopatía congénita.<sup>18</sup>

- México

Samuel Ramírez Marroquín y Juan Calderón Colmenero estiman que entre 5 y 10 niños por cada 1, 000 nacidos vivos tienen una cardiopatía congénita. De ser así, cada año nacen en México cerca de 5, 000 niños con alguna malformación congénita.<sup>19</sup>

Eugenio Alejandro Ruesga Zamora y colaboradores toman como base una población de 100 millones de habitantes y una tasa anual de crecimiento de 2%, entonces, si la regla es real, se tienen 12, 000 casos nuevos con cardiopatía congénita por año. Esta cifra se obtiene tomando como base de cálculo la tasa más baja de 6 por cada 1000 nacidos vivos, por lo menos un tercio de estos enfermos, es decir 4, 000, requieren atención y tratamiento médico – quirúrgico urgente.<sup>20</sup>

La Atresia Pulmonar es una cardiopatía grave, con manifestación clínica en el periodo neonatal que, dejada a su evolución natural, se le estima una

---

<sup>18</sup>. Eric J Topol y Cols. Op. Cit. p 494.

<sup>19</sup>. Samuel Ramírez Marroquín y Juan Calderón Colmenero. *Cirugía de las cardiopatías congénitas complejas*. En la revista Archivos de Cardiología de México. Supl. 1 Vol. 73 Abril – Junio. México, 2003 p 128

<sup>20</sup>. Eugenio Alejandro Ruesga Zamora y Cols. Op Cit. p 551

mortalidad del 50% en las dos primeras semanas de vida y de un 85% en los 6 primeros meses de edad.<sup>21</sup> Es la tercera causa de mortalidad en niños mexicanos con cardiopatía congénita con una tasa de 2.62 por mil nacidos.<sup>22</sup>

### 2.1.5 Etiopatogenia de la Atresia Pulmonar

- Aspectos embriológicos.
  - Desarrollo del aparato cardiovascular

El aparato cardiovascular inicia su desarrollo hacia el fin de la tercera semana de gestación y el corazón comienza a latir al inicio de la cuarta semana. Las células mesenquimatosas, que derivan del mesodermo esplácnico, proliferan y forman grupos celulares aislados que pronto se desarrollan hacia tubos endoteliales, los cuales se unen para formar el sistema vascular primitivo. El corazón se desarrolla a partir del mesénquima esplácnico, en el área cardiógena. Se forman dos tubos endoteliales que luego se fusionan en un tubo cardiaco endotelial único. El mesodermo esplácnico que rodea el tubo cardiaco forma el miocardio primitivo. El primordio del corazón consiste en cuatro cámaras: bulbo arterioso, ventrículo, aurícula, seno venoso.

---

<sup>21</sup>. J. Casaldáliga. Atresia Pulmonar / Estenosis Crítica con septo interentricular íntegro. Presentación clínica y Diagnóstico anatómico – funcional. En la Revista Anales de Cirugía Cardíaca y Vascul. No. 4 Vol. 10. Barcelona, 2004. p 250

<sup>22</sup>. Jesús Vargas Barrón y Cols. Op. Cit. p 531

El tronco arterioso (primordio de la aorta ascendente y el tronco pulmonar) se continúa en sentido caudal con el bulbo arterioso que se constituye en parte por los ventrículos. A medida que el corazón crece se dobla hacia la derecha y pronto adquiere el aspecto externo general del corazón adulto. El corazón se divide en cuatro cámaras entre la cuarta y la séptima semanas. Tres sistemas de pares de venas drenan hacia el corazón primitivo: el sistema vitelino, que se transforma en el sistema portal; las venas cardinales, que forman el sistema caval y el sistema umbilical, que involuciona después de nacer.

Durante la cuarta y quinta semanas, a medida que se forman los arcos faríngeos penetran en ellos las arterias, los arcos aórticos, que surgen del saco aórtico. Durante la sexta a octava semanas, los arcos aórticos se convierten en las formaciones arteriales del adulto de las carótidas, subclavias y pulmonares.

El periodo crítico del desarrollo cardiaco es de los días 20 a 50 después del periodo de fecundación. Durante el desarrollo cardiaco ocurren múltiples fenómenos críticos y las desviaciones del patrón normal en cualquier momento, producen uno o más defectos cardiacos congénitos.<sup>23</sup>

---

<sup>23</sup>. Keith L Moore y TVN Persaud. *Embriología Clínica*. 6a ed. Mc Graw – Hill Interamericana. Philadelphia, 1998 p 423

Como la división del corazón primitivo resulta de procesos complejos, los defectos e los tabiques cardiacos son hasta cierto punto comunes. Algunas anomalías congénitas resultan de transformación anormal de los arcos aórticos hacia el patrón arterial del adulto.

Como los pulmones no funcionan durante la vida prenatal, el sistema cardiovascular fetal tiene un diseño tal que la sangre se oxigena en la placenta y se deriva en gran parte a los pulmones. Las modificaciones que se establecen en el patrón circulatorio posnatal no ocurren de manera súbita al nacer, sino que continúan durante la infancia. En el nacimiento, la falta de estos cambios en el aparato circulatorio originados de las anomalías congénitas más comunes del corazón y los grandes vasos: persistencia del agujero oval y persistencia de conducto arterioso.<sup>24</sup>

- Embriogénesis de la Atresia Pulmonar

No es posible explicar con certeza los mecanismos que intervienen, sin embargo Gabriel Díaz Góngora señala que, basados en los aspectos morfológicos grandes de esta patología el agente teratógeno puede actuar antes o después de la septación cardiaca, resultado de esto es la presencia o ausencia de comunicación interventricular.<sup>25</sup>

---

<sup>24.</sup> Id

<sup>25.</sup> Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 536

Para Keith L Moore esta anomalía resulta cuando la división del tronco arterioso es tan desigual que el tronco pulmonar carece de luz o no hay orificio a nivel de la válvula pulmonar y puede acompañarse o no de defecto de la tabicación interventricular. La Atresia pulmonar con defecto de la tabicación interventricular constituye una forma extrema de la tetralogía de Fallot.<sup>26</sup>

#### a) Factor teratogénico

Para Gabriel Díaz Góngora, es posible que el factor teratogénico actúe después de la etapa de septación conal e “incorporación” del cono al bulbus cordis (futura porción trabeculada del ventrículo derecho), alterándose la morfogénesis normal del ventrículo derecho. El compromiso asociado de la miogénesis ventricular derecha podría ocurrir por acción directa del teratógeno o ser secundario a los cambios precoces de flujo y presión que ocurren por la obstrucción ya establecida.

Durante esta misma época se establece de forma definitiva la conexión atrioventricular derecha; esto explica la relación que existe entre el diámetro de la válvula atrioventricular derecha y el tamaño de la cavidad ventricular derecha. La acción precoz del teratógeno explicaría además el compromiso del patrón de canalización coronaria y la persistencia de sinusoides por el aumento temprano in útero de la presión ventricular

---

<sup>26</sup>. Keith L Moore y TVN Persaud. Op. Cit. p 403

derecha. El grupo del ventrículo derecho normal o grande la atresia generalmente ocurre solamente a nivel valvular, encontrándose las cúspides fusionadas, lo que hace pensar que el teratógeno actúa tardíamente durante la génesis de las estructuras valvulares, en donde juegan un papel básico los procesos de diferenciación celular. Esto explicaría la frecuente asociación de anomalías de la válvula tricúspide, generalmente displásicas, y el buen desarrollo del ventrículo derecho, ya que por esta época este ventrículo ya se encuentra formado.

Además, para Gabriel Díaz Góngora, la posibilidad de que la válvula pulmonar hubiera estado permeable durante una etapa de la vida intrauterina y que la atresia sea resultado de un proceso inflamatorio. Si el teratógeno influye además alterando la miogénesis del ventrículo derecho, se producen alteraciones del músculo cardíaco y del proceso de formación de las valvas septal y posterior de la tricúspide y esto explicaría la frecuente asociación de la atresia pulmonar con Septum íntegro con la malformación tipo Ebstein de la válvula tricúspide.<sup>27</sup>

#### 2.1.6 Tipos de Atresia Pulmonar

##### - Atresia Pulmonar con Septum interventricular Íntegro

Gabriel Díaz Góngora la define como una forma de corazón de salida única aórtica caracterizada por la presencia de obstrucción completa en la conexión del ventrículo derecho con la arteria

---

<sup>27</sup>. Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 536



pulmonar sin que exista defecto del tabique interventricular. La atresia (obstrucción total) puede estar a nivel valvular, infundibular o ambas. Es decir, en esta patología existe ausencia de conexión ventriculoarterial pulmonar aunque este es solo un aspecto de una severa cardiopatía.<sup>28</sup>

Se debe tener en cuenta que es una patología muy compleja en la que está comprometida no solo la válvula pulmonar y el tracto de salida del ventrículo derecho sino también el miocardio del ventrículo derecho, el tronco y las ramas de la arteria pulmonar, el aparato valvular tricuspídeo y el patrón de circulación coronario. Esto explica porqué es una de las cardiopatías congénitas más severas; actualmente se considera una de las de más difícil manejo y de peor pronóstico.<sup>29</sup>

Inicialmente, Greenwold dividió esta patología en dos grupos: El tipo I con ventrículo derecho pequeño y tipo II con ventrículo derecho normal o grande. Sin embargo esta clasificación no es funcional en el ámbito de un defecto tan complejo; lo más importante y con grandes implicaciones quirúrgicas es tener en cuenta que el ventrículo derecho tiene tres porciones: la cámara de entrada, la porción trabeculada y la cámara de salida o porción infundibular, y conocer si determinado caso tiene las tres porciones (tripartita) o si solo tiene la cámara de entrada y la porción de salida (bipartita) o si solo existe la cámara de entrada (unipartita) que es el

---

<sup>28.</sup> Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 535

<sup>29.</sup> John F Keane y Cols. Op. Cit. p 729

aspecto morfológico en que se basa la clasificación de Bull y es muy importante desde el punto de vista quirúrgico.<sup>30</sup>

Eugene Braunwald describe la Atresia Pulmonar con Septum interventricular íntegro como una causa infrecuente y muy grave de cianosis neonatal, que puede responder bien al tratamiento médico y quirúrgico intensivo. En casi todos los lactantes, hay atresia de la válvula pulmonar, en la mayoría tanto el anillo valvular como el tronco pulmonar son hipoplásicos. De forma ocasional lo que hay es una atresia o estenosis muy severa del infundíbulo del ventrículo derecho. En la mayoría de los lactantes, el ventrículo es hipoplásico y en la mitad de los pacientes existen sinusoides que comunican la cavidad ventricular derecha con la circulación coronaria.<sup>31</sup> Esta entidad, aunque poco frecuente, se reporta alrededor de 1% de todas las cardiopatías congénitas, tiene importancia en la etapa del recién nacido ya que el flujo pulmonar depende del conducto arterioso y al ocurrir el cierre fisiológico neonatal compromete el flujo del lecho vascular pulmonar y torna en una emergencia su tratamiento.<sup>32</sup>

#### - Atresia Pulmonar con Comunicación Interventricular

Eric J Topol describe la Atresia Pulmonar con comunicación interventricular como un defecto que se caracteriza por un corazón biventricular con una comunicación interventricular sin continuidad

---

<sup>30.</sup> Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 535

<sup>31.</sup> Eugene Braunwald y Cols. Op. Cit. p 1901

<sup>32.</sup> Jesús Vargas Barrón y Cols. Op. Cit. p 548

entre las cámaras ventriculares y el árbol arterial pulmonar. Los pacientes deben tener una fuente de flujo sanguíneo pulmonar (normalmente a través del conducto arterioso o por vasos colaterales procedentes de la aorta o sus ramas).

Las arterias pulmonares nativas son hipoplásicas y pueden comunicarse entre sí. Algunas de estas fuentes de flujo sanguíneo pulmonar tendrán una perfusión insuficiente debido a su pequeño calibre o a las estenosis localizadas en su interior, mientras que otras pueden estar “desprotegidas” con lo que el flujo sanguíneo pulmonar excesivo provoca una enfermedad obstructiva vascular pulmonar.<sup>33</sup>

Gabriel Díaz Góngora la relaciona con algunos factores que se han asociado con un incremento en el riesgo de tener defectos troncoconales, como la diabetes materna, fenilcetonuria materna, ácido retinoico y trimetadiona. El mismo autor la considera una variación extrema de Tetralogía de Fallot con el rasgo adicional de la atresia pulmonar, alteraciones severas en el tamaño y distribución de las ramas pulmonares y con colaterales aortopulmonares que pueden constituir la única fuente de flujo pulmonar. Cuando la sangre no puede pasar directamente del ventrículo derecho a las arterias pulmonares, el flujo pulmonar debe originarse en otros sitios.<sup>34</sup>

---

<sup>33</sup>. Eric J Topol y Cols. Op. Cit. p 510

<sup>34</sup>. Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 531

Es un hallazgo en numerosos síndromes genéticos y anomalías cromosómicas. La combinación de facies peculiar (ojos pequeños, nariz chata, boca pequeña. Deformidad en los lóbulos de las orejas) con tetralogía de Fallot y atresia pulmonar ha sido reconocida además como un síndrome que además incluye hendidura velopalatina y fue nombrado síndrome velocardiofacial.<sup>35</sup>

Otras anomalías adicionales a la tetralogía de Fallot con atresia pulmonar, como arterias colaterales aortopulmonares, subclavia aberrante, anomalías del arco aórtico y ductus arterioso que causan aislamiento de la arteria subclavia o pulmonar izquierda, están asociadas con la delección del cromosoma 22q11.<sup>36</sup>

### 2.1.7 Fisiopatología de la Atresia Pulmonar

Los dos tipos de atresia pulmonar tienen una fisiopatología diferente en relación con la función del ventrículo derecho, circulación coronaria y de la válvula tricúspide, pero en lo demás son semejantes.

#### - Atresia Pulmonar con Septum Interventricular Íntegro

---

<sup>35.</sup> Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 551

<sup>36.</sup> Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 552

Una parte muy pequeña del flujo que llega a la aurícula derecha pasa al ventrículo derecho porque el orificio atrioventricular derecho es restrictivo; el resto del flujo pasará a la aurícula izquierda a través del defecto del tabique interauricular, con base en un gradiente de presiones a favor de la aurícula derecha, la cual tiene una presión aumentada, esto implica la importancia del tamaño del defecto interauricular que, aunque facilita el cortocircuito de derecha a izquierda, origina desaturación de la sangre sistémica. Así, la sangre mezclada y desaturada de las cavidades izquierdas va al circuito sistémico y parte de este flujo pasa al lecho vascular pulmonar a través del ductus y colaterales, siendo este el flujo pulmonar que va a ser oxigenado (flujo pulmonar efectivo), por lo tanto la saturación será mayor cuanto mayor sea el flujo que pasa al lecho pulmonar.

Es indispensable la existencia de un defecto interatrial amplio para descomprimir el lado derecho y facilitar que la sangre no oxigenada pueda ir al lecho pulmonar a través del conducto arterioso. Por lo tanto, se puede decir que esta patología es ductus y foramen oval dependiente. (Ver Anexo No. 4: Flujo sanguíneo en Atresia Pulmonar con Septum Intacto)

La cantidad del flujo que pasa por el ductus es importante porque de ella depende la saturación de oxígeno y cuanto mayor sea el diámetro del ductus, habrá mayores posibilidades de desarrollo del tronco, ramas y lecho arteriolar pulmonar en general.

Para Gabriel Díaz Góngora la fisiología del flujo coronario es muy importante porque en el tipo I, por la gran presión intraventricular derecha, se puede mantener el flujo desde el ventrículo derecho a través de los sinusoides intramiocárdicos hacia el lecho coronario, estableciéndose un cortocircuito “de derecha a izquierda” a este nivel, este flujo pasa al seno venoso coronario y de nuevo a la aurícula derecha constituyéndose un cortocircuito circular que es intracardiaco y se hace un “bypass” al circuito sistémico.

El flujo sanguíneo que va desde los sinusoides al lecho coronario a una presión muy alta con sangre desoxigenada, limita la perfusión diastólica coronaria y altera la irrigación miocárdica, lo cual puede contribuir a que ocurra isquemia y mala perfusión de estos ventrículos. Esto se explica porque la irrigación coronaria normalmente se hace en diástole, mientras que el flujo que va por los sinusoides, es decir, por las conexiones ventrículo – coronarias, ocurre en sístole; además el flujo aortocoronario que se hace en diástole, está afectado en estos pacientes por el escape diastólico que ocurre desde la aorta a través del ductus. El compromiso de la irrigación miocárdica se hace más notorio si existe obstrucción coronaria, lo que es muy frecuente en el tipo I, en cuyo caso la perfusión miocárdica depende del ventrículo derecho, o sea que es una perfusión ventrículo dependiente.<sup>37</sup>

---

<sup>37</sup>. Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 539

En el segundo grupo se encuentra un ventrículo derecho de buen tamaño y con las tres porciones bien desarrolladas; no existe la repercusión de los sinusoides ni el compromiso coronario, pero en este grupo de pacientes juega un papel muy importante la marcada insuficiencia tricuspídea, la cual hace dilatar de forma severa la aurícula derecha, incluso desde la vida intrauterina. Esto hace que la congestión venosa sistémica sea mayor que en el tipo I, siendo más notorio el cuadro de insuficiencia cardíaca derecha.

Estos dos tipos de atresia pulmonar son los extremos de una cardiopatía sumamente compleja, por lo tanto cada caso tiene unas características hemodinámicas peculiares y la conducta quirúrgica dependerá de estas características que son secundarias a su patrón morfológico.<sup>38</sup>

Un aspecto muy importante es mencionado por Eugene Braunwald: el gasto ventricular derecho no contribuye al gasto cardíaco efectivo, y es proporcional a la magnitud de la insuficiencia tricúspide y el tamaño y el grado de extensión de las comunicaciones sinusoides con el árbol arterial coronario. El aporte de sangre a los pulmones deriva de la circulación bronquial y del flujo a través del conducto arterial permeable. El tamaño y el flujo del conducto arterioso son determinantes fundamentales en la supervivencia posnatal; el cierre del conducto produce la muerte. La reducción del flujo sanguíneo pulmonar debido a la constricción parcial del

---

<sup>38</sup>. Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 540

conducto arterial produce hipoxemia severa, hipoxia tisular y acidosis metabólica.<sup>39</sup>

- Atresia Pulmonar con Comunicación Interventricular

Para Gabriel Díaz Góngora y Colaboradores, el cuadro fisiológico es similar al de la tetralogía de Fallot. Como el defecto septal es amplio, se igualan las presiones de ambos ventrículos, las cuales son transmitidas a la aorta. Como los ventrículos no tienen más que una vía de salida, que es la aorta, hay entonces mezcla de sangre oxigenada y no oxigenada en la circulación sistémica. El aporte de sangre a los pulmones dependerá de la circulación colateral aortopulmonar. Generalmente son varias colaterales aortopulmonares o un conducto arterioso. Si el conducto se cierra, el paciente tiene inmediatamente problemas de hipoxemia a menos que exista circulación colateral que aporte suficiente riego sanguíneo al pulmón.

La presión de los vasos colaterales es igual a la de la aorta, presión que es transmitida a la zona del pulmón irrigada por esta colateral, a menos que exista una zona de estenosis. Esta zona de estrechez por lo general es cercana al sitio de anastomosis en la arteria pulmonar. Habitualmente la presión pulmonar es normal o inferior a lo normal. En casos raros hay hipertensión pulmonar debida a un exceso de flujo, frecuentemente en una zona aislada del pulmón. Cuando la circulación colateral es importante y no

---

<sup>39</sup>. Eugene Braunwald y Cols. Op. Cit. p 1901



hay obstrucción en las arterias colaterales, el neonato o lactante puede estar en falla cardiaca.

Entonces, la atresia pulmonar con comunicación interventricular puede comportarse como una cardiopatía cianosante severa con circulación pulmonar ductodependiente, como una enfermedad equilibrada, moderadamente cianosante, sin falla cardiaca, con presiones ventriculares similares, con flujo pulmonar normal o discretamente aumentado (colaterales aortopulmonares estenóticas) o como una enfermedad levemente cianosante, con falla cardiaca e hiperflujo pulmonar (colaterales aortopulmonares no obstructivas).<sup>40</sup> (Ver Anexo No. 5: Flujo sanguíneo en Atresia Pulmonar con Comunicación Interventricular)

### 2.1.8 Manifestaciones clínicas de la Atresia Pulmonar

#### - Atresia Pulmonar con Septum Interventricular Íntegro

Todos los pacientes con atresia pulmonar con Septum íntegro son recién nacidos cuyo cuadro clínico comienza a hacer constricción encontrándose en malas condiciones generales. Gabriel Díaz Góngora los describe hipoactivos por la hipoxia, con respiración acidótica con cianosis importantes desde el nacimiento, excepto los pocos pacientes que tienen un ductus grande y comunicación interatrial amplia, los cuales tienen una cianosis muy leve, por lo que pueden detectarse más

---

<sup>40</sup>. Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 551

tardíamente, pero son casos excepcionales. A la palpación los pulsos son normales o hiperdinámicos, el hígado puede estar congestivo; este hallazgo es más notorio en el tipo II, pero también se encuentra en el tipo I si hay un foramen oval restrictivo.

En la Atresia Pulmonar con Septum Integro Siempre hay hiperactividad predominante del ventrículo derecho y del izquierdo cuando el ventrículo derecho es hipoplásico; además, en los pacientes del tipo II es frecuente encontrar un frémito en la región precordial o detectarse un pequeño soplo en el segundo espacio intercostal izquierdo originado en el ductus, mientras que en el tipo II es muy característico hallar un soplo intenso de regurgitación tricuspídea, pero también puede auscultarse un soplo en el ductus, En los dos grupos de pacientes pueden encontrarse muy ocasionalmente en el dorso y predominantemente en el hemitórax derecho y con más frecuencia en la región axilar derecha, soplos continuos originados en las colaterales, aunque debe tenerse en cuenta que estos son más frecuentes y caso constantes en la atresia pulmonar con comunicación interventricular. Cuando los pacientes de tipo II son valorados pueden tener un cuadro clínico claro de insuficiencia cardiaca derecha y pueden sufrir diaforesis importante. Todos los pacientes con atresia pulmonar con Septum íntegro, aunque pueden nacer con peso normal, progresivamente se van hipodesarrollando y son una de las mayores emergencias cardiovasculares en el neonato.<sup>41</sup> (Ver Anexo No. 6: Cianosis por Flujo Pulmonar Disminuido)

---

<sup>41</sup>. Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 540

- Atresia Pulmonar con Comunicación Interventricular

Es una cardiopatía cianótica desde el nacimiento; los casos con hiperflujo pulmonar son raros, por lo cual la clínica se insatura de forma relativamente temprana en la vida posnatal. Así, cuando la circulación pulmonar es totalmente dependiente del ductus, la cianosis constituye el síntoma y el signo más importante, y su severidad es inversamente proporcional al tamaño y al flujo a través del conducto, que cuando es muy restrictivo o está cerrado ocasiona crisis hipóxicas o inclusive la muerte.

En estos casos en el examen físico, además del predominio del ventrículo derecho a la palpación precordial, soplo sistólico en borde esternal izquierdo alto y región infraclavicular izquierda, pulsos amplios y segundo ruido único, llama la atención la severidad de la cianosis y secundariamente los signos de dificultad respiratoria, secundarios a la hipoxia tisular, acidosis metabólica que puede cursar con alcalosis respiratoria compensatoria

Los casos poco frecuentes de hiperflujo pulmonar pueden presentar insuficiencia cardíaca, caracterizada por pobre ganancia de peso, disminución en el crecimiento longitudinal, infecciones respiratorias recurrentes, fatiga con la ingesta, cansancio fácil con la alimentación, disnea de esfuerzos, sudoración y leve cianosis.

La exploración física muestra cianosis de segundo grado variable. El primer ruido es normal y el segundo ruido único. En niños mayores se escucha un chasquido protosistólico producido por la aorta dilatada. Los soplos que se escuchan en el precordio se deben a la circulación colateral, son continuos y suaves y se distribuyen por la pared anterior del tórax y la espalda, pueden ser unilaterales o bilaterales, produciéndose alteraciones en la falanges distales y de las uñas de los dedos de manos y pies, con hipocratismo digital. Si la circulación colateral está dada por el conducto arterioso, el soplo es más intenso y continuo. El crecimiento y desarrollo se puede alterar ya sea por la falla cardíaca o por la cianosis severa progresiva con hipoxia tisular secundaria.

Debido a la asociación entre microdelección del cromosoma 22q11 y atresia pulmonar con comunicación interventricular, Gabriel Díaz Góngora y Colaboradores<sup>42</sup> recomiendan observar cuidadosamente la facies de los niños con sus características especiales: ojos pequeños, puente nasal aplanado, boca pequeña, implantación baja de los pabellones auriculares, hendidura velopalatina o paladar ojival, y obligatoriamente debe hacerse referencia a características similares en los padres o hermanos.

Estos pacientes tienden a tener anatomía arterial pulmonar con colaterales más compleja, con ausencia o hipoplasia de arterias pulmonares centrales y múltiples colaterales mayores que reducen la posibilidad de éxito de la reparación biventricular.

---

<sup>42</sup>. Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 555

### 2.1.9 Diagnóstico de la Atresia Pulmonar

- Electrocardiografía
  - Con Septum Interventricular Íntegro

El electrocardiograma no es específico de la cardiopatía, sin embargo, ofrece algunos datos que permiten sospecharla. El patrón electrocardiográfico dependerá de las características de la cavidad ventricular derecha y del grado de insuficiencia tricuspídea.

El trazado puede ser normal en los dos o tres primeros días de vida. El ritmo es sinusal y las alteraciones de la onda P reflejan la sobrecarga atrial derecha producida por la regurgitación tricuspídea y por el incremento de la presión telediastólica del ventrículo derecho. Es frecuente encontrar ondas P picudas; sin embargo, en la mayoría de los casos su amplitud no es mayor a los 2.5 mm en DII. La morfología de la onda P permite el diagnóstico diferencial con la atresia tricuspídea clásica, en la cual se encuentra hipertrofia de los dos atrios. La dilatación de la cavidad atrial y el grado de insuficiencia tricuspídea son factores responsables de los resultados mencionados.

Existe rotación horaria del eje QRS en el plano frontal, probablemente la desviación hacia la derecha se debe al aumento de la hipertrofia de las grandes paredes ventriculares. La morfología del QRS muestra cierta relación con las características anatómicas de la lesión: cuando hay una notable hipoplasia ventricular derecha es común que la morfología

registrada en la derivaciones precordiales muestre un dominio o únicamente la presencia de fuerza ventriculares izquierdas. Cuando el ventrículo derecho está dilatado, se registran datos de hipertrofia ventricular derecha asociada (incremento en el voltaje en las precordiales derechas). Se puede registrar en algunos casos qR en V1 que sugiere dilatación atrial derecha.<sup>43</sup>

- Con comunicación Interventricular

Carlos Castellano Reyes y colaboradores mencionan que este padecimiento tiene el patrón habitual de la tetralogía de Fallot, es decir, ondas P acuminadas y expresan la sobrecarga atrial derecha.

Generalmente el eje de QRS se halla desviado a la derecha y se observan datos indudables de hipertrofia ventricular derecha manifestada por ondas R altas en las precordiales derechas. Deben hacerse dos consideraciones: la primera se relaciona con la importante circulación colateral que muchas veces ocasiona sobrecarga ventricular izquierda, la segunda consiste en la ausencia de fuerzas posterobasales del ventrículo derecho registradas en la derivación aVR. Otro aspecto a tomar en cuenta es la derivación aVR, en la mayoría de los casos se registran potenciales Qr.

---

<sup>43</sup>. Carlos Castellano Reyes y Cols. *Electrocardiografía Clínica*. 2ª ed. Elsevier. Madrid, 2006 p 210

En la atresia pulmonar con comunicación interventricular existe un pequeño número de casos que tienen incremento de la circulación pulmonar probablemente dada por la existencia de múltiples colaterales aortopulmonares o bien por un conducto arterioso de grueso calibre. Estos casos se presentan con cardiomegalia significativa, incremento en la circulación pulmonar y datos de sobrecarga del ventrículo izquierdo de tipo diastólico. Sin embargo en los electrocardiogramas de estos enfermos también se registra el patrón de hipertrofia ventricular derecha.<sup>44</sup>

#### - Rayos X

Según Eugenio Alejandro Ruesga Zamora, en la atresia pulmonar en septum interventricular íntegro, la radiografía de tórax comúnmente documenta gran cardiomegalia a expensas de la dilatación de la aurícula derecha. La arteria pulmonar se aprecia excavada y el flujo pulmonar importantemente disminuido.<sup>45</sup>

En la atresia pulmonar con comunicación interventricular existen algunas diferencias: la silueta típica es similar a la que se observa en la tetralogía de Fallot, forma de sueco con pulmonar excavada, sin embargo, el patrón pulmonar en enfermos con colaterales aortopulmonares es abigarrado, las

---

<sup>44.</sup> Ibid. p 205

<sup>45.</sup> Eugenio Alejandro Ruesga Zamora y Cols. Op. Cit. p 917

arterias son irregulares con disminución de flujo en la periferia. El cayado aórtico es derecho en el 30% de los casos.<sup>46</sup>

- Ecocardiografía

Alfonso Buendía Hernández y Guillermo Gloss consideran que este método diagnóstico es el más útil para confirmar las sospechas clínica, y en el periodo de recién nacido permite tomar decisiones de carácter terapéutico que pueden ser paliativas y en ocasiones hasta correctivas.<sup>47</sup>

Con el ecocardiograma se documenta la hipoplasia de la cavidad derecha, aunque el espesor de las paredes del ventrículo derecho es importante. No hay paso de flujo del ventrículo derecho a la arteria pulmonar y esta última suele tener un calibre adecuado al igual que sus ramas. Esto sugiere que el proceso de atresia pulmonar es tardío durante la vida fetal, lo cual permite un buen crecimiento de la arteria y sus ramas. Es importante observar el paso de la sangre de la aurícula derecha a la izquierda para descartar restricción de la comunicación interauricular y, más importante aún, analizar el calibre y flujo del conducto arterioso persistente.<sup>48</sup>

---

<sup>46.</sup> Eugenio Alejandro Ruesga Zamora y Cols. Op. Cit. p 917

<sup>47.</sup> Alfonso Buendía Hernández y Guillermo Gloss. *Manejo de las Cardiopatías Congénitas: Estado del arte*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. Supl. 1 Vol. 73. Abril – Junio, 2003 p 23

<sup>48.</sup> Eugenio Alejandro Ruesga Zamora y Cols. Op. Cit. p 917



Este estudio revela la hipertrofia del ventrículo derecho, la comunicación interauricular, la aorta dilatada cabalgando y la discontinuidad entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. En los casos complejos no es posible ver arteria pulmonar por estar atrésica ó no se tiene una buena ventana acústica, quizá se pueden apreciar en algunos cortes las colaterales pero no es posible definir con claridad la circulación pulmonar, entonces es conveniente realizar un ecocardiograma transesofágico para visualizar mejor las estructuras; pero si este recurso no resulta suficiente para establecer un diagnóstico, entonces el estudio de cateterismo cardiaco es indispensable.<sup>49</sup>

#### - Resonancia Magnética

El estudio con resonancia magnética es muy útil para evaluar a los pacientes que tienen una cardiopatía congénita, al aportar imágenes de alta resolución con un campo de visión amplio en casi todos los pacientes. La resonancia magnética es particularmente útil para evaluar la anatomía extracardiaca, incluida la delimitación de los grandes vasos, las arterias pulmonares ramificadas y las derivaciones quirúrgicas, así como las conexiones venosas sistémicas y pulmonares.

Permite cuantificar las masas, los volúmenes y la fracción de eyección de los ventrículos, y se puede utilizar para calcular las derivaciones del flujo y el flujo regurgitante. En el estudio de imagen habitual no es necesaria la

---

<sup>49</sup>. Eugenio Alejandro Ruesga Zamora y Cols. Op. Cit. p 914.

utilización de contraste, pero puede ser particularmente útil para evaluar determinadas estructuras vasculares.<sup>50</sup>

#### - Cateterismo Cardíaco

El estudio hemodinámico de neonatos presenta un riesgo pequeño pero significativo. Por norma general, el cateterismo cardíaco no se realiza, a menos que la información que la información buscada sea crucial para el tratamiento del niño. La mayoría de los lactantes con enfermedad cardíaca importante requieren de una intervención terapéutica, de modo que el cateterismo debe realizarse únicamente cuando el soporte quirúrgico se halla disponible con rapidez. Si el paciente se encuentra en falla cardíaca, es conveniente que previamente se instauren medidas farmacológicas para estabilizar el estado clínico antes del estudio hemodinámico.<sup>51</sup>

La vía de abordaje debe ser por punción de la vena femoral, lo cual permitirá explorar el ventrículo derecho, sondear las cavidades izquierdas a través del defecto del tabique interauricular; se toman presiones de diferentes cavidades, siendo muy importante la del ventrículo derecho, y se toma una presión en retirada desde la aurícula izquierda a la aurícula derecha; se realiza una técnica de inyección simultánea con dos catéteres para poder cuantificar la extensión de la zona atrésica, puede realizarse

---

<sup>50</sup>. Eric J Topol y Cols. Op. Cit. p 495.

<sup>51</sup>. Eugene Braunwald y Cols. Op. Cit. p 1861

conariografía o disparo en las ramas pulmonares e incluso un aortograma.  
(Ver Anexo No. 7: Cateterismo cardiaco)

Todos los aspectos antes mencionados se pueden valorar por Ecocardiografía, con excepción de las coronarias, las cuales se verán comprometidas si en este se observan sinusoides.

En cuanto a oximetrías, un salto oximétrico mayor del 6% entre aurícula derecha y ventrículo derecho es indicativo de cortocircuito entre las coronarias y el ventrículo derecho.<sup>52</sup>

## 2.2 Tratamiento de la Atresia Pulmonar.

### - Médico

- Farmacológico

#### a) Inotrópicos

En los pacientes con choque cardiogénico, la infusión continua de un agente inotrópico puede mejorar la contractilidad y el gasto cardiacos y por lo tanto es probable que mejore la perfusión de los

---

<sup>52.</sup> Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 543

órganos vitales y de la periferia. Sin embargo, es imprescindible asegurar un volumen intravascular adecuado antes de iniciarlos.<sup>53</sup>

Para Alfonso Buendía Hernández el agente inotrópico ideal para el tratamiento de la disfunción cardíaca es aquel que produzca una contractilidad miocárdica adecuada, que incremente la entrega de oxígeno a los tejidos, optimice el flujo sanguíneo regional, disminuya la congestión pulmonar cuando exista, sin ocasionar a la vez alteraciones en la frecuencia cardíaca, provocas arritmias o incrementar el consumo miocárdico.<sup>54</sup>

- Digoxina.

En el tratamiento de la falla cardíaca crónica se administra por vía oral o intravenosa. Los niveles terapéuticos son de 0.5 a 2 ng/ ml. La dosis de impregnación y mantenimiento son de acuerdo con la edad del enfermo. Su mayor utilidad clínica es para el tratamiento ambulatorio de la insuficiencia cardíaca crónica aunque también se utiliza como coadyuvante en el tratamiento de la falla cardíaca aguda o descompensada, para el tratamiento de las arritmias supraventriculares de tipo de la reentrada, el flúter y la fibrilación auricular.

---

<sup>53.</sup> Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 60

<sup>54.</sup> Alfonso Buendía Hernández y Cols. *Manejo Médico y Quirúrgico del Cardiópata en Edad Pediátrica con Insuficiencia Cardíaca*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. Supl. 1. Vol 77. Enero – Marzo, México, 2007 p 54

- Dopamina

Causa una estimulación dosis – dependiente de los receptores dopa,  $\alpha$  y  $\beta$ . Se usa inicialmente a dosis bajas para mejorar la contractilidad miocárdica y aumentar el flujo sanguíneo renal.

A dosis bajas (1 – 3 mcg/ kg/ min) estimula los receptores dopaminérgicos y produce relajación de las vasculaturas cerebral renal, coronaria, mesentérica y pulmonar, con ligero aumento de consumo de oxígeno miocárdico, sin afectar las resistencias vasculares sistémicas. A dosis medias (5 – 10 mcg /kg/min) actúa directamente sobre los receptores  $\beta_1$  e indirectamente libera Noradrenalina de las terminaciones nerviosas, produciendo incremento de la contractilidad y la frecuencia cardiaca. En dosis altas (>10 mcg/kg/min) estimula receptores  $\alpha_1$ , provocando aumento en las resistencias vasculares sistémicas y pulmonares, frecuencia cardiaca y presión arterial sistémica.

- Dobutamina

Es un agente vasoactivo que aumenta el volumen latido, incrementando la fuerza de contracción ventricular, tiene efectos primariamente  $\beta_1$  y  $\beta_2$  con incremento en la fuerza de contracción y vasodilatación periférica. Su dosis inicial es de 5 a 10 mcg/kg/min y se

administra según respuesta. La combinación de Dobutamina en dosis 5 a 10 mcg/kg/min con dopamina es útil como esquema inotrópico inicial.<sup>55</sup>

- Adrenalina

Es una catecolamina endógena potente, su infusión resulta en una estimulación dosis – dependiente de los receptores  $\alpha_1$ ,  $\beta_1$  y  $\beta_2$ . Está indicada en dosis de 0.2 a 0.3 mcg/kg/min que da como resultado primario una estimulación de los receptores  $\beta$  que ocasiona vasodilatación periférica, aumenta la fuerza de contracción miocárdica y por ende el gasto cardíaco. La dosis recomendada es de 0.01 a 0.5 mcg/kg/min ajustándola según efectos.<sup>56</sup>

- Noradrenalina

Es un precursor potente de la adrenalina que actúa primariamente en receptores  $\alpha$ , causando un incremento significativo en la resistencia vascular sistémica. Rara vez se indica como agente único en los estados de disfunción contráctil del miocardio en terapia intensiva. A menudo se usa en combinación con dopamina y Dobutamina en situaciones de choque séptico ó cardiogénico asociado con hipotensión persistente y baja resistencia vascular sistémica. Sus dosis habituales van de 0.05 a 0.5 mcg/kg/min.<sup>57</sup>

---

<sup>55.</sup> Ibidem p 55

<sup>56.</sup> Alfonso Buendía Hernández y Cols. Op. Cit. p 55

<sup>57.</sup> Alfonso Buendía Hernández y Cols. Op. Cit. p 55

- Isoproterenol

Es de gran utilidad cuando se necesita reducir la precarga y poscarga simultáneamente. Su indicación principal es en los casos de bradicardia persistente o bloqueo auriculoventricular y con trasplante cardíaco. Ayuda a mantener la frecuencia cardíaca y el inotropismo, posterior a la cirugía cardíaca, que conlleve a disfunción miocárdica de ventrículo derecho.

- Milrinona

Es un inotrópico no simpaticomimético, inhibidor de la fosfodiesterasa tipo III, que produce un incremento del AMP cíclico y por lo tanto elevación de los niveles de calcio intracelular, inotropismo positivo y vasodilatación. Los efectos inotrópicos son independientes de los receptores  $\beta$  y  $\alpha$  adrenérgicos. Causa decremento de la presión diastólica del ventrículo izquierdo y de la presión arterial media.

Es un potente venodilatador, lo que permite la mejoría del paciente con falla cardíaca; incrementa el índice cardíaco, el volumen latido, el índice de trabajo de ventrículo derecho y ventrículo izquierdo y con disminución significativa de las resistencias vasculares sistémicas y pulmonares, sin observarse cambios importantes en la frecuencia cardíaca y presión capilar pulmonar. Su uso en neonatos y niños posoperados de corazón con falla cardíaca, hipertensión arterial pulmonar y sistémica ha sido de gran

utilidad. Incrementa el gasto cardiaco, disminuye las resistencias pulmonares y sistémicas, sin alterar el consumo miocárdico de oxígeno. Las dosis terapéuticas van de 0.3 a 1 mcg/kg/min.<sup>58</sup>

- Levosimendan

Es una piridazinona - dinitrito que pertenece al grupo de agentes sensibilizadores de calcio. Actúa a través de la interacción independiente del calcio con troponina C, activa los canales de calcio sensibles ATP y es un potente inhibidor de la fosfodiesterasa tipo III. Se administra en dosis de 0.1 hasta 0.6 mcg/kg/min dosis – respuesta, durante un periodo de 24 a 72 horas. Se considera una opción terapéutica en cardiópatas con función miocárdica comprometida e hipertensión pulmonar.<sup>59</sup>

## b) Diuréticos

En la insuficiencia cardiaca existe aumento de reabsorción de sodio y agua a nivel del riñón, circunstancia que produce congestión venosa pulmonar y sistémica. Los diuréticos están indicados en cualquier forma de insuficiencia cardiaca; su acción es la de aumentar la excreción renal de sodio, efecto que se complementa con el aumento de la perfusión renal al asociarlos con vasodilatadores. Su administración debe ser estricta, con un control seriado de electrolitos séricos.

---

<sup>58.</sup> Alfonso Buendía Hernández y Cols. Op. Cit. p 56

<sup>59.</sup> Alfonso Buendía Hernández y Cols. Op. Cit. p 56



Los diuréticos actúan en diferentes niveles de la nefrona: la furosemida, la bumetanida y el ácido etacrínico lo hacen en el asa de Henle y, por tal razón, interfieren en la absorción de agua libre por inhibición del transporte de sodio, potasio y cloro, aumentan la excreción de potasio, por lo que requieren administración suplementaria de potasio en forma concomitante o su asociación con diuréticos ahorradores de este electrolito sérico.

La clorotiacida y la hidroclorotiacida son diuréticos que actúan en el túbulo distal, evitando la absorción de sodio, eliminan potasio y generan agua libre. Está indicado el uso suplementario de sales de potasio de forma concomitante o su asociación con espironolactona. Ambos diuréticos pueden producir plaquetopenia y toxicidad hepática. La espironolactona es un diurético débil, actúa en el túbulo distal y sistema colector, elimina el sodio y ahorra potasio al impedir que la aldosterona se una a receptores citoplasmáticos.

### c) Vasodilatadores

La indicación de los vasodilatadores periféricos en la insuficiencia cardiaca es la de reducir las resistencias vasculares sistémicas y disminuir la poscarga, permitiendo así al corazón mejorar su función de bomba y aumentar el gasto cardiaco; aumentan la capacitancia del lecho vascular venoso reduciendo la precarga.

- Nitroglicerina

La nitroglicerina incrementa la capacitancia venosa con cambios mínimos en la vasculatura arterial. Su utilidad en niños es primordialmente en cardiopatas posoperados de cirugía cardiovascular para mejorar el flujo coronario. También se utiliza como coadyuvante en el tratamiento de la falla cardiaca y la hipertensión arterial pulmonar en aquellos niños en quienes se corrigen cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha y en quienes se les realizó alguna variante de cirugía de Fontan.

Su dosis depende de la respuesta obtenida y va de 0.5 a 10 mcg/kg/min, se utilizan dosis bajas para mejorar el flujo sanguíneo coronario y dosis altas en quienes padecen hipertensión arterial pulmonar.<sup>60</sup>

- Nitroprusiato de Sodio

El Nitroprusiato de Sodio es un vasodilatador potente que relaja al músculo liso tanto de vasos venosos como arteriales, con un mecanismo similar al de la nitroglicerina produce ion cianuro, que es reducido en el hígado a tiocianato por la enzima rhodanasa y se excreta por la orina con una vida media de 3 a 4 días. La dosis va de 0.5 a 10 mcg/kg/min.

Su indicación principal es en quienes evolucionan con hipertensión arterial grave, también está indicada para mejorar el gasto cardiaco en niños con

---

<sup>60</sup>. Alfonso Buendía Hernández y Cols. Op. Cit. p 57

disfunción miocárdica, secundaria a falla cardiaca posquirúrgica. Se requiere monitoreo continuo de la presión a través de una línea arterial. Si se produce hipotensión se debe ajustar la dosis o suspender e inclusive administrar expansores de volumen.<sup>61</sup>

#### d) Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina

La reducción de la poscarga sistémica crónica se logra con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina como el captopril o el enalapril. La acción farmacológica de estos medicamentos se obtiene tanto por la reducción de las resistencias vasculares sistémicas, como por el aumento de la capacitancia venosa a consecuencia de su acción venodilatadora. Están indicados en los casos con bajo gasto cardiaco y con aumento de llenado ventricular; así como en aquellos enfermos portadores de importante cortocircuito intracardiaco de izquierda a derecha o de enfermedades del miocardio. El captopril es uno de los más usados y la dosis va de 0.1 a 0.4 mg/kg/día en recién nacidos; de 0.5 a 1 mg/kg/día en lactantes y de 6.2 a 12.5 mg/kg/día en mayores de dos años, divididos en tres tomas.<sup>62</sup>

#### e) Betabloqueadores

Disminuyen el inotropismo y cronotropismo, situación que en ocasiones es necesario para mejorar el gasto cardiaco. Tienen una indicación precisa en los cardiopatías con insuficiencia cardiaca

---

<sup>61</sup>. Alfonso Buendía Hernández y Cols. Op. Cit. p 57

<sup>62</sup>. Alfonso Buendía Hernández y Cols. Op. Cit. p 57

crónica, deben ser utilizados una vez que se ha logrado la estabilización hemodinámica. Entre los más utilizados se encuentran el propanolol, esmolol, labetalol y cavelidol.<sup>63</sup>

- Intervencionista

- Stent en Conducto Arterioso

Martha Hernández González y Colaboradores mencionan que el ventrículo único con atresia pulmonar es una patología congénita grave donde el flujo pulmonar depende de la permeabilidad del conducto arterioso. El tratamiento paliativo de estos pacientes es la administración de prostaglandina E1. Sin embargo, en últimas fechas el procedimiento de dilatación con globo del conducto e incluso la colocación de endoprótesis vasculares por vía percutánea, ha sido una alternativa eficaz como tratamiento paliativo de esta entidad, con miras de que al incrementarse el flujo mejora el calibre de las arterias pulmonares.<sup>64</sup>

Con el advenimiento de las técnicas de cardiología intervencionista, ha sido posible realizar dilatación con globo o colocación de Stent en el conducto arterioso de cardiopatías complejas ducto – dependientes como atresia pulmonar con Septum íntegro, atresia pulmonar con comunicación interventricular o en el ventrículo único más atresia pulmonar. Se ha

---

<sup>63</sup>. Alfonso Buendía Hernández y Cols. Op. Cit. p 56

<sup>64</sup>. Martha Hernández González y Cols. *Stent y redilatación con globo del Conducto Arterioso en Ventrículo Único con Atresia Pulmonar. Descripción de un caso.* En la revista Archivos de cardiología de México. No. 2 Vol. 72. Abril – Junio, México. p 145.

considerado a la terapia paliativa vía percutánea como una alternativa en el tratamiento de estos pacientes.<sup>65</sup> Este tratamiento resulta conveniente para Eugenio Ruesga Zamora y Colaboradores, sin embargo, cuando no es posible o no se tienen los medios para realizar estos procedimientos de cardiología intervencionista, lo indicado es realizar una fístula sistémico pulmonar.<sup>66</sup>

- Atrioseptostomía de Rashkind

Algunos neonatos con cardiopatía congénita cianosante requieren cateterismo cardiaco precoz debido al considerable riesgo de un deterioro rápido. En estas circunstancias, los estudios hemodinámicos y angiográficos pueden no solo proporcionar el diagnóstico anatómico requerido antes de una intervención de emergencia sino que además ofrecen la posibilidad de realizar maniobras terapéuticas como la septostomía auricular con balón para facilitar la mezcla circulatoria, o para aumentar el shunt auricular en pacientes con un foramen oval restrictivo.

El primer procedimiento intervencionista que se aplicó en forma rutinaria en las cardiopatías congénitas fue la Atrioseptostomía, iniciada por el doctor Rashkind en 1966. Este procedimiento se aplica actualmente a pacientes con diversos tipos de cardiopatías en donde el denominador común es la presencia de una comunicación interventricular restrictiva. Este procedimiento puede realizarse con el balón de septostomía, con la

---

<sup>65.</sup> Ibidem p 147

<sup>66.</sup> Eugenio Alejandro Ruesga Zamora y Cols. Op. Cit. p 914

cuchilla de Park, con balón estático y, últimamente y con buenos resultados, con el balón de corte (cutting ballon) complementado con el balón estático.<sup>67</sup> (Ver Anexo No. 8: Atrioseptostomía de Rashkind)

Los efectos hemodinámicos de la creación de una comunicación interauricular son: incremento del gasto cardiaco, índice cardiaco y el transporte sistémico de oxígeno. Hay un aumento del transporte de oxígeno dando como resultado una mejoría en la oxigenación de los tejidos y del metabolismo de los órganos. Así como también produce un descenso en la presión de la aurícula derecha, lo cual permite una mejoría de la congestión venosa sistémica, disminución de la ascitis y del edema de extremidades pélvicas.

- Quirúrgico, corrección por etapas.

- Fístula Sistémico – Pulmonar

Cuando no es posible realizar los procedimientos intervencionistas descritos anteriormente o bien ya se realizaron pero el paciente presenta hipoxemia, inestabilidad ductal, insuficiencia cardiaca derecha u otra situación no compatible con la vida, lo indicado es realizar una fístula sistémico – pulmonar para asegurar una fuente de flujo pulmonar, pues a pesar de liberar la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, este esté muy hipertrófico, su cavidad es muy pequeña

---

<sup>67</sup>. Carlos Zabal. *El cateterismo Intervencionista en las Cardiopatías Congénitas*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. Supl. 1. Vol 71.. Enero – Marzo. México, 2001, p 188

al igual que la válvula tricúspide, la distensibilidad está disminuida y no es capaz de mantener la circulación pulmonar.<sup>68</sup>

Actualmente se practica casi de modo exclusivo la fístula sistémico pulmonar de Blalock Taussig modificada, que se realiza por toracotomía derecha, izquierda o por esternotomía. Consiste en la interposición de una prótesis vascular con injerto de politetrafluoroetileno (PTFE), se elige el calibre según la masa corporal del paciente. Entre una arteria subclavia y la rama pulmonar del mismo lado para controlar el flujo sanguíneo. (Ver Anexo No. 9: Fístula Sistémico Pulmonar de Blalock Taussig)

Esta cirugía tiene la desventaja de que el flujo aorto pulmonar generalmente el preferencial hacia la rama en donde se efectúa la anastomosis y potencialmente puede resultar en un crecimiento desproporcionado de la rama derecha en relación con la izquierda de la arteria pulmonar, distorsión en el sitio de anastomosis que pudiera causar estenosis con hipoflujo pulmonar o bien que el hiperflujo sea tan importante a través de una fístula excesiva que produzca hipertensión arterial pulmonar, además el procedimiento quirúrgico tiene el procedimiento de poder dañar el nervio frénico y consecuentemente predisponer a un periodo de intubación prolongado.<sup>69</sup>

---

<sup>68.</sup> Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 60

<sup>69.</sup> Martha Hernández González y Cols. Op. Cit. p 145

La realización de una fístula sistémico pulmonar aislada como primer procedimiento puede tener una mejor supervivencia inicial pero aumenta el riesgo de someter al paciente a un tratamiento univentricular de peor pronóstico a largo plazo. Los niños sometidos a fístula sistémico pulmonar en etapa neonatal a los dos años son candidatos a una operación de Glenn Bidireccional o, si mantienen buena saturación por arriba del 65%, son candidatos a una derivación Cavopulmonar total a los tres años.<sup>70</sup> A veces la fístula se deja intacta hasta la cirugía definitiva.

- Glenn Bidireccional

Consiste en la conexión de la vena cava superior con la arteria pulmonar. Puede hacerse cuando la cianosis progresa para mantener el flujo pulmonar, o de modo electivo como primer paso de la reparación univentricular o “uno y medio”.

El shunt Glenn deriva parte del retorno venoso sistémico hacia los pulmones. Los pacientes pueden desarrollar malformaciones arteriovenosas pulmonares en el pulmón del shunt debido a la exclusión de la sangre de la vena cava inferior de ese pulmón. Las malformaciones arteriovenosas pulmonares provocan cianosis debido al shunt intrapulmonar. El shunt bidireccional de Glenn consiste en una anastomosis termino terminal de la vena cava superior hacia la arteria pulmonar, dejando la continuidad entre las arterias pulmonares derecha e

---

<sup>70</sup>. Carlos Alva Espinosa. *Lo esencial de la Cardiología Pediátrica*. Ed. Mc Graw – Hill. México, 2006 p 138



izquierda. Este procedimiento se utiliza como preparación de la intervención de Fontan. Se prefiere utilizar shunts venosos a pulmonares porque tienen menos complicaciones y consiguen un flujo sanguíneo pulmonar más equilibrado que los shunts arteriales sistémicos a arteria pulmonar.<sup>71</sup> (Ver Anexo No. 10: Derivación Cavopulmonar Bidireccional)

Se ha mencionado la superioridad de la derivación Cavopulmonar bidireccional en relación con la fístula sistémico pulmonar, basado en que disminuye la posibilidad de distorsión de las ramas pulmonares y de producir hipertensión arterial pulmonar. Asimismo permite que a edades tempranas se aminore la sobrecarga de trabajo del ventrículo sistémico al disminuir tanto la presión como la poscarga, permitiendo una mejor tolerancia futura a la circulación tipo Fontan.<sup>72</sup> (Ver Anexo No. 11: Anastomosis en procedimiento de Glenn y Fontan)

- Corrección Uno y Medio

Muchos pacientes que no desarrollan un adecuado tamaño del ventrículo derecho para soportar la totalidad del flujo pulmonar, permiten utilizar aún este “medio ventrículo o ventrículo pequeño” para transportar parte del retorno venoso o el flujo de la cava inferior y las supra hepáticas hacia los pulmones con flujo pulsátil.

---

<sup>71</sup>. Eric j Topol y Cols. Op. Cit. p 516

<sup>72</sup>. Juan Calderón Colmenero y Cols. *Cirugía de Fontan. Factores de riesgo a corto y mediano plazo*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. No. 4 vol. 75 Octubre – Diciembre. México, 2005 p 430

Es útil incorporar a la circulación pulmonar un ventrículo derecho con valores entre 60 – 85% del normal ya que produce flujo pulsátil, favorece el crecimiento del ventrículo derecho – válvula tricúspide y aumenta el tamaño de las ramas pulmonares. Es un procedimiento paliativo definitivo, pero con potencial derivación hacia la reparación bi o univentricular.

Se debe determinar la función del ventrículo pulmonar, y el ecocardiograma lo hace en forma adecuada. Igualmente la evaluación de las resistencias pulmonares es fundamental pues, al igual que en el Fontan o Glenn, una resistencia elevada contraindica la cirugía, pero a veces la elevación de la presión pulmonar está dada por alteraciones anatómicas de la arteria pulmonar, las cuales se pueden corregir quirúrgicamente.<sup>73</sup> Gabriel Díaz Góngora y colaboradores mencionan que la tendencia en la mayoría de centros del mundo es a realizar un reparo definitivo a más temprana edad para evitar los defectos adversos secundarios a las alteraciones anatómicas y a la sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo, e igualmente realizar menos cirugías paliativas.

Así, el ventrículo derecho se desarrolla adecuadamente, es decir, cuando sus dimensiones alcanzan el 85% aún con la válvula tricúspide pequeña, y tras probar temporalmente que la oclusión de la comunicación interauricular no ocasiona subida importante en la presión de la aurícula

---

<sup>73</sup>. Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 546

derecha, debe realizar un reparo biventricular, se efectúa una reconstrucción de la salida del ventrículo derecho con parche o conducto valvulado, cierre de la fístula sistémico pulmonar y cierre de la comunicación interauricular durante los dos primeros años de vida.<sup>74</sup> Esto sucede en tan solo el 25% de todos los supervivientes, pero en porcentaje mayor si la mortalidad en la paliación inicial fue alta.

Si el tamaño del ventrículo es al menos del 30%, puede soportar el flujo pulmonar, pero requiere de una comunicación interauricular, además de la anastomosis Cavopulmonar de Glenn. Esta técnica tiene la desventaja de la desaturación y posible embolismo paradójico. En estos pacientes con atresia pulmonar y Septum intacto, el reparo biventricular es adecuado si el valor de Z es mayor de -3, y cuando es menor de -3 la evolución es mala.<sup>75</sup> Si el ventrículo derecho no crece adecuadamente y no tiene anomalías coronarias importantes, al paciente se le puede ofrecer un reparo uno y medio ventricular y si definitivamente no creció el ventrículo derecho, tiene fístulas y alteraciones coronarias importantes, el paciente termina en un reparo univentricular tipo Fontan.

La cirugía se hace a través de una esternotomía media, se ocluye la fístula sistémico pulmonar y se realiza una anastomosis de la vena cava superior al borde superior de la arteria pulmonar derecha en forma término lateral. Este procedimiento se recomienda después de los seis meses y podría ser

---

<sup>74</sup>. Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 546

<sup>75</sup>. Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 547

definitivo si las condiciones del paciente así lo permiten. Usualmente se espera hasta alcanzar los 15 – 20 kg de peso para dejar colocado un tamaño no restrictivo en el adulto.

- Procedimiento de Fontan.

Cuando el paciente no desarrolla un adecuado ventrículo derecho y ya se han realizado la fístula sistémico pulmonar y el Glenn bidireccional pero pasado el tiempo resulte insuficiente el flujo pulmonar que llega por la cava superior, manifestándose por disnea o cianosis, y para evitar la sobrecarga crónica del volumen del ventrículo izquierdo; finalmente se completa la derivación Cavopulmonar total tipo Fontan conectando la vena cava superior a la arteria pulmonar después de los dos años de vida o los 15 o 20 kg de peso.<sup>76</sup>

Los candidatos para una derivación Cavopulmonar bidireccional, deben reunir los siguientes criterios hemodinámicos: presión arterial pulmonar normal, resistencias vasculares pulmonares bajas (< 2 unidades/m<sup>2</sup>), diámetro adecuado de las ramas de la arteria pulmonar (índices de Nakata > 250 y McGoon > 1.8), función ventricular normal y sin insuficiencia de la válvula atrioventricular. Basados en estos parámetros hemodinámicos, los casos se pueden estratificar en bajo y alto riesgo. Los de alto riesgo son aquellos con presión pulmonar media por arriba de 19 mmHg, los que tiene fístulas sistémico pulmonares de larga evolución que han causado

---

<sup>76</sup>. Gabriel Díaz Góngora y Cols. Op. Cit. p 547

hipertrofia o dilatación del ventrículo único, alteraciones de la anatomía de las ramas de la arteria pulmonar o insuficiencia de la válvula atrioventricular. Estos pacientes pueden tolerar muy bien una derivación Cavopulmonar bidireccional y se ha observado que con el tiempo las presiones y resistencias pulmonares disminuyen, mejora la función ventricular al disminuir la sobrecarga de volumen y se convierten en mejores candidatos para la operación de Fontan.<sup>77</sup> (Ver Anexo No. 12: Fontan Extracardiaco)

La técnica de Fontan y Baudet en 1971, propuesta en su inicio para el manejo de la atresia tricuspídea, está indicada actualmente en otras cardiopatías cuya principal característica es un solo ventrículo funcional. El principio quirúrgico consiste en establecer la conexión del retorno venoso sistémico con las ramas de la arteria pulmonar de del ventrículo único funcional con la circulación sistémica, con el fin de disminuir el trabajo de dicho ventrículo, separar la sangre venosa pulmonar de la sistémica y aliviar con esto la hipoxemia.<sup>78</sup>

Uno de los criterios para la realización de la cirugía es la edad, habiéndose reportado inicialmente como factor de riesgo ser menor de tres años, por la posibilidad de obstrucción de la anastomosis. Juan calderón Colmenero considera como edad óptima para la realización de la cirugía entre los 2 y 4 años de edad.

---

<sup>77.</sup> Jesús Vargas Barrón y Cols. Op. Cit. p 559

<sup>78.</sup> Juan Calderón Colmenero y Cols. Op. Cit. p 426

La fisiología de Fontan implica un tipo de circulación no pulsátil hacia los pulmones, el incremento en la presión venosa sistémica y una respuesta hemodinámica alterada al estrés, así como un deterioro en la clase funcional a largo plazo en algunos pacientes.<sup>79</sup>

La fenestración tiene por objetivo la disminución de la presión venosa así como la capacidad de mantener un adecuado gasto cardiaco, aumenta el índice cardiaco y la presión de perfusión tisular aún a expensas de la disminución de la saturación arterial de oxígeno.

En series publicadas en el Instituto Nacional de Cardiología, la indicación de fenestración ha sido la presencia de insuficiencia ligera a moderada de la válvula auriculoventricular, alteración en la función ventricular o presión pulmonar elevada, niños menores de dos años o pacientes con fístula sistémico pulmonar por tiempo prolongado. El cierre de la fenestración se realiza, de ser conveniente, al mejorar el estado clínico del paciente o si la saturación es menor de 85%, pudiendo ser por medio de cirugía o intervencionismo. (Ver Anexo No. 13: Fenestración para Descompresión de la Circulación Cavopulmonar.)

Juan Calderón Colmenero y colaboradores reportan que se encontró dentro de los pacientes fenestrados una mortalidad de 20% contra una

---

<sup>79</sup>. Juan Calderón Colmenero y Cols. Op. Cit. p 429

mortalidad de 42 % de los pacientes sin fenestración,<sup>80</sup> por lo que se considera a la fenestración un procedimiento útil para mejorar las condiciones hemodinámicas posoperatorias y disminuir el riesgo quirúrgico a expensas del compromiso en la saturación arterial.

Se cree que la respuesta inflamatoria sistémica inducida por la circulación extracorpórea resulta de un síndrome de fuga capilar, que se manifiesta como: edema intersticial, derrames y depresión de la función miocárdica. La presencia de daño endotelial posterior al Fontan se debe a factores inflamatorios, hormonales (sistema renina angiotensina, péptido auricular natriurético y vasopresina) e hidrostáticos involucrados en la etiología de los derrames pleurales persistentes. En base a lo anterior se han reportado la utilidad de la ultrafiltración en estos pacientes para disminuir los mediadores proinflamatorios.<sup>81</sup>

El tipo de cirugía puede influir en la presencia post quirúrgica de arritmias, debido a la presencia de material de sutura, dilatación atrial y elevación de la presión intra-atrial. Algunas técnicas de Fontan se consideran menos arritmogénicas como el túnel lateral o el tubo extracardiaco, sin embargo se debe tomar en cuenta que las arritmias pueden deberse también a anomalías electrofisiológicas primarias o incluso ser secundaria a falla

---

<sup>80.</sup> Juan Calderón Colmenero y Cols. Op. Cit. p 431

<sup>81.</sup> Juan Calderón Colmenero y Cols. Op. Cit. p 431

cardiaca. Entre 7 y 12% de los casos requieren del implante de un marcapasos definitivo por síndrome del seno enfermo.<sup>82</sup>

El manejo con anticoagulación para prevenir eventos tromboticos no está aceptado para su uso en todos los pacientes, habiéndose propuesto la utilización de heparina e bajo peso molecular, y en muchos casos manejo solamente con antiagregantes plaquetarios.

Hay estudios que recomiendan la anticoagulación en caso de función ventricular reducida, flúter o fibrilación atrial; según Juan Calderón Colmenero y Colaboradores, los eventos tromboembólicos ocurren más frecuentemente en pacientes con fenestración sin anticoagulación. Una complicación importante ha sido la enteropatía perdedora de proteínas, ocasionada por un aumento de la resistencia al flujo de la linfa desde el conducto torácico a la circulación general por causa del incremento de la presión en el sistema venoso central que produce congestión de los sinusoides hepáticos y dilatación de los linfáticos intestinales similar a lo que acontece en la linfangiectasia intestinal.

Después de la intervención de Fontan, la pérdida de proteínas o la alteración de la función hepática se produce por una alteración en el territorio venoso subdiafragmático. Esta región está compuesta por dos

---

<sup>82</sup>. Juan Calderón Colmenero y Cols. Op. Cit. p 432



tipos de circulaciones distintas dinámicamente: la esplácnica, que drena el tubo digestivo teniendo como resistencia añadida el hígado, y la sistémica, que drena las extremidades inferiores y los riñones. Las alteraciones del flujo esplácnico pueden explicar las complicaciones de origen gastrointestinal como la ascitis y pérdida de proteínas, que se producen por congestión en esta región.<sup>83</sup> (Ver Anexo No. 14: Ascitis Como Consecuencia de Falla Cardíaca Derecha)

Cuando existe ulceración o erosiones de la mucosa e inflamación, la barrera epitelial desaparece y las macromoléculas del espacio intersticial difunden libremente hacia la luz del intestino. En esta situación coexisten cambios de la permeabilidad capilar y de la circulación linfática. se ha reportado una incidencia de 4% y una mortalidad del 13%. Se ha atribuido a presión sistémica elevada que produce lifangiectasias y pérdidas de proteínas.<sup>84</sup>

La derivación cavopulmonar total ha sufrido modificaciones en los últimos 30 años disminuyendo su morbimortalidad, lo que ha dado como consecuencia una mayor sobrevida y mayores opciones de tratamiento a estos pacientes.

---

<sup>83</sup>. Héctor Escobar Castro. *Enteropatía pierde – proteínas*. En la Revista Anales Españoles de Pediatría. Supl 3 Vol. 54 Madrid, 2001 p 31

<sup>84</sup>. Juan Calderón Colmenero y Cols. Op. Cit. p 431

### 2.2.1 Intervenciones de Enfermería Especializada en Pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a Procedimiento de Fontan

- En la Atención de la Atresia Pulmonar tratada con Procedimiento de Fontan

- Lavado de manos

La Norma Oficial Mexicana NOM-EM-002-SSA2-2003, para vigilancia epidemiológica, prevención y control de las infecciones nosocomiales, menciona que todo el personal de salud debe lavarse las manos con agua corriente, jabón y toallas desechables al entrar en contacto con el ambiente hospitalario.<sup>85</sup>

- Empleo de ventilación mecánica.

Generalmente es necesario su empleo en el periodo posquirúrgico de cirugía de corazón por los cambios fisiológicos a los que tiene que someterse el organismo. En el niño las complicaciones por la ventilación mecánica son potencialmente más graves que en el adulto debido a su inmadurez y a su dificultad de monitorización.

---

<sup>85</sup>. Secretaría de salud. Norma oficial Mexicana NOM-EM-002-SSA2-2003, para la vigilancia epidemiológica y control de las infecciones nosocomiales. En internet: [www.salud.gob.mx](http://www.salud.gob.mx). México, 2003. Consultado el día 09 de abril de 2010

La ventilación mecánica con presión media aumentada en la vía aérea puede afectar negativamente a la circulación del Fontan, tanto por el aumento de las resistencias vasculares pulmonares, como por su influencia en el llenado ventricular. Es posible que ésta mejore hasta en un 30% el gasto cardiaco. Durante la ventilación mecánica una presión positiva teleespiratoria (PEEP) de 3 – 5 cm H<sub>2</sub>O, puede mejorar la oxigenación reduciendo áreas de microatelectasias, restableciendo la capacidad residual funcional y mejorando la relación ventilación / perfusión.

- Asegurar Monitoreo hemodinámico continuo.

a) Respiración

El patrón, esfuerzo y volumen de la respiración pueden ser el más indicativo de alteraciones. La respiración se inicia y es controlada por los centros respiratorios medulares en el bulbo raquídeo, los cuales están modulados por los centros neumotáxico y apnéustico a nivel del puente. Los centros neumotáxicos limitan la longitud de la señal respiratoria y por lo tanto pueden incrementar o disminuir la frecuencia respiratoria. El centro respiratorio es modificado de manera voluntaria por receptores en la corteza cerebral, receptores de estrechamiento de la vía aérea a nivel pulmonar tipo J o capilares yuxtapulmonares así como barorreceptores en el seno carotideo y receptores encontrados en el músculo esquelético, tendones y articulaciones. Los quimiorreceptores centrales y periféricos también influyen la frecuencia respiratoria.

Los patrones respiratorios anormales pueden ser característicos de patologías a nivel del sistema nervioso central o metabólicas, por lo que los patrones respiratorios en niños deben ser observados cuidadosamente.<sup>86</sup>

#### b) Pulso

El pulso refleja el flujo sanguíneo en la aorta, el cual en cada ciclo cardíaco inicia una onda de presión. El flujo sanguíneo a través de la vasculatura es de aproximadamente 0.5 m/seg; las ondas de presión en la aorta se mueven de 3 a 5 m/seg, siendo la palpación de los pulsos periféricos la representación de las ondas de presión, no del flujo sanguíneo.

Es examinado primariamente para establecer el ritmo y frecuencia cardíacos. Sin embargo la palpación de los pulsos periféricos permite determinar las posibles complicaciones cardíacas. Se debe realizar la evaluación simultánea de todas las características del pulso, su ritmo, frecuencia, amplitud y fuerza.<sup>87</sup>

#### c) Frecuencia Cardíaca

La frecuencia cardíaca varía con la respiración: incrementa con la inspiración y disminuye con la espiración, lo

---

<sup>86.</sup> José Manuel Conde Mercado y Cols. *Cuidados Intensivos en el Paciente Pediátrico Grave*. Ed. Prado. México, 2007 p 301.

<sup>87.</sup> Ibid p 302

cual se conoce como disrritmia sinusal y es fisiológico. En los niños aumentar la frecuencia cardíaca en niños menores es el mecanismo inicial para mantener un adecuado gasto cardíaco, cuanto más pequeño es el niño mayor será su frecuencia cardíaca.<sup>88</sup>

#### d) Presión arterial

La presión arterial indica la interacción entre el gasto cardíaco y las resistencias vasculares periféricas, representa la presión ejercida por la sangre en la pared de los vasos e indirectamente mide la perfusión. Debido a que las resistencias vasculares varían, la presión arterial normal, no necesariamente confirma una adecuada perfusión. Los cambios en la presión arterial a través del tiempo pueden indicar un tratamiento exitoso o el deterioro de la condición del paciente. Una reducción abrupta indica la necesidad de una intervención inmediata y la necesidad de reconsiderar la terapia.

La presión arterial media puede ser estimada añadiendo un tercio de la presión de pulso (definida como la diferencia entre la presión sistólica y diastólica) a la presión diastólica. Para asegurar una adecuada lectura, el mango del esfigmomanómetro debe ser al menos 40% de la distancia del punto medio del antebrazo. La longitud debe ser de 80% de la circunferencia del antebrazo o dos veces el ancho recomendado.<sup>89</sup>

---

<sup>88.</sup> Ibidem p 301

<sup>89.</sup> José Manuel Conde Mercado y Cols. Op. Cit. p 304

La colocación de catéteres para medición directa de la presión a nivel intraarterial tienen mayor riesgo de complicaciones, pero puede ser realizado de manera segura. Las indicaciones para la colocación de un catéter arterial se dividen en: accesibilidad para tomas de sangre directas sin necesidad de múltiples punciones, monitorización continua de la presión arterial en tiempo real y falla o inhabilidad para la monitorización de la tensión arterial.<sup>90</sup>

#### e) Temperatura

En condiciones normales, la temperatura de los tejidos centrales permanece en  $37 \pm 0.6$  °C. El mantenimiento de la temperatura del cuerpo requiere del balance de la producción del calor y su pérdida. La pérdida de calor ocurre por radiación (60%), conducción (18%), y evaporación (22%). La sudoración, vasodilatación y la disminución de la producción de calor sirven para disminuir la temperatura, mientras que la piloerección, vasoconstricción y el incremento de la producción sirven para incrementarla. La producción de calor es incrementada por escalofríos, catabolismo graso e incremento de hormonas tiroideas. El estimar los cambios de temperatura corporal resulta en mecanismos reflejos, que incrementan tanto la pérdida como la producción de calor.<sup>91</sup>

#### f) Oximetría de pulso

---

<sup>90.</sup> José Manuel Conde Mercado y Cols. Op. Cit. p 310

<sup>91.</sup> José Manuel Conde Mercado y Cols. Op. Cit. p 306

La saturación de oxígeno cuantifica en reservorio de oxígeno transportado por la hemoglobina, 20 ml de O<sub>2</sub>/100ml sangre comparado con la presión parcial arterial de O<sub>2</sub> (PaO<sub>2</sub>), la cual solo se mide en cantidades relativamente pequeñas de O<sub>2</sub>, aproximadamente 0.3 ml de O<sub>2</sub>/100ml de sangre, disueltos en el plasma. La SaO<sub>2</sub> correlaciona bien la PaO<sub>2</sub>, pero la relación no es lineal y es descrita por la curva de disociación de oxihemoglobina. En el paciente hipóxico, pequeños cambios en la SaO<sub>2</sub> representan grandes cambios en la PaO<sub>2</sub>, debido a que los valores de SaO<sub>2</sub> caen abruptamente en la curva. De forma inversa, la determinación de SaO<sub>2</sub> es relativamente insensible para detectar cambios significativos en la PaO<sub>2</sub> a niveles altos de oxigenación debido a que estos niveles caen en la porción plateau de la curva.

Los oxímetros de pulso actualmente disponibles son exactos, precisos cuando las saturaciones se encuentran entre 80 y 100%.<sup>92</sup>

#### g) Capnografía

La capnografía es un método no invasivo utilizado para evaluar la eficacia de la ventilación determinando la concentración del aire exhalado. Con la circulación pulmonar intacta, el CO<sub>2</sub> está presente en la tráquea pero no en el gas proveniente del esófago. La ausencia de CO<sub>2</sub> espirado en el tubo traqueal indica una intubación esofágica, paro circulatorio, desconexión del circuito, fallas técnicas u obstrucción intraluminal/ extraluminal de la cánula endotraqueal.

---

<sup>92</sup>. José Manuel Conde Mercado y Cols. Op. Cit. p 314

La presencia continua de CO<sub>2</sub> en el aire espirado confirma la intubación traqueal. La capnografía provee una medida de metabolismo sistémico y de la circulación, su empleo en conjunto con la oximetría de pulso permite una monitorización más precisa de los pacientes que requieran manejo ventilatorio.<sup>93</sup>

#### h) Electrocardiografía

Es importante contar con un registro electrocardiográfico de múltiples derivaciones y es recomendable disponer de sistemas con medición del segmento ST y con capacidad de detectar y almacenar arritmias.<sup>94</sup>

#### i) Catéter de atrio

Con los catéteres de atrio se monitorea la presión de llenado ventricular derecha e izquierda en los niños después de la una cirugía cardiaca compleja.

Las presiones de llenado telediastólicas derecha e izquierda proporcionan importante información sobre el volumen intravascular o disminución de la distensibilidad ventricular. Varían entre 6 – 8 mmHg. Generalmente se encuentran por debajo de 12 – 14 mmHg. Debido a que el ventrículo

---

<sup>93.</sup> José Manuel Conde Mercado y Cols. Op. Cit. p 316

<sup>94.</sup> José Manuel Conde Mercado y Cols. Op. Cit. p 304



izquierdo es menos compliante, la presión auricular izquierda es mayor 1 a 2 mmHg de la presión auricular derecha.

Cualquier anormalidad en la función sistólica o diastólica ventricular izquierda, incluyendo hipertrofia y dilatación ventricular, la presencia de cortocircuitos de izquierda a derecha o un conducto arterioso persistente que provoquen aumento de flujo en la arteria pulmonar, taponamiento cardiaco causan elevación de la presión de atrio izquierdo.

La reducción de la presión de atrio izquierdo sugiere déficit de líquidos y una precarga inadecuada que debe optimizarse. La elevación en la presión de llenado de la aurícula derecha no es tan significativa como la presión de llenado de la aurícula izquierda, debido a la complianza del atrio derecho. Sin embargo, cuando es significativa (>15 mmHg) es por lo general mal tolerada y se acompaña de edema generalizado, derrame pleural y ascitis.<sup>95</sup>

j) Catéter en arteria pulmonar.

El catéter de arteria pulmonar permite cuantificar en forma continua la presión en la arteria pulmonar y de manera indirecta la presión de llenado del ventrículo izquierdo.

---

<sup>95</sup>. José Manuel Conde Mercado y Cols. Op. Cit. p 486

Es de utilidad en pacientes con hipertensión pulmonar severa, disfunción ventricular izquierda choque descompensado, enfermedad de la válvula mitral y aórtica, falla orgánica multisistémica, falla respiratoria con parámetros altos de ventilación mecánica, inotrópicos a dosis altas, falta de respuesta al tratamiento con inotrópicos en pacientes con choque, trauma, cardiopatías congénitas complejas, intra y postoperatorio de corazón.<sup>96</sup> Es importante para la obtención de muestras de sangre venosa mixta.

#### k) Medición del gasto e índice cardiaco.

El gasto cardiaco, es decir, la cantidad de sangre eyectada por el corazón en una unidad de tiempo es una parte integral de la valoración y manejo de los pacientes pediátricos graves pues proporciona una idea más precisa de la perfusión tisular de los signos vitales básicos. Permite evaluar el inotropismo, precarga y poscarga, lo que a la vez permite planear la intervención terapéutica más adecuada. Noé Sánchez Cisneros y Colaboradores mencionan que en el niño, la diferencia con el adulto radica en la obtención de las presiones arteriales pulmonares y del gasto cardiaco, pues existen grupos de edad, generalmente neonatos y lactantes, a los que los catéteres de flotación suelen ser muy largos, siendo imposible su utilización.<sup>97</sup> En tal situación la alternativa es calcular el gasto e índice cardiaco por el método de Fick empleando gases arteriovenosos.

---

<sup>96</sup>. Gabriel Cassalet Bustillo y Cols. *Manual de Cuidado Intensivo Cardiovascular Pediátrico*. Bogotá, Distribuna 2006 p 41

<sup>97</sup>. Noé Sánchez Cisneros y Cols. *Cuidados de enfermería al paciente pediátrico postoperados de corazón*. En la revista Archivos de Cardiología de México. No. 2 Vol. 15 México, 2007 p 49

### l) Medición de volumen y características urinarias.

El volumen urinario debe cuantificarse por hora, en un buen indicador del gasto cardiaco al existir una buena perfusión renal, idealmente 1- 2 ml/kg/h. Suele ser profuso durante las primeras horas en el posoperatorio debido a la hemodilución y requiere reposición con líquidos y vigilancia de los electrolitos, particularmente el potasio. El catéter vesical debe retirarse en el menor tiempo posible pues su permanencia conlleva a un riesgo de infección alto.

- Tomar e interpretar exámenes de laboratorio

El niño que ha sido sometido a cirugía cardiaca con circulación extracorpórea debe ser avaluado con exámenes paraclínicos básicos los cuales se pueden alterar posteriormente, bien sea por la patología de base y/o por la perfusión. Las anomalías o tendencias patológicas deben ser corregidas para disminuir la incidencia de complicaciones. Deben obtenerse hemoglobina, hematocrito, plaquetas, recuento globular, fibrinógeno, tiempos de coagulación, glucosa, electrolitos séricos, pruebas de función hepática y pancreática, creatinina y nitrógeno ureico, gases arteriales, saturación venosa mixta, lactato sérico<sup>98</sup>, y con los resultados valorar la necesidad de transfusión de hemoderivados, mantener un equilibrio metabólico y electrolítico.<sup>99</sup>

---

<sup>98</sup>. Ricardo Muñoz y Cols. Cuidados críticos en Cardiopatías congénitas o adquiridas. Distribuna. Bogotá, 2008 p 4

<sup>99</sup>. Noé Sánchez Cisneros y Cols. Op. Cit. p 50

- Tomar e interpretar gasometría arterial.

Los gases arteriales son sensibles a los cambios rápidos que se producen en el lecho pulmonar, mientras que los gases de la mezcla venosa son sensibles a las variaciones del lecho sistémico. Se deben considerar los posibles shunts residuales intracardiacos <sup>100</sup>. La toma e interpretación de gasometría arterial es de suma importancia al ser el principal indicador de la buena asistencia ventilatoria. (Ver Anexo No. 15: Valores Normales de Gases Arteriales)

- Mantener la vía aérea libre de secreciones

El exceso de secreciones suele ocasionar angustia en el paciente, lo cual entorpece la evolución clínica ya sea por alteración en los gases arteriales, extubación temprana o por el empleo de fármacos relajantes o sedantes.

Mantener la vía aérea limpia con empleo de circuito de aspiración cerrado garantizará una pronta y exitosa extubación, ya que el intercambio gaseoso se realizará de manera adecuada, con el riesgo mínimo de infección por manipulación.

- Mantener funcional el marcapaso temporal profiláctico

---

<sup>100</sup>Ricardo Muñoz y Cols. Op. Cit. p 417

En general, se colocan cables epicardios temporales, que pueden ser auriculares y/o ventriculares al término de la cirugía. Se debe probar la funcionalidad de la fuente, verificar la sensibilidad y, en caso de dependencia, dejar en una frecuencia establecida de acuerdo a la edad y a las condiciones clínicas del paciente. Debe verificarse su censado y captura, pues de no ser adecuados pueden precipitar arritmias incluso fatales.<sup>101</sup> (Ver Anexo No. 16: Niño con Marcapaso Definitivo)

- Mantener permeables las sondas de drenaje mediastinal y pleural

Instalados en el espacio mediastínico y en el espacio pleural al finalizar la operación, y deben valorarse continuamente para conocer su gasto y características de este pues representan evidencia de hemorragia activa. Deben conectarse a un sistema de aspiración de 20cmH<sub>2</sub>O y aspirarse con delicadeza para evitar sangrado por fricción. No deben aspirarse con brusquedad ya que pueden desencadenar sangrado por fricción y porque su movimiento resulta doloroso para el paciente si no está bajo sedación.<sup>102</sup> Los drenajes deben ser retirados hasta que se

---

<sup>101</sup>. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. *Manual de Urgencias Cardiovasculares*. 3ª ed. Mc Graw – Hill. México, 2007. p 312

<sup>102</sup>. Ibidem p 311

hayan retirado los catéteres transtorácicos y el drenaje sanguíneo haya cesado.<sup>103</sup> (Ver Anexo No. 17: Drenajes Mediastinales)

- Vigilar las características de sangrado posquirúrgico.

El sangrado a través de los mismos puede estar inducido por efectos residuales de la heparina utilizada para la circulación extracorpórea, trombocitopenia o disfunción plaquetaria, agotamiento de factores de coagulación, fibrinólisis, técnica quirúrgica deficiente, hipotermia o hipertensión posoperatoria. Se debe tener en cuenta la probabilidad de taponamiento cardíaco, pues en los niños puede generarse inclusive con 10 ó 20 ml de líquido en el mediastino, y el sangrado mediastinal, cuya incidencia es de aproximadamente de 5 al 10%, drenajes de líquido hemático superiores a 2 cc/kg/h debe alertar al grupo de salud y volúmenes de líquido hemático de 8 ml/kg/h en cualquier hora, de 6 ml/kg/h en dos horas consecutivas o de 5 ml/kg/h en tres horas consecutivas se deberá considerar la revisión de la cavidad mediastinal por sangrado.<sup>104</sup>

- Valorar la placa de Rayos X

Es necesario obtener una radiografía portátil de tórax para observar la silueta cardíaca, situación de la vasculatura

---

<sup>103</sup>. Ricardo Muñoz y Cols. Op. Cit. p 417

<sup>104</sup>. Noé Sánchez Cisneros y Cols. Op. Cit. p 52

pulmonar, ubicación de los catéteres intratorácicos y endovenosos, sonda orogástrica, cánula orotraqueal y las sondas de drenaje torácicos.

- Colocar Sonda orogástrica o nasogástrica

Se coloca en sala de cirugía para descompresión gástrica; debe conectarse a un sistema de drenaje, dejarla a derivación y valorar las características del contenido drenado. Se retira al extubar al paciente.

- Detectar oportunamente arritmias cardiacas

Los trastornos del ritmo pueden producir bajo gasto cardiaco, por lo que su rápido reconocimiento es un aspecto imprescindible. Bradicardia sinusal o bloqueo auriculoventricular completo pueden ocurrir después de cualquier cirugía, en particular cuando la reparación involucra estructuras cercanas al tejido de conducción.<sup>105</sup> El material de sutura empleado en el procedimiento de Fontan es un factor de riesgo para la presencia de arritmias cardiacas; ante ello, es conveniente vigilar la presencia de cambios electrocardiográficos para brindar un tratamiento oportuno. Asimismo es conveniente mantener los electrolitos en niveles óptimos.

- Mantener precarga adecuada

---

<sup>105</sup>. José Manuel Conde Mercado y Cols. Op. Cit. p 499

Por la pérdida excesiva de líquidos posterior a la circulación extracorpórea, puede producirse pérdida de volumen circulante y vasodilatación que requiere reposición. Debe iniciarse con cristaloides y coloides, hasta mejorar las presiones de llenado, y mantener la euvolemia. Si la hipoperfusión es por hipovolemia, el uso de coloides no está indicado porque sus elementos oncóticos pasan al tejido intersticial y exacerban el edema.

Si la vasodilatación periférica y el lecho esplácnico son la causa, los coloides se prefieren por aumentar el volumen intravascular mejor que los cristaloides. Se inicia un bolo de solución de Ringer con lactato calculado de acuerdo con el peso del niño (20ml/kg) y, de no mejorar las presiones de llenado, albúmina al 5%. De exceder la cantidad de solución administrada se favorece el edema intersticial, que retarda la extubación. Si se comprueba un hematocrito menor de 27%, debe transfundirse un paquete globular para su corrección y reposición de volumen, pero debido a que esto disminuye aún más la cantidad de factores de coagulación, se recomienda la administración de plasma o plaquetas.

- Vigilar datos de respuesta Inflamatoria Sistémica atribuible a circulación extracorpórea

Las alteraciones producidas por la circulación extracorpórea involucran múltiples sistemas y cada una de ellas favorece las respuesta inflamatoria sistémica: activación celular al entrar en contacto



con el circuito, hemodilución, hipotermia y estrés mecánico por disrupción endotelial.

La imprescindible heparinización sistémica antes de iniciar la derivación para prevenir la formación de trombos en el interior del circuito de derivación puede provocar numerosas secuelas clínicas entre las que se pueden mencionar déficit de líquido intravascular, que puede producir hipotensión; líquido a tercer espacio, con la subsecuente aparición de edema; depresión miocárdica, con probable reducción del gasto cardíaco; coagulopatías, que pueden producir hemorragias; disfunción pulmonar, con riesgo de deterioro de la mecánica pulmonar y del intercambio gaseoso; hemólisis, hiperglucemia, hipokalemia, disfunción neurológica e hipertensión sistémica ocasionada por la liberación de catecolaminas.<sup>106</sup>

- Vigilar disfunción del circuito Cavopulmonar

#### a) Síndrome de vena cava superior

Es un cuadro clínico que resulta de la obstrucción de la vena cava superior y que se manifiesta por la disminución intensa del retorno venoso procedente de la cabeza, cuello y las extremidades superiores. La tensión arterial generalmente es alta en los brazos y baja en las piernas. Suele ser potencialmente mortal porque el bloqueo de la tráquea puede ocurrir simultáneamente. Se caracteriza por

---

<sup>106</sup>.Noé Sánchez Cisneros y Cols. Op. Cit. p 48

edema de la parte superior del cuerpo, tos, disnea, disfonía, disfagia, dolor de pecho, hemoptisis.

#### b) Bajo gasto cardiaco

Los datos clínicos que ayudan a establecer este diagnóstico aparte de la presión sistémica y del gasto cardiaco son disminución o ausencia de pulso, piel fría o marmórea con cianosis distal o acrocianosis, aumento de la frecuencia cardiaca, hipotensión arterial, oliguria, saturación de oxígeno en sangre venosa mezclada menor a 40%. El bajo gasto cardíaco suele ser producto de una inadecuada precarga inferida por una baja presión de atrio izquierdo, resistencia vascular pulmonar elevada por aumento de la presión arterial pulmonar media, obstrucción anatómica del sistema venoso y falla ventricular izquierda.<sup>107</sup>

#### c) Aumento de la presión pulmonar

Es posible que la prominencia de una aurícula o de una pared auricular derecha agrandada hacia la izquierda provoque una opresión o incluso una oclusión de la vena pulmonar derecha que podría desencadenar un aumento de la tensión arterial pulmonar y una mayor dilatación de la aurícula derecha.<sup>108</sup> Es una de las variables más importantes relacionadas con la evolución; sus valores normales oscilan

---

<sup>107.</sup> Noé Sánchez Cisneros y Cols. *Propuesta de Atención de Enfermería en el Postoperatorio de cirugía de Fontan en el paciente pediátrico*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. No. 2 Vol. 16 México, 2008 p 43

<sup>108.</sup> Eugene Braunwald y Cols. Op. Cit. p 1965

entre 10 ó 15 mmHg, mayor de 20mmHg se considera hipertensión pulmonar, ó estenosis de ramas pulmonares u obstrucción del conducto. Es importante considerar el gradiente entre las dos presiones ideal es por debajo de 10mmHg.

#### d) Ascitis

El aumento en la presión hidrostática intrasinusoidal deviene en un incremento en el volumen del líquido intersticial hepático. Esto provoca un mayor drenaje linfático que, cuando ve su capacidad saturada, comienza a "desbordar" lo cual comienza a manifestarse como un trasudado a nivel del peritoneo. Asimismo, la inflamación deviene en un incremento en la liberación de prostaglandinas y de óxido nítrico, todo lo cual causa vasodilatación. A nivel esplácnico, esta vasodilatación contribuye y permite la apertura de las anastomosis portocavas, las cuales se ven abiertas asimismo por el incremento de la presión hidrostática que ha aumentado en forma retrógrada desde la vena porta, permitiendo así el shunt entre el sistema porta (obstruido) hacia la circulación sistémica. A nivel sistémico, la vasodilatación deviene en la caída de la resistencia vascular periférica y en la caída de la tensión arterial media. Esto, junto con la caída del Volumen Circulante Efectivo (VCE) provoca la activación de los barorreceptores. Esto provocará la activación del sistema Renina-Angiotensina-Aldosterona, así como la liberación de la ADH o vasopresina. La retención hidrosalina resultante exacerba la ascitis, que comienza a formar ya un "tercer espacio".

Según Gabriel Cassalet Bustillo y colaboradores es conveniente el empleo de un catéter de diálisis peritoneal para que por medio del transporte pasivo de líquidos y solutos a través de la membrana peritoneal por difusión y conversión disminuya la hipervolemia con evidencias de edema pulmonar agudo y/o hipertensión arterial refractaria a la terapia farmacológica; debe procurarse conseguir el monitoreo de las pequeñas alteraciones volémicas y ponderales.<sup>109</sup>

- Vigilar signos de distensibilidad inadecuada por rigidez del ventrículo.

a) Aumento de la Presión venosa central.

El corazones sanos la presión venosa central es equivalente a la presión en la aurícula derecha y a la presión medida en la vena cava o en la arteria pulmonar y refleja el estado de precarga ventricular. Para Gabriel Cassalet y colaboradores, hay que tener en cuenta que es afectada por el volumen sanguíneo, la complacencia de las paredes venosas y de las cámaras cardiacas, así como por la presión intratorácicos (hemotórax, neumotórax, ventilación mecánica, presión positiva al final de la espiración), medicamentos inotrópicos y vasoactivos e hipertensión arterial pulmonar.<sup>110</sup>

---

<sup>109.</sup> Gabriel Cassalet Bustillo y Cols. Op. Cit. p 107

<sup>110.</sup> Gabriel Cassalet Bustillo y Cols. Op. Cit. p 38

Para analizar la presión venosa central (PVC) se debe tener en cuenta la relación entre el electrocardiograma continuo y las curvas de PVC, identificando las diferentes fases del ciclo cardiaco, determinando el ciclo de contracción isovolumétrica, eyección y relajación isovolumétrica del ventrículo que inician con el QRS y terminan con la onda T. Una disminución en la PVC puede indicar un aumento en la contractilidad miocárdica, un incremento en la impedancia para el retorno venoso o una disminución en la presión sistémica media (volumen). También se puede presentar en el choque distributivo o por problemas debido a obstrucción por coágulos, burbujas de aire o por contacto con las paredes del vaso sanguíneo.

Un aumento en la PVC puede ser debido a disminución de la contractilidad cardiaca, a una disminución de la impedancia para el retorno venoso o a un incremento en la presión sistémica media. La tos y la ventilación con presión positiva aumentan la presión intratorácicas y falsamente la PVC.<sup>111</sup>

Ricardo Muñoz y colaboradores mencionan que la elevación simultánea de la PAP y PVC con PAI normal, apuntan a la posibilidad de elevación de las resistencias pulmonares, y menos frecuentemente, la obstrucción de una obstrucción venosa pulmonar. En el periodo posoperatorio inmediato, las resistencias pulmonares son inestables debido al bypass cardiopulmonar sobre la función endotelial pulmonar.

---

<sup>111</sup>. Gabriel Cassalet Bustillo y Cols. Op. Cit. p 41

Asimismo refiere que la elevación simultánea de PAP, PVC y PAI, suelen indicar que la situación de bajo gasto es debida a disfunción ventricular, insuficiencia valvular, obstrucción del tracto de salida ventricular o a derrame pericárdico compresivo. La causa más frecuente de disfunción miocárdica posoperatoria es la existencia previa de una disfunción ventricular debida a la hipoxia y a la sobrecarga crónica de volumen.<sup>112</sup>

- Mantener balance hídrico negativo ó neutro.

Debe administrarse en el primer día posquirúrgico el 50% de las necesidades basales, el 75% en el segundo y 100% en el tercer día de acuerdo con la evolución clínica del paciente. Debe intentarse un balance negativo o neutro. Debe optimizarse la precarga ventricular derecha pero no a costa de sobrecarga o volumen sin gasto urinario adecuado.<sup>113</sup>

- Emplear Fármacos

a) Sedantes y analgésicos.

La sedación y analgesia están indicadas para proveer comodidad al paciente, reducir el estrés, facilitar la realización de procedimientos específicos y evitar complicaciones por agitación motora

---

<sup>112.</sup> Ricardo Muñoz y Cols. Op. Cit. p 355

<sup>113.</sup> Ricardo Muñoz y Cols. Op. Cit. p 267

que pueden llevar a desplazamiento o pérdida de la monitoría invasiva o de vías aéreas artificiales. Si se administra una dosis adecuada para sedación sugieren un mayor pronóstico cognoscitivo y de comportamiento.

Los sedantes y analgésicos reducen la secreción de catecolaminas endógenas con lo que se reduce el trabajo del miocardio y su consumo de oxígeno, por lo que están absolutamente indicados en el paciente con reserva miocárdica disminuida.<sup>114</sup>

Para asegurar un adecuado nivel de analgesia y sedación es necesaria la evaluación del grado de compromiso que presenta el paciente por dolor, ansiedad y estrés. Esta evaluación es difícil en la población pediátrica en general y más aún en el paciente críticamente enfermo. Se deben considerar varios aspectos incluida la naturaleza del estímulo nocivo, parámetros fisiológicos como frecuencia cardiaca y presión arterial y parámetros subjetivos como expresión facial, llanto, postura del cuerpo y en niños mayores, la expresión verbal de dolor.<sup>115</sup> Hasta el momento no se cuenta con un método universalmente aceptado pero se han desarrollado múltiples herramientas que pueden ser de gran utilidad: las escalas de sedación y la evaluación del dolor. (Ver Anexo No. 18: Valoración del Dolor en el Niño)

---

<sup>114.</sup> Gabriel Cassalet Bustillo y Cols. Op. Cit. p 85

<sup>115.</sup> Gabriel Cassalet Bustillo y Cols. Op. Cit. p 85

## b) Diuréticos

En las primeras 2 a 4 horas posteriores a la cirugía de corazón, la mayoría de los pacientes producen más de 1ml/kg/h de orina secundario al volumen y diurético administrado en el quirófano. Después de este periodo disminuye el gasto urinario hasta por 48 horas debido a la secreción inadecuada de la hormona antidiurética, con mala respuesta renal al uso de diuréticos.

La terapia con diuréticos generalmente se inicia hasta después de las 12 horas de la cirugía. Los pacientes con adecuada volemia y tensión arterial, aún con el uso de vasopresores, son candidatos para iniciar el empleo de fármacos diuréticos.<sup>116</sup> Su administración debe ser estricta, vigilando la función renal y con un control seriado de electrolitos séricos.

## c) Inotrópicos

La imposibilidad de mantener un adecuado gasto cardiaco después de optimizar la precarga hace necesario el uso de agentes farmacológicos inotrópicos y agentes reductores de la poscarga. La meta al utilizar estos fármacos es mejorar la perfusión sistémica. Esto se traduce en incremento de la disponibilidad de oxígeno,

---

<sup>116</sup>. José Manuel Conde Mercado y Cols. Op. Cit. p 497



en la saturación venosa mixta y en el gasto urinario, junto con una disminución de las cifras de lactato sérico.<sup>117</sup>

#### d) Sildenafil

Se ha propuesto su uso como nueva estrategia para tratar la hipertensión pulmonar como vasodilatador pulmonar selectivo, de administración oral. La dosis pediátrica, aunque no claramente establecida, se administra cada 6 horas. El efecto vascular pulmonar es habitualmente rápido, apareciendo a los 15-30 minutos. La acción sistémica del Sildenafil es escasa, el único inconveniente referido es su poco predecible absorción enteral en pacientes críticos. Se debe recalcar, sin embargo, la escasa experiencia y la necesidad de ensayos clínicos antes de recomendar su uso generalizado.

#### e) Óxido nítrico

Se ha descrito su utilidad en pacientes con cirugía de Fontan, donde discretos aumentos de las presiones pulmonares disminuyen severamente el gasto cardiaco. El Oxido Nítrico inhalado tiene un efecto vasodilatador pulmonar selectivo. Parece suficiente dosis de 10 ppm ó 15 ppm que se podrán aumentar hasta 40 mientras se observa si hay mejoría en la oxigenación y las presiones pulmonares. Para la administración de oxido nítrico es necesario una monitorización continua de ON/NO<sub>2</sub> en asa espiratoria, procurando mantener un nivel de NO<sub>2</sub> inferior

---

<sup>117</sup>. José Manuel Conde Mercado y Cols. Op. Cit. p 500

a 3 ppm. También se medirá diariamente la metahemoglobina en sangre, manteniéndola en valores inferiores al 2%. Si la situación clínica del niño lo permite, se irá retirando el ON de 5 a 5ppm con intervalos mínimos de una hora entre ellos, pues una retirada brusca puede crear el “efecto rebote”, creando una hipertensión pulmonar nuevamente y un deterioro gasométrico. Se evitarán todo tipo de desconexiones y para ello se utilizarán técnicas de aspiración de secreciones por el tubo endotraqueal con sistema cerrado.

#### f) Antiarrítmicos

Las arritmias con pérdida de la sincronía auriculoventricular son particularmente mal toleradas, pudiendo condicionar un rápido deterioro hemodinámico; dicha asincronía condiciona además un flujo reverso sistólico ventricular a través de la fenestración del Fontan lo que puede empeorar aún más la situación. La amiodarona se ha demostrado efectiva para el tratamiento del flúter y de la taquicardia ectópica de la unión.<sup>118</sup>

#### g) Vasodilatadores

La indicación de los vasodilatadores periféricos en la insuficiencia cardiaca es la de reducir las resistencia vasculares sistémicas y disminuir la poscarga, permitiendo así al corazón

---

<sup>118</sup>. Ricardo Muñoz y Cols. Op. Cit. p 355.

mejorar su función de bomba y aumentar el gasto cardíaco; aumentan la capacitancia del lecho vascular venoso reduciendo la precarga.

h) Anticoagulantes y antiagregantes plaquetarios

Algunas causas descritas de las complicaciones trombóticas del Fontan incluyen el flujo de baja velocidad, las arritmias auriculares y las alteraciones de la coagulación. Éstas, a su vez pueden relacionarse con la pérdida de factores de la coagulación a través de los derrames pleurales; además se ha descrito un estado de hipercoagulabilidad post Fontan relacionado con deficiencias de las proteínas S, C y antitrombina III.

La formación intracardiaca de trombos puede producir enfermedad tromboembólica pulmonar o lesiones neurológicas según se originen en el lado derecho o izquierdo respectivamente. Aún no existe acuerdo sobre el tratamiento preventivo más adecuado de los fenómenos tromboembólicos pero en algunas referencias se recomienda el uso de antiagregantes sobre los anticoagulantes.<sup>119</sup>

i) Betabloqueadores.

---

<sup>119</sup>. Ricardo Muñoz y Cols. Op. Cit. p 355.

Causan disminución en la frecuencia cardiaca con la consecuente disminución en el consumo miocárdico de oxígeno, optimizan el tiempo diastólico y favorecer el llenado ventricular.

- Asegurar la respiración espontánea o extubación precoz

En cuanto el paciente se estabilice hemodinámicamente y los gases sanguíneos sean normales se debe iniciar la retirada del ventilador de acuerdo a las condiciones clínicas de cada niño. En la rapidez del destete influyen diversos factores: fortaleza física del niño, grado de nutrición, situación hemodinámica sistémica y pulmonar, patología pulmonar secundaria; situación neurológica, tipo de anestesia, entre otras.

Tanto las maniobras terapéuticas y los cuidados en los tratamientos respiratorios y hemodinámicos tienen como objetivo conseguir el mejor transporte de oxígeno a los tejidos. Por esta relación, es precisamente por lo que hay medidas de ventilación mecánica encaminadas a disminuir la presión intratorácica para favorecer la circulación pulmonar, el destete temprano es la mejor forma de disminuirla; lo cual no siempre es factible en cirugías que cursan con disfunción ventricular y/o hipertensión pulmonar.<sup>120</sup>

---

<sup>120</sup>. Ricardo Muñoz y Cols. Op. Cit. p 418

- Mantener en posición semifowler, con las extremidades pélvicas ligeramente elevadas.

Con la posición de Fowler existe una máxima expansión torácica y favorece el retorno venoso de la parte superior del tórax.

- Vigilar complicaciones relacionadas con la intervención quirúrgica.

#### a) Lesiones en el nervio frénico.

La afectación del nervio frénico en el posoperatorio de Fontan es un factor de riesgo para el desarrollo de las alteraciones hemodinámicas debido a la limitación del flujo venoso sistémico que produce. Los pacientes con cardiopatías complejas y sometidos a múltiples intervenciones tienen mayor riesgo de desarrollarla debido a la complejidad de su reparación quirúrgica.

Se ha descrito que una plicatura diafragmática precoz puede disminuir la morbilidad operatoria, evitando la prolongación de la ventilación mecánica o la de los derrames pleurales.<sup>121</sup> (Ver Anexo No. 19: Localización del Nervio Frénico)

#### b) Quilotórax o quilopericardio.

El acumulo posoperatorio de contenido linfático en el espacio pleural o pericárdico puede producirse por lesión

---

<sup>121</sup>. Ricardo Muñoz y Cols. Op. Cit. p 355.

directa del conducto torácico o laguna de sus tributarias principales. También puede ser resultado de un aumento en el sistema linfático intratorácico, consecuencia de la trombosis en territorios venosos superiores. O por aumento de la presión venosa sistémica. El quilotorax es una complicación posoperatoria de aparición temprana. No obstante, los pacientes suelen permanecer asintomáticos hasta que acumulan una cantidad importante de líquido de aspecto lechoso, lo que en ocasiones retrasa su diagnóstico

- Vigilar el estado nutricional y metabólico

#### a) Mantenimiento de la glucemia

El mantenimiento de la concentración plasmática de la glucosa es fundamental para todos los órganos. Al ser la glucosa un metabolito energético principal su interacción con todas las células del organismo es elemental para que por medio del aporte de energía puedan realizar sus funciones de manera adecuada, regular funciones vitales: latido cardíaco, movimientos respiratorios, digestivos, controlar la temperatura corporal y mantener los músculos activos.

#### b) Infusión de soluciones de requerimiento

El paciente pediátrico al quedar en ayuno por las circunstancias del procedimiento quirúrgico mismo presenta pérdidas patológicas, o no puede utilizar la vía oral por algún motivo,

requiere de un aporte suficiente de líquidos y electrolitos para satisfacer óptimamente sus demandas metabólicas.

c) Nutrición enteral y parenteral.

A los pacientes pediátricos con cardiopatía se les puede administrar la nutrición por vía enteral o parenteral, o bien una combinación de las dos, a fin de cubrir su requerimiento de nutrimentos y evitar un desgaste mayor.<sup>122</sup>

La primera opción es la vía enteral, sin embargo, cuando no es bien tolerado, es necesario administrar los requerimientos energéticos, haciendo un balance de nutrientes esenciales, por vía periférica o central intravenosa.

- Retirar catéteres y sondas de manera progresiva

En cuanto se logre estabilidad hemodinámica, sea posible iniciar la terapia farmacológica por vía oral, los estudios paraclínicos se encuentren en condiciones óptimas, el gasto sanguíneo a través de las sondas no sea considerable y no exista contraindicación alguna deben retirarse paulatinamente tomando en cuenta las normas institucionales.

---

<sup>122</sup>. Eugenio Alejandro Ruesga Zamora y Cols. Op. Cit. p 1075

- En la Rehabilitación de Pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a Procedimiento de Fontan
  - Asegurar alimentación enteral y vía oral.

Iniciar con dieta de líquidos y blanda a tolerancia cambiando a una dieta hiposódica, hiperprotéica, con triglicéridos de cadena media, calcio y vitaminas liposolubles, de acuerdo con la edad del niño, tener un buen control analgésico que favorezca el apetito. Entre los objetivos de implementar la nutrición enteral temprana se encuentran prevenir y evitar la pérdida de masa corporal, disminuir y mejorar la retención nitrogenada, conservar la función y la integridad intestinal para evitar y prevenir el sobre crecimiento bacteriano y así proporcionar un suplemento adecuado de nutrientes a la mucosa digestiva y atenuar la acidez gástrica con el fin de disminuir las úlceras por estrés.<sup>123</sup>

- Brindar Fisioterapia Respiratoria

La realización de fisioterapia pulmonar contribuye a conseguir una mejoría en los síntomas y lograr la máxima capacidad física del paciente facilitando la eliminación de las secreciones, disminuyendo el trabajo respiratorio a través de la disminución de las resistencias bronquiales; previene complicaciones pulmonares sobre todo en pacientes

---

<sup>123</sup> Carlos Alberto Velasco. *Nutrición en el Niño Cardiópata*. En la Revista Colombia Médica. No. 1 Vol. 38 Enero - Marzo. Colombia, 2007. p 51



que han sido sometidos a ventilación mecánica. Los procedimientos se basan en dos mecanismos: terapia física, que consiste en terapia respiratoria y ejercicios respiratorios y entrenamiento de los músculos respiratorios.

- Implementar un programa de ejercicios de rehabilitación cardiaca.

Una vez realizado el trabajo del equipo quirúrgico, se deben mejorar las condiciones físicas del niño, incrementando progresivamente su actividad física en relación con su estado clínico y previniendo complicaciones como: síndrome de reposo prolongado, alteraciones en la postura secundarias a espasmos, contracturas o posiciones antálgicas. De esta manera se puede reincorporar al niño a sus actividades de manera más rápida, ordenada y eficiente.<sup>124</sup> (Ver Anexo No. 20: Rehabilitación Cardiaca en Niños)

La rehabilitación cardiovascular es el conjunto de actividades necesarias para que el paciente posoperado del corazón llegue a un nivel funcional óptimo desde un punto de vista físico, mental y social, por medio del cual pueda reintegrarse por sus propios medios a la vida familiar y social.

---

<sup>124</sup>. Hermes Ilarraza Lomelí y Cols. *Rehabilitación Cardiaca en población pediátrica. Más allá que ayudar a un niño a readaptar su corazón*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. No 2 Vol. 78 Abril – Junio. México, 2008 p 131.

- Asegurar educación a la familia

El niño y sus padres deben conocer la patología de base, las diferentes etapas del tratamiento quirúrgico que se ha realizado, tratamiento médico, y poseer información suficiente proporcionada por el equipo de salud para reconocer aquellas situaciones que incrementan su riesgo y que, por lo tanto deben controlar dentro de las medidas para disminución de riesgo cardiovascular, entre ellas control de peso, apego terapéutico, práctica de actividad física, ingesta de una dieta cardiosaludable, manejo de las emociones, evitar que el niño comience a fumar y tabaquismo pasivo. Otro tipo de prevención va dirigida a la incidencia de endocarditis bacteriana en niños con cardiopatías congénitas mediante la información a los padres y al paciente.<sup>125</sup>

---

<sup>125</sup>. Ibid p 132

### 3. METODOLOGÍA

#### 3.1 VARIABLES E INDICADORES

3.1.1 Dependiente: Atención de Enfermería Especializada en pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a Procedimiento de Fontan.

- Indicadores de la variable

o En la atención

- Monitorización hemodinámica para registro de presión arterial, respiración, saturación de oxígeno, ritmo y frecuencia cardiaca.
- Toma e interpretación de electrocardiograma.
- Monitorización cardiaca continua.
- Colocación de un acceso venoso permeable.
- Colocación de una línea arterial y un catéter central.
- Interpretación de exámenes de laboratorio, placa de rayos X.
- Empleo de fármacos que no aumenten mucho el consumo miocárdico de oxígeno.
- Mantener un balance de Qp/Qs cercano a uno.
- Preparación del paciente para procedimiento intervencionista y quirúrgico.
- Sedación y analgesia en el posquirúrgico inmediato.
- Administración del 50% de las necesidades basales de líquidos en el primer día y 75 % en el segundo.

- Procurar balance negativo ó neutro.
- Mantener precarga adecuada.
- Asegurar la respiración espontánea y la extubación precoz.
- Vigilar signos de una distensibilidad inadecuada por rigidez del ventrículo (aumento de la PVC, desaturación, bajo gasto cardiaco).
- Vigilar respuesta inflamatoria sistémica atribuible a circulación extracorpórea.
- Vigilar disfunción del circuito cavo pulmonar parcial (síndrome de la vena cava superior, bajo gasto cardiaco, desaturación, aumento de la presión pulmonar).
- Monitorización invasiva con catéter central
- Monitorización invasiva con línea arterial.
- Monitorización invasiva con un catéter en atrio izquierdo.
- Mantener un marcapaso temporal profiláctico.
- Sondas de drenaje mediastinal y pleural.
- Posición de Fowler y mantener las extremidades pélvicas ligeramente elevadas.
- Evitar toda arritmia y anomalía de la conducción.
- Empleo de betabloqueadores para disminuir la frecuencia cardiaca, optimizar el tiempo diastólico y favorecer el llenado ventricular.
- Iniciar diuréticos a las 24 horas.
- Emplear vasodilatadores (IECAs) para disminuir la poscarga del ventrículo izquierdo y facilitar el flujo pasivo del circuito pulmonar.
- Iniciar heparina a 10 U/kg/h durante las primeras 48 horas, y luego, aspirina o warfarina.

- Descontinuar, lo antes posible, las líneas colocadas en la yugular interna (Glenn) por el riesgo de trombosis de la vena cava superior.
- Vigilar complicaciones relacionadas con la intervención (parálisis diafragmática, quilotórax, lesiones en los nervios frénico ó laríngeo recurrente.)

- En la Rehabilitación

- Monitorización cardiaca continua.
- Asegurar alimentación enteral y vía oral.
- Realizar ejercicios de rehabilitación física.
- Retirar catéteres y sondas de manera progresiva.
- Ministración de Fármacos (diuréticos, analgésicos, anticoagulantes, antiagregantes plaquetarios).
- Fisioterapia respiratoria.
- Control hídrico.
- Dieta hiposódica.
- Orientar acerca de la profilaxis de endocarditis.

### 3.1.2 Definición operacional: Atresia Pulmonar

#### - Concepto de Atresia Pulmonar

La Atresia Pulmonar es una cardiopatía congénita en la que no existe válvula pulmonar ni salida del ventrículo derecho hacia los pulmones.

Asocia grados más o menos importantes de hipoplasia de ventrículo derecho y de la válvula tricúspide.

- Fisiopatología

En casi todos los lactantes, hay atresia de la válvula pulmonar; en la mayoría tanto el anillo valvular como el tronco son hipoplásicos. De forma ocasional lo que hay es una atresia o estenosis severa del infundíbulo del ventrículo derecho. El tamaño y configuración del ventrículo derecho van desde una cámara ventricular reducida, a menudo con insuficiencia Tricuspídea hasta un gran ventrículo derecho, frecuentemente con insuficiencia tricuspídea. En la mayoría de los lactantes, el ventrículo es hipoplásico y en la mitad de los pacientes existen sinusoides que comunican la cavidad ventricular derecha con la circulación coronaria.

Los sinusoides intramiocárdicos pueden estar o no comunicados con las arterias coronarias. Además, estas comunicaciones pueden ser numerosas y depender del sistema coronario derecho o del izquierdo, o pueden rellenarse por un vaso único dilatado. Las arterias coronarias proximales en algunos pacientes pueden ser atróficas, proximalmente a una comunicación entre los sinusoides y la arteria coronaria distal, especialmente en corazones con una hipoplasia severa del ventrículo derecho. En estas circunstancias, los vasos coronarios son sustituidos por comunicaciones con el ventrículo derecho, y la circulación coronaria es por tanto independiente del ventrículo derecho. En este grupo, la

descompresión del ventrículo derecho por medio de un procedimiento quirúrgico lleva aparejada un alto riesgo de isquemia miocárdica y muerte.

Dado que la válvula pulmonar está imperforada y obstruida por completo, la sangre venosa sistémica que llega al corazón puentea al ventrículo derecho a través de una comunicación interauricular. El gasto ventricular derecho no contribuye al gasto cardiaco efectivo, y es proporcional a la magnitud de la insuficiencia tricúspide y el tamaño y grado de extensión de los sinusoides con el árbol arterial coronario. El aporte de sangre a los pulmones deriva de la circulación bronquial y el flujo a través de un conducto arterial permeable. El tamaño y flujo del conducto arterial son determinantes fundamentales de la supervivencia posnatal; el cierre del conducto produce la muerte. La reducción del flujo sanguíneo pulmonar debido a la constricción parcial del conducto arterial produce hipoxemia severa, hipoxia tisular y acidosis metabólica.

#### - Diagnóstico

El diagnóstico se sugiere por los hallazgos radiográficos de hipoperfusión tisular y dilatación masiva de ventrículo y aurícula derechos y la observación electrocardiográfica de un eje del QRS normal. El ecocardiograma muestra una cavidad ventricular derecha pequeña y ecos valvulares pulmonares mínimos o ausentes. El examen Doppler muestra un flujo contiguo retrógrado a la arteria pulmonar y/ o a sus ramas a través de un conducto arterial permeable, que suele ser estrecho y tortuoso. Solo

si se distingue por ecocardiograma la válvula tricúspide es posible distinguir entre una atresia pulmonar y una atresia tricuspídea.

- Tratamiento

El cateterismo cardiaco suele realizarse de forma urgente; suele ser necesario inicialmente estabilizar al lactante con Prostaglandina E1 para dilatar el conducto arterial y medidas para corregir la acidosis metabólica. El caso infrecuente de atresia Pulmonar membranosa puede ser candidato a valvulotomía con balón. La consideración quirúrgica inicial es si el paciente es candidato a una reparación de tipo biventricular o univentricular (Fontan). La anatomía angiográfica de las arterias coronarias determina la factibilidad de una descompresión precoz del ventrículo derecho, ya que, este enfoque está contraindicado cuando hay conexiones ventriculocoronarias y la circulación coronaria depende parcial o totalmente del ventrículo derecho. Los pacientes de este tipo no pueden someterse a una intervención que descomprima el ventrículo derecho y son por tanto, candidatos a un procedimiento de túnel lateral tipo Derivación Cavopulmonar bidireccional (Glenn) o la paliación definitiva (Fontan), tras una septostomía auricular paliativa con balón para provocar un cortocircuito sistémico – pulmonar.

- Intervenciones de Enfermería Especializada.



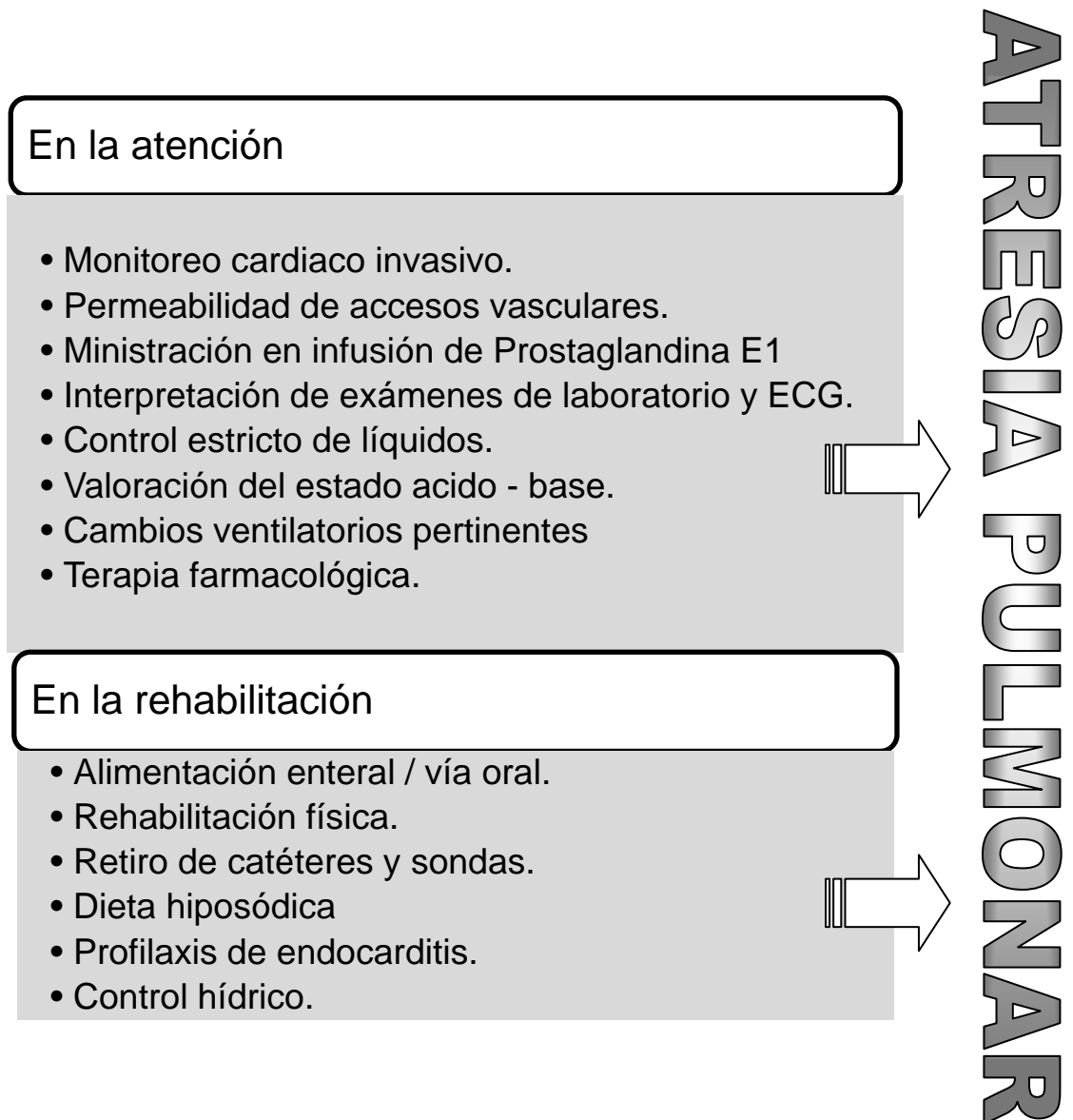
Los cuidados de Enfermería Especializada tienen lugar en todas las etapas de tratamiento de la Atresia Pulmonar y van encaminados a identificar precozmente las complicaciones, tratarlas cuando aparezcan y disminuir los efectos secundarios que estas producen. Debido a la corta edad en que se trata esta cardiopatía, es poco probable que los niños comprendan el tratamiento por ello la implicación de los padres es fundamental, es importante brindarles información acerca del padecimiento del niño, las complicaciones perspectivas en cuanto a calidad de vida y opciones en caso de que alguna de las etapas del tratamiento fracase.

La Especialista en Enfermería Cardiovascular tiene el conocimiento de la fisiopatología cardiovascular, por lo que proporciona información en hospitalización, intervencionismo, preoperatoria y en rehabilitación con un plan de cuidados dirigido a acortar en medida de lo posible su estancia hospitalaria y un plan de alta con el objeto de no regresar a la unidad hospitalaria por complicaciones.

La Especialista en Enfermería Cardiovascular, en cuanto recibe al paciente en la unidad de hospitalización reconoce su estado general, se cerciora del diagnóstico tomando en cuenta la permeabilidad del conducto arterioso, para decidir en base a eso, la ministración o no de oxígeno; realiza monitoreo cardiaco no invasivo de inicio y posteriormente invasivo, asegura la permeabilidad de los accesos vasculares, inicia la terapia farmacológica priorizando el empleo de Prostaglandina E1 para mantener el conducto

arterioso permeable, interpreta resultados de exámenes de laboratorio, prepara al paciente para intervencionismo y procedimiento quirúrgico, lo visita en el quirófano para conocer el estado general y prever lo necesario para su cuidado en Terapia Intensiva, realiza monitoreo hemodinámico, toma e interpretación de electrocardiograma, ministra los líquidos necesarios, ministra la terapia farmacológica, valora gasometría arterial, realiza los cambios ventilatorios pertinentes, retira paulatinamente los drenaje y catéteres, etc. Las intervenciones de Enfermería Especializada Cardiovascular son importantes, ya que de eso depende la pronta recuperación del paciente.

### 3.1.3 MODELO DE RELACIÓN DE INFLUENCIA DE LA VARIABLE



## 3.2 TIPO Y DISEÑO DE LA TESINA

### 3.2.1 Tipo de Tesina.

El tipo de investigación documental que se realiza es descriptiva, analítica, transversal, diagnóstica y propositiva.

Es descriptiva porque en esta Tesina se describen cuales son las intervenciones de Enfermería Especializada en pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a procedimiento de Fontan a fin de poder aclarar la actuación profesional de un especialista en este tipo de pacientes.

Es analítica porque para estudiar la variable Intervenciones de Enfermería en pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a procedimiento de Fontan, fue necesario descomponer estas intervenciones en dos momentos: en la atención y la rehabilitación.

Es transversal porque esta investigación documental se hizo en un periodo corto de tiempo, es decir, en tres meses que fueron febrero, marzo y abril de 2010.

Es diagnóstica porque en esta Tesina se realiza un diagnóstico situacional para definir claramente cual es la intervención de la Especialista en pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a procedimiento de Fontan.

Es propositiva porque se propone mediante esta investigación documental sentar las bases del deber ser de la especialista en Enfermería Cardiovascular en pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a procedimiento de Fontan.

### 3.2.2 Diseño de Tesina.

El diseño de esta investigación documental se ha realizado atendiendo los siguientes aspectos:

- Asistencia a un Seminario – Taller sobre elaboración de tesinas en las instalaciones de la Escuela Nacional de Enfermería y Obstetricia.
- Búsqueda de un problema de investigación relevante para la especialidad de Enfermería Cardiovascular.
- Elaboración de los objetivos de la Tesina así como también del Marco Teórico, Conceptual y Referencial.
- Búsqueda de los indicadores de las intervenciones de Enfermería durante el tratamiento y la rehabilitación de los pacientes.
- Asistencia a la biblioteca en varias ocasiones para complementar el marco teórico sobre Atresia Pulmonar.

### 3.3 TÉCNICAS DE INVESTIGACIÓN UTILIZADAS.

#### 3.3.1 Fichas de trabajo.

Mediante las fichas de trabajo fue posible recopilar toda la información para elaborar el Marco Teórico. En cada ficha se anotó tanto el Marco Teórico conceptual como el referencial de tal forma que se pudo clasificar y ordenar el pensamiento de los autores en torno a Atresia Pulmonar y las vivencias propias de la atención de Enfermería en este tipo de pacientes.

#### 3.3.2 Observación.

Mediante esta técnica se pudo visualizar la importante participación que tiene la Especialista en Enfermería Cardiovascular en la atención de los pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a procedimiento de Fontan en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

## 4. CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES.

### 4.1 CONCLUSIONES

En esta Tesina se puede concluir que se lograron los objetivos de la misma al analizar las intervenciones de Enfermería Especializada en los pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a Derivación Cavopulmonar Total. De esta manera se pudo demostrar la importante participación que tiene la Enfermera Especialista Cardiovascular en la atención y en la rehabilitación de los pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a Derivación Cavopulmonar Total.

Dado que la Atresia Pulmonar es una cardiopatía grave, con manifestación clínica en el periodo neonatal que, dejada a su evolución natural, se le estima una mortalidad del 50% en las dos primeras semanas de vida y de un 85% en los 6 primeros meses de edad. Si bien no es una de las principales causas de mortalidad en niños mexicanos con cardiopatía congénita con una tasa de 2.62 por mil nacidos, es importante que la enfermera especialista Cardiovascular realice una valoración a aquellos pacientes en quienes se sospecha una cardiopatía congénita, en quienes tengan antecedentes familiares a fin de brindar los cuidados especializados que estos pacientes requieren. Por ello, conociendo el valor que tiene el especialista cardiovascular en los cuidados holísticos para estos pacientes es que se recomienda su importante participación en los servicios, así

como también en aspectos de la docencia, de la administración y de la investigación, como a continuación se explica.

- En Servicios

Durante la atención a los pacientes con Atresia Pulmonar sometidos a Derivación Cavopulmonar Total, la Enfermera Especialista debe actuar rápidamente para proporcionar el cuidado especializado necesario. Los primeros cuidados están en función de mantener la vía aérea permeable, conectarlo al ventilador mecánico verificando la permeabilidad de la cánula orotraqueal y la ventilación de ambos campos pulmonares, la transferencia de la monitorización del paciente para poder evaluar las constantes vitales y condiciones hemodinámicas, conexión a los dispositivos de succión que ejerzan presión negativa en las sondas de drenaje mediastinal, valorar el patrón urinario así como mantener las cifras de eutermia. Será necesario administrar fármacos y vigilar el efecto que estos producen en la condición hemodinámica del paciente. La actuación de la Especialista también incluye reducir al mínimo la ansiedad, evitar el estrés, mantener la condición de ambiente agradable, tranquilo y libre de riesgos que favorezca su pronta recuperación.

Dado que los pacientes sometidos a procedimiento de Fontan tienen riesgo elevado de presentar falla cardíaca derecha, arritmias cardíacas, e inclusive complicaciones con la absorción de proteínas, la Enfermera Especialista debe estar muy atenta para evitar los daños colaterales a estos episodios. En caso de que el paciente tenga dispositivos alternos



como el catéter para diálisis peritoneal, entonces deberá mantener una vigilancia estrecha en el balance de líquidos de tal manera que las condiciones hemodinámicas sean las más óptimas posibles. De los cuidados a los accesos vasculares, inserción de sistemas de drenaje así como de la herida quirúrgica también depende la disminución en la estancia hospitalaria ya que con una manipulación adecuada se disminuye la probabilidad de adquirir infecciones en el posoperatorio.

- En Docencia

El aspecto docente de las intervenciones de la Enfermería Especializada incluye la enseñanza y el aprendizaje del paciente y la familia. Por ello, la especialista en Enfermería Cardiovascular explica de manera clara al paciente y/o a su cuidador primario el funcionamiento normal del corazón; de manera sencilla la fisiopatología de la Atresia Pulmonar y los cambios sufridos con la realización del tratamiento paliativo por etapas, cómo actúan los fármacos que se utilizan, la importancia del horario y de las dosis correctas de los medicamentos.

Dado que la Especialista en Enfermería Cardiovascular conoce cuáles son las posibles complicaciones en los pacientes sometidos a procedimiento de Fontan, la parte fundamental de la capacitación es justamente asegurarse del reconocimiento de los factores de riesgo para mantener y mejorar las condiciones de salud de los pacientes. Por ejemplo, en aquellos pacientes que no tienen apego terapéutico, es necesario que tanto ellos como el cuidador primario conozcan los efectos sobre su organismo de cada uno de

los elementos del tratamiento y las consecuencias fatales que sobrevendrían en caso de omisión.

Aunado a lo anterior es necesario también que la Enfermera Especialista logre motivar a los pacientes para mantener hábitos dietéticos e higiénicos saludables. También explicará los beneficios de un programa de rehabilitación cardíaca y los efectos benéficos en su corazón y su estilo de vida.

De manera adicional, la Especialista Cardiovascular le dará a conocer la importancia de la ingestión de los medicamentos, enseñándole su distribución con horarios, la dosis, los efectos colaterales que estos puedan tener, cuáles se pueden tomar juntos y cuales no. Las sesiones de enseñanza y asesoría también van dirigidas a los miembros de la familia ya que hay que explicarles también el cuidado que deben llevar al ser dado de alta del hospital para evitar que se presenten manifestaciones adversas que alarguen la recuperación del paciente.

#### - En Administración

La Enfermera Especialista ha recibido durante la carrera de Enfermería enseñanzas de administración de los servicios de enfermería. Por ello es necesario que, desde el punto de vista administrativo planee los cuidados, organice, integre, dirija y controle estos cuidados en beneficio de los pacientes. De esta manera y con base en los datos de la valoración

que ella realiza y los diagnósticos de enfermería, entonces, la Especialista planeará las intervenciones teniendo como meta principal que el paciente tenga los mejores cuidados especializados.

Desde el punto de vista administrativo, la Enfermera Especialista sabe que el aspecto de la prevención es sumamente importante, por lo que es necesario llevar a cabo medidas para evitar que el paciente tenga complicaciones. Si el paciente ya tiene manifestaciones adversas, entonces planeará los cuidados especializados que permitan aliviar el dolor, iniciar la terapéutica farmacológica y evitar la muerte de los pacientes. La evaluación de estas acciones la irá haciendo la Enfermera Especialista de forma inmediata a fin de que el paciente tenga una evolución clínica positiva que permita mejoría en su vida cotidiana.

- En Investigación.

El aspecto de investigación permite a la Enfermera Especialista realizar proyectos de investigación, protocolos o diseños de investigación derivados de las intervenciones que ella realiza. Por ejemplo para el caso específico de la Atresia pulmonar tratada con procedimiento de Fontan, la enfermera elabora protocolos de investigación sobre los factores de riesgo de los pacientes sometidos a esta cirugía, la incidencia de las complicaciones, el apego terapéutico y el impacto de la realización de un programa de rehabilitación cardíaca. Desde luego, en materia de investigación, la Enfermera Especialista también investiga el apoyo emocional que la familia le da al paciente, las complicaciones que pueden tener a mediano y

largo plazo, las nuevas formas de atención de Enfermería, los nuevos fármacos y los nuevos tratamientos, buscando siempre el beneficio de los pacientes.

## 4.2 RECOMENDACIONES

- Identificar signos de la Cardiopatía Congénita en cuestión, tales como disnea, cianosis, diaforesis, taquicardia e hipoxemia.
- Realizar el diagnóstico de la cardiopatía al momento del nacimiento para poder ofrecer un tratamiento inmediato.
- Evitar, en medida de lo posible, la ministración de oxígeno suplementario pues de lo contrario se contribuye al cierre del conducto arterioso.
- Iniciar con la instalación de un acceso venoso permeable para infusión de mezclas endovenosas.
- Iniciar la infusión de Prostaglandina E1 para mantener permeable el conducto arterioso.

- Realizar valoración integral del paciente: constantes vitales, condiciones hemodinámicas, realizar anotaciones en los registros de enfermería y enfatizar en los cambios ocurridos durante la atención.
- Cubrir las necesidades hídricas y nutricionales valorando los resultados.
- Tomar estudios paraclínicos: gases arteriales, biometría hemática, química sanguínea, coagulograma, tipificación del grupo sanguíneo y tenerlos en orden ante cualquier eventualidad.
- Asegurar registro electrocardiográfico continuo y, si la situación lo permite monitoreo hemodinámico no invasivo.
- Preparar al paciente para estudios de gabinete, dando prioridad a la realización de ecocardiograma transtorácico.
- Mantener comunicación con la familia para informar acerca de la necesidad de realizar cateterismo diagnóstico y / o intervencionista.

- Vigilar los efectos hemodinámicos de procedimientos intervencionistas: colocación de Stent el conducto arterioso o Atrioseptostomía de Rashkind.
- Vigilar la permeabilidad de la Fístula sistémico pulmonar por medio de auscultación y valores en la oximetría de pulso.
- Identificar signos de insuficiencia secundarios a fístula sistémico pulmonar restrictiva (en cuanto el paciente crece).
- Continuar con el tratamiento quirúrgico por etapas realizando una valoración exhaustiva para cerciorarse de que el paciente es candidato realmente.
- Administrar profilaxis antibacteriana pues la paliación definitiva generalmente en una cirugía a corazón abierto.
- Anotar en los registros de enfermería los pormenores y eventualidades durante el acto quirúrgico.

- Apoyar con ventilación mecánica y disminuir parámetros de acuerdo con los resultados de los gases arteriales.
- Mantener la vía aérea permeable, libre de secreciones, empleando un sistema de aspiración cerrado favoreciendo un adecuado intercambio gaseoso y disminuyendo el riesgo de infección por manipulación de la vía respiratoria.
- Mantener permeables las sondas de drenaje mediastinal, vigilando las características del líquido obtenido a través de ellas.
- Aliviar la hipotermia, pues ésta predispone a alteración en la cascada de coagulación con la consecuente presencia de sangrado.
- Vigilar la respuesta a la administración de fármacos y si es posible disminuirlos paulatinamente.
- Mantener contacto cercano con el paciente de tal manera que las manifestaciones adversas se identifiquen y traten lo más rápido posible.

- Medir el perímetro abdominal cada 8 horas para evaluar la presencia de ascitis como consecuencia de falla cardíaca derecha.
- Valorar constantemente el estado de conciencia del paciente informándole de las condiciones en que se encuentra.
- Vigilar y mantener el estado hídrico y nutricio, evitando retención de líquidos.
- Retirar paulatinamente sondas y drenajes en cuanto las condiciones hemodinámicas lo permitan.
- La actuación de la Especialista también incluye reducir al mínimo la ansiedad, evitar el estrés, mantener la condición de ambiente agradable, tranquilo y libre de riesgos que favorezca su pronta recuperación.
- Respetar las reglas de asepsia y antisepsia para prevenir infecciones nosocomiales.

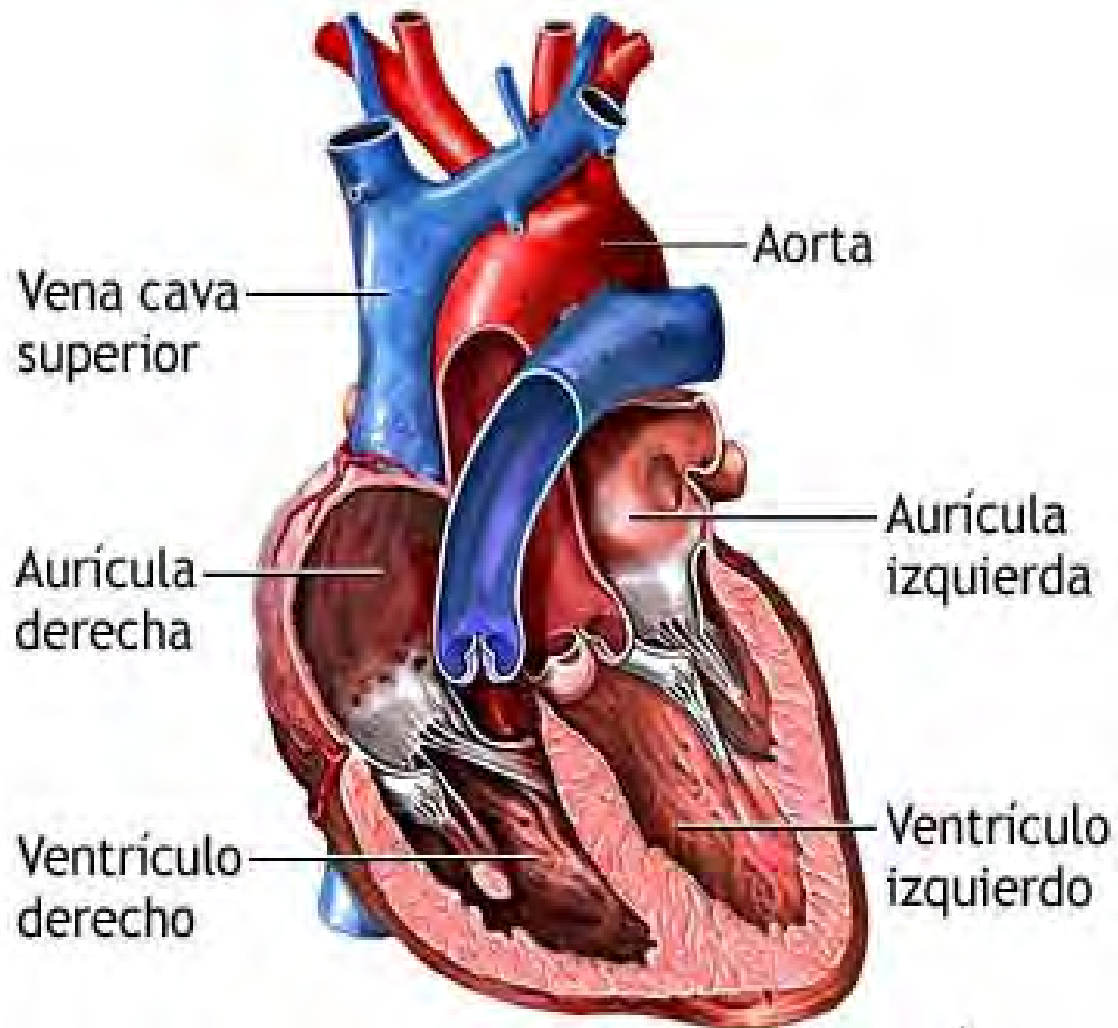


- Evaluar el dolor torácico, intensidad y duración, así como factores que lo precipitaron a través de una escala de valoración del dolor para niños.
- Realizar una valoración exhaustiva de la circulación periférica, pulsos, llenado capilar, color y temperatura de extremidades que proporcionen datos de insuficiencia cardiaca.
- Vigilar datos de hipoperfusión como alteración del estado de conciencia, taquicardia, llenado capilar lento, disnea, diaforesis, oliguria que resulten de la alteración hemodinámica del paciente comprometiendo su vida.
- Favorecer un ambiente terapéutico agradable, seguro, tranquilo y libre de riesgos tanto para el paciente como para la familia y el personal de salud.
- Involucrar a la familia en el tratamiento del paciente desde su estancia hospitalaria.

- Brindar información al paciente y a su cuidador primario acerca de la patología de base y los cambios logrados en la fisiología cardiaca con la cirugía por etapas.
- Recalcar al paciente y a su familia la importancia de tener un adecuado apego terapéutico y el cumplimiento de un programa de rehabilitación cardiaca.

## ANEXO No. 1


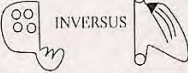
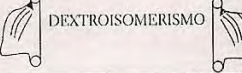
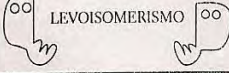
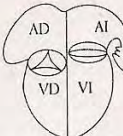
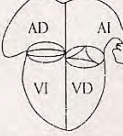
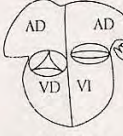
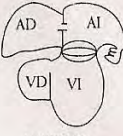
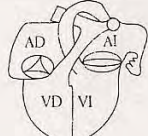
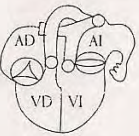
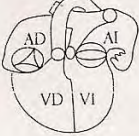
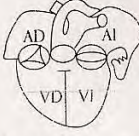





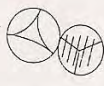


## ESTRUCTURA CARDIACA NORMAL



FUENTE: DUDGALE *Cámaras cardiacas*. En Internet: [www.medlineplus:enciclopediamedica](http://www.medlineplus:enciclopediamedica). Washington D. C., 2010 p 1  
Consultado 10 de Abril de 2010

## ANEXO No. 2

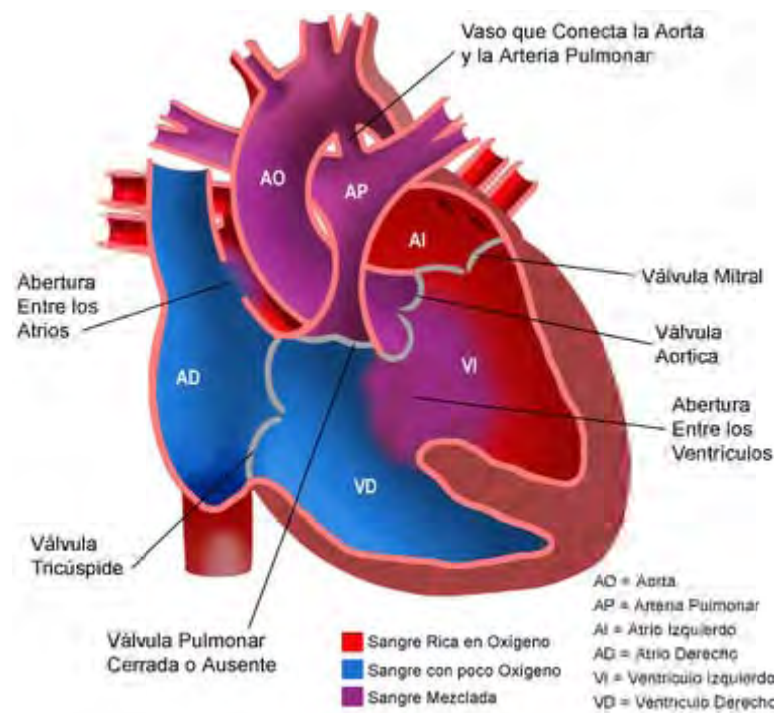
## CLASIFICACIÓN SECUENCIAL DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

SITUS	 SOLITUS	 INVERSUS	 DEXTROISOMERISMO	 LEVOISOMERISMO
TIPO DE CONEXIÓN ATRIOVENTRICULAR	 CONCORDANTE	 DISCORDANTE	 AMBIGUA	 AUSENTE
TIPO DE CONEXIÓN VENTRÍCULOARTERIAL	 CONCORDANTE	 DISCORDANTE	 DOBLE SALIDA	 ÚNICA VÍA DE SALIDA
MODO DE CONEXIÓN	 PERFORADO	 IMPERFORADO	 CABALGADO	 COMÚN
				
PARTICULARIDADES ADICIONALES	POSICIÓN DEL CORAZÓN		ARTERIAS CORONARIAS	SISTEMA DE CONDUCCIÓN
	ANOMALÍAS AGREGADAS	DEFECTOS SEPTALES	ESTENOSIS	DISPLASIAS

FUENTE: VARGAS B; Jesús y Cols. *Tratado de cardiología*. Sociedad Mexicana de Cardiología. Intersistemas Editores. México, 2007. p 534

## ANEXO No. 3

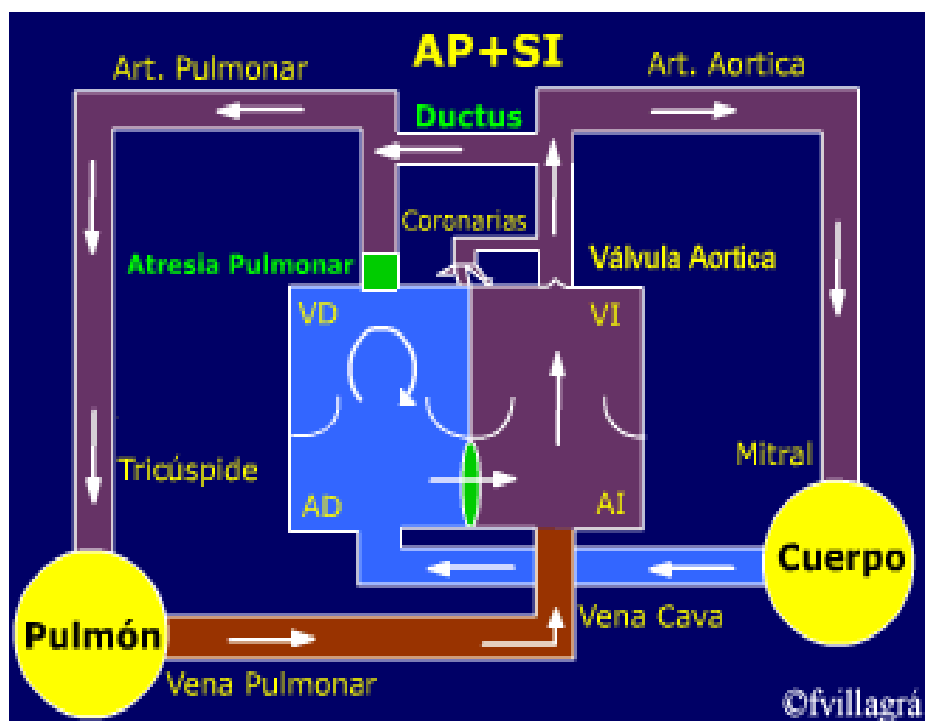
## ESTRUCTURA CARDIACA EN LA ATRESIA PULMONAR



FUENTE: GOOGLE. *Atresia Pulmonar con defecto Ventricular Septal*. En Internet: [www.lookfordiagnosis.com](http://www.lookfordiagnosis.com). Washington D. C. 2009 p 1 Consultado 10 abril de 2010

## ANEXO No. 4

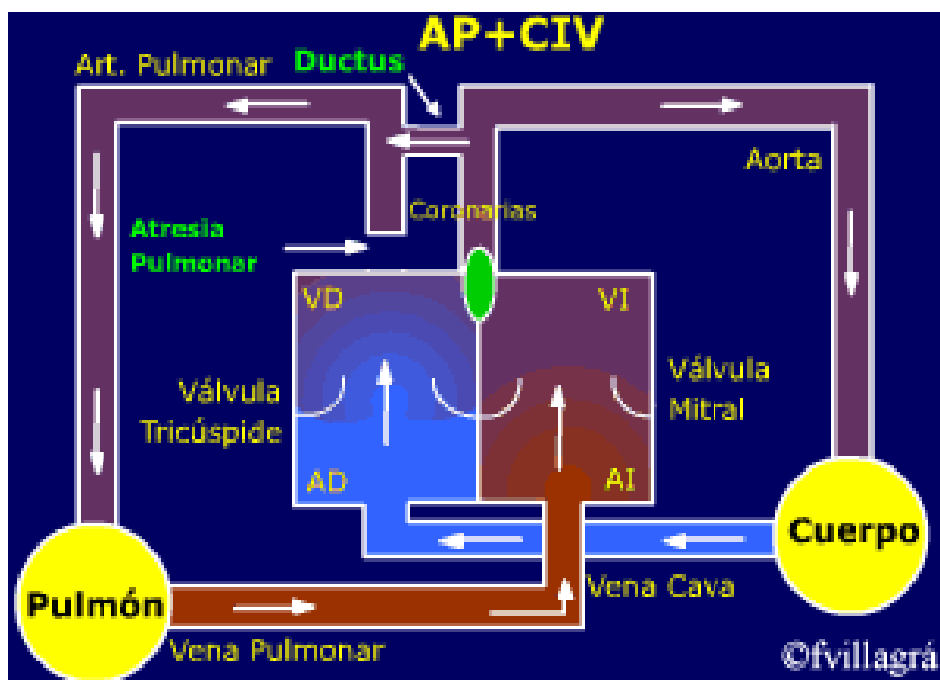
## FLUJO SANGUÍNEO EN ATRESIA PULMONAR CON SEPTUM INTACTO



FUENTE: FVILLAGRÀ. *Atresia pulmonar con Septum íntegro*. En Internet: [www.cardiopatiascongenitas.net](http://www.cardiopatiascongenitas.net). Madrid, 2010 p 1. Consultado 10 abril de 2010

## ANEXO No. 5

FLUJO SANGUÍNEO EN ATRESIA PULMONAR CON COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR



FUENTE: FVILLAGRÀ. *Atresia pulmonar con Comunicación Interventricular* En Internet: [www.cardiopatiascongenitas.net](http://www.cardiopatiascongenitas.net). Madrid, 2010 p 1. Consultado 10 abril de 2010

ANEXO No. 6

CIANOSIS POR FLUJO PULMONAR DISMINUIDO

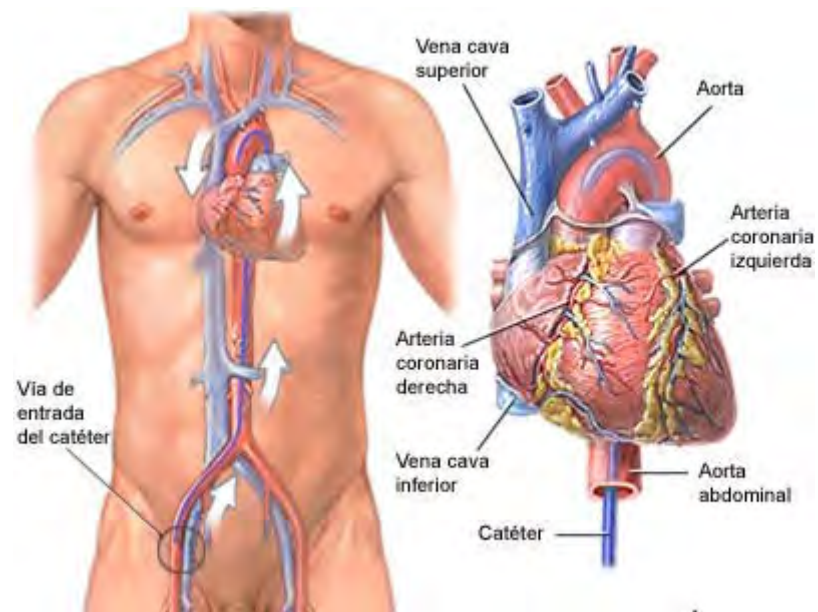


FUENTE: ADAM. *Crisis de hipoxia.* En Internet: [www.medlineplus:enciclopediamedica](http://www.medlineplus:enciclopediamedica). Washington D. C., 2010 p 1. Consultado 10 de Abril de 2010



## ANEXO No. 7

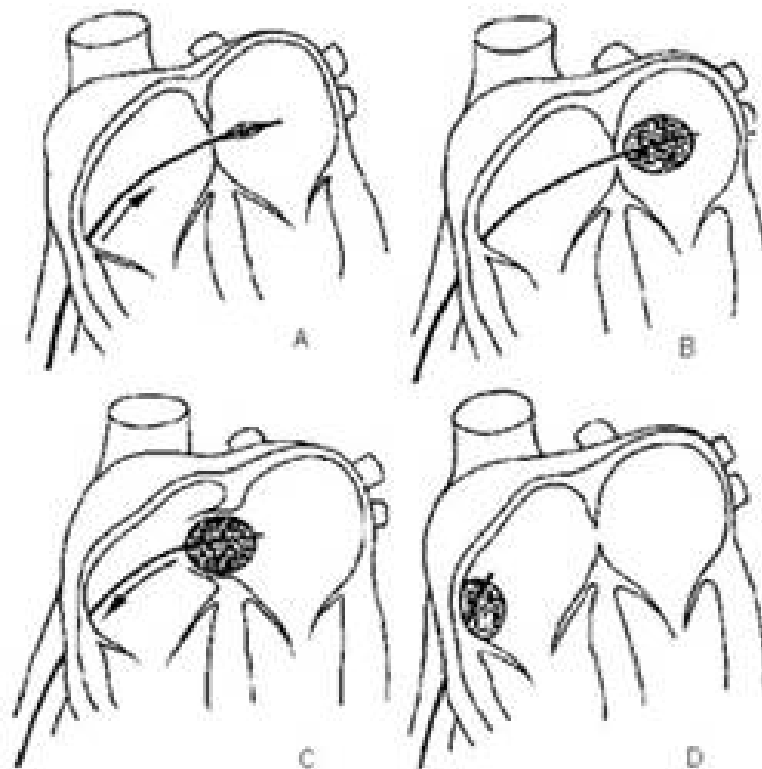
## CATETERISMO CARDIACO



FUENTE: ADAM. *Cateterismo Cardíaco*. En Internet: [www.medlineplus.com/enciclopediamedica](http://www.medlineplus.com/enciclopediamedica). Washington D. C., 2010 p 1. Consultado 10 de Abril de 2010

## ANEXO No. 8

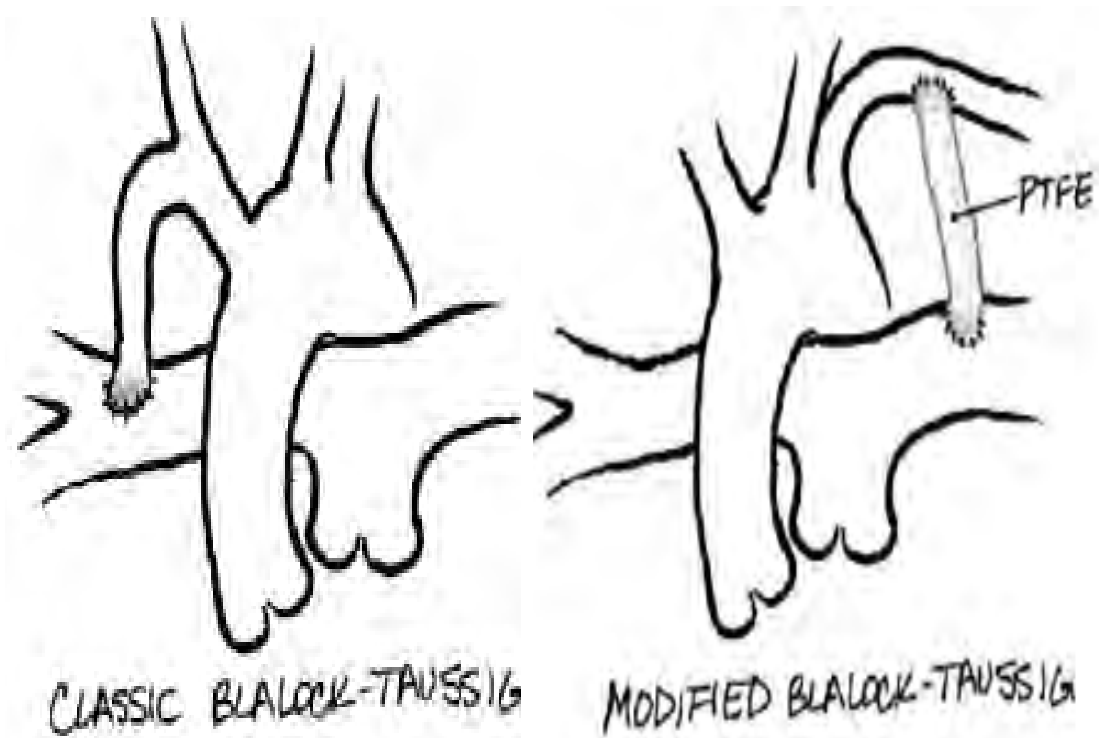
## ATRIOSEPTOSTOMÍA DE RASHKIND



FUENTE: VIDAL – BOTA. *Atrioseptostomía de Rashkind* en Internet: [www.udl.es](http://www.udl.es). Madrid, 2007. p 4. Consultado 10 abril 2010

## ANEXO No. 9

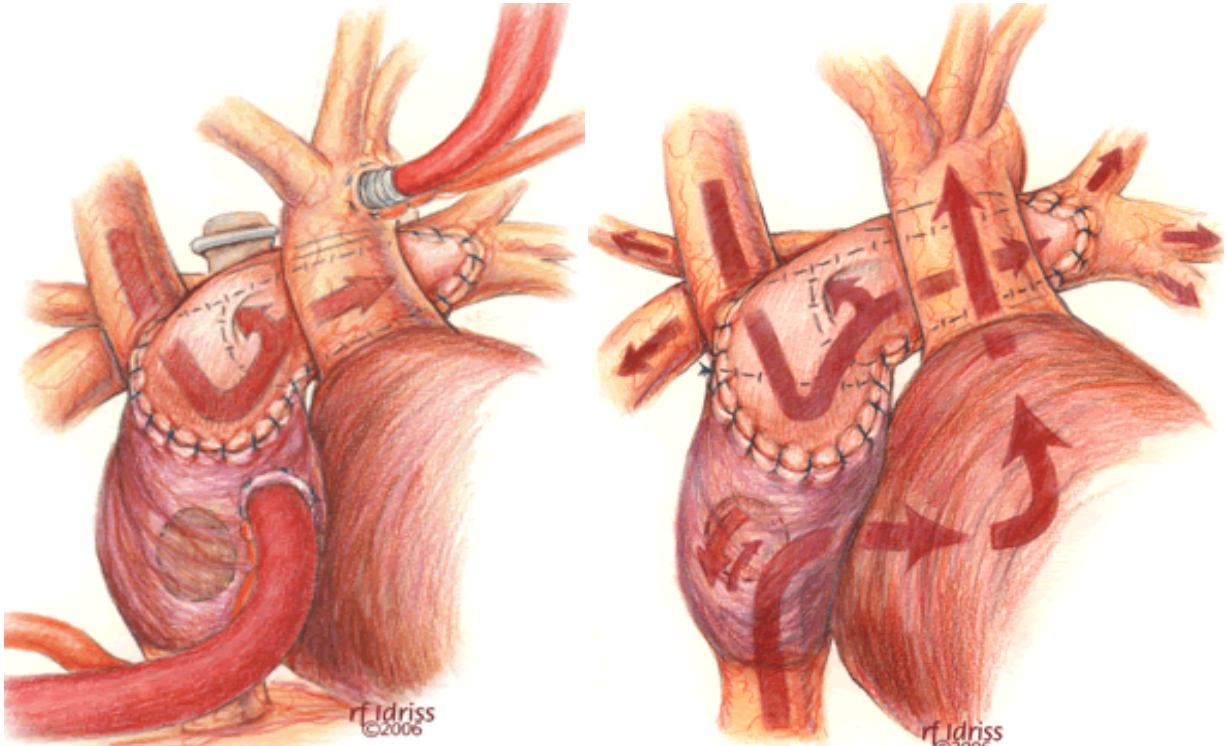
## FÍSTULA SISTEMICO PULMONAR DE BLALOCK TAUSSIG



FUENTE: McKellar. *Classic and Modified Blalock - Taussig*. En Internet: [www.ctsnet.org/graphic/Pall2a.jpg](http://www.ctsnet.org/graphic/Pall2a.jpg). Washington, D. C. 2003 p 1 Consultado 10 de Abril de 2010

## ANEXO No. 10

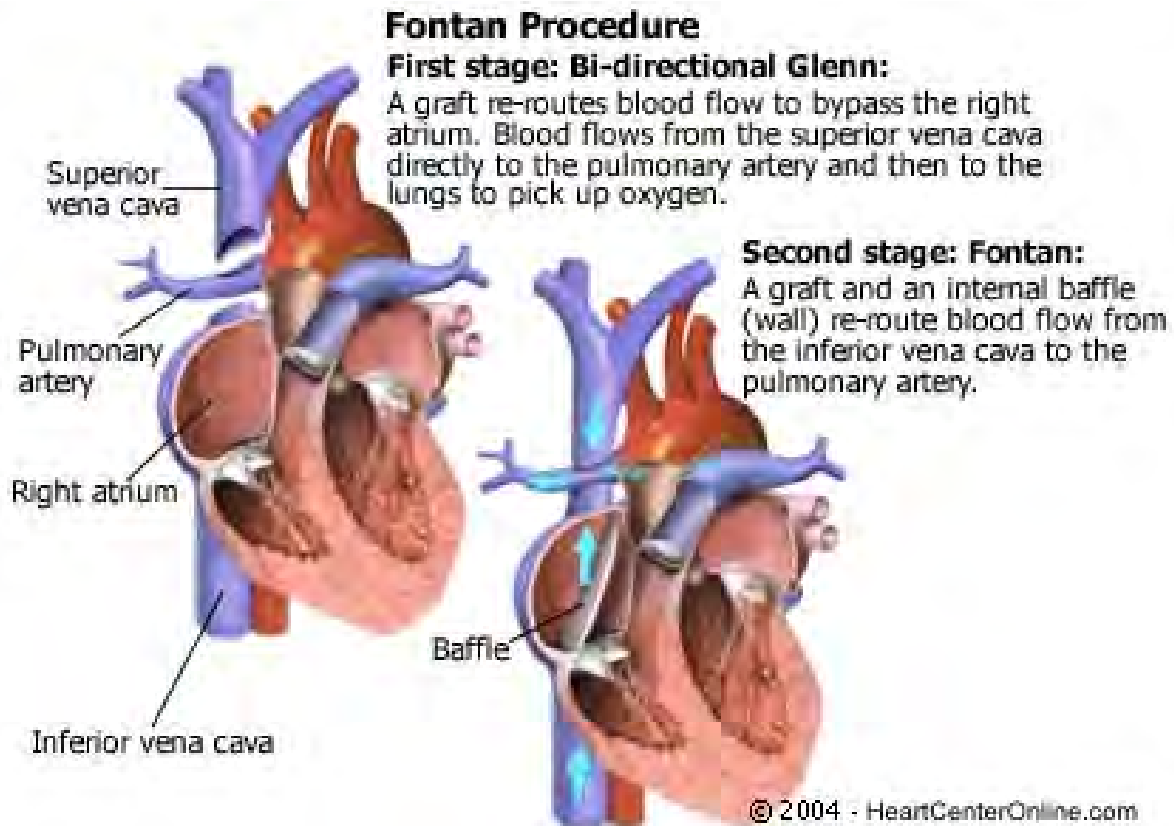
## DERIVACIÓN CAVOPULMONAR BIDIRECCIONAL



FUENTE: CTSN. *Superior cavopulmonary anastomosis: the hemifontan and bidirectional Glenn*. En Internet: [www.ctsnet.org](http://www.ctsnet.org). Philadelphia, 2006 p 4. Consultado 10 de Abril de 2010

## ANEXO No. 11

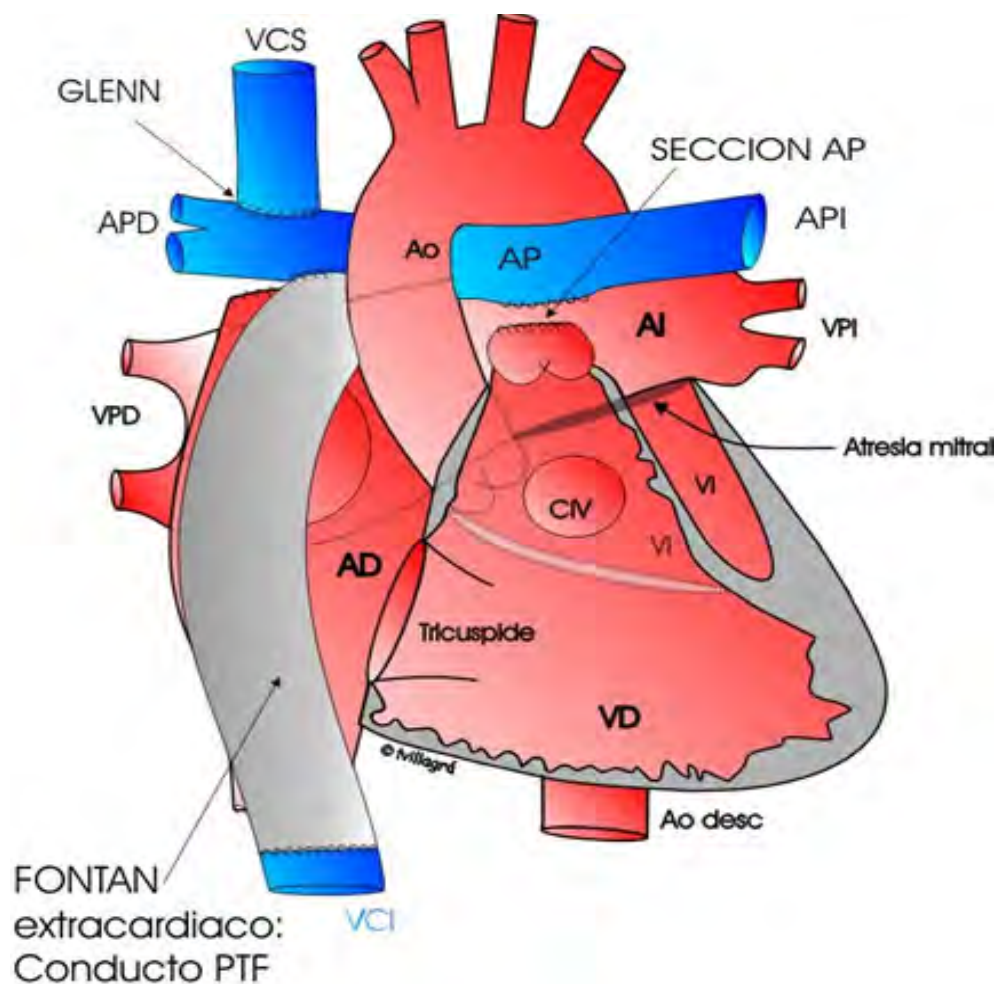
## ANASTOMOSIS EN PROCEDIMIENTO DE GLENN Y FONTAN



FUENTE: TRIPOD. *Fontan Procedure* en Internet: [www.heartcenteronline.com](http://www.heartcenteronline.com). Washington D. C., 2004 p 3. Consultado 10 de Abril de 2010

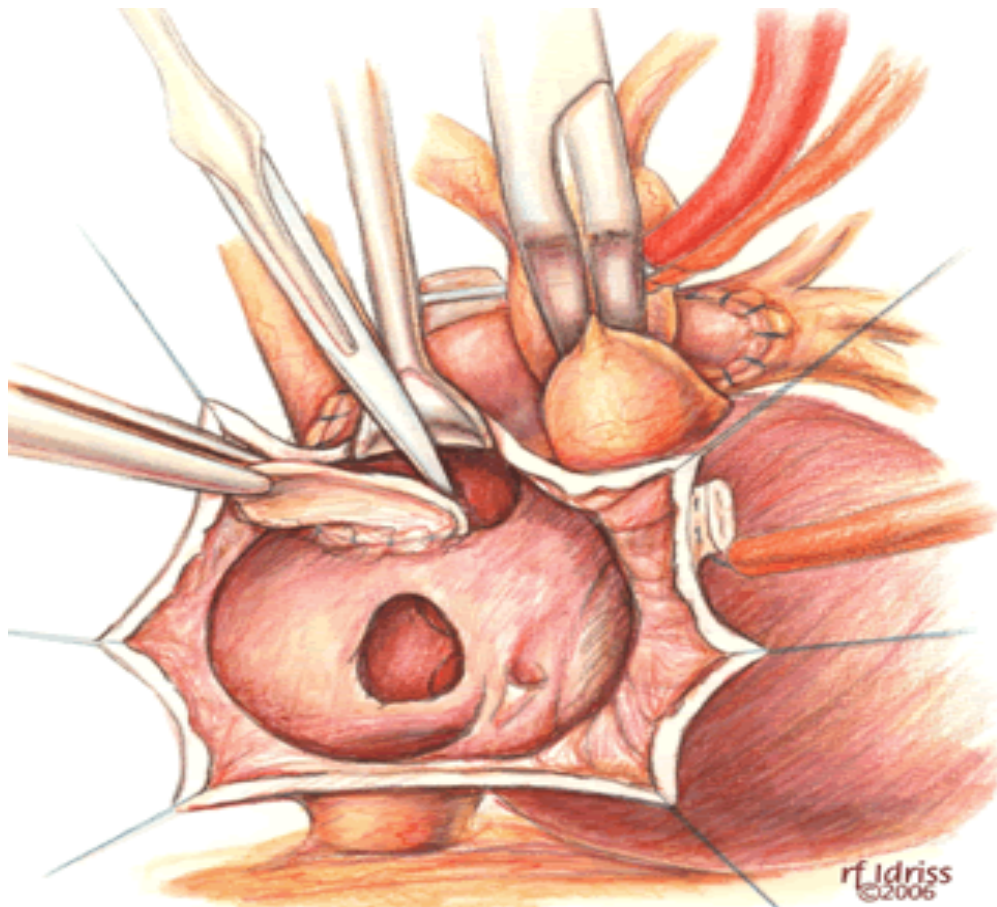
## ANEXO No. 12

## FONTAN EXTRACARDIACO



FUENTE: FVILLAGRÁ. *Fontan Extracardiaco*. En Internet: [www.cardiopatiascongenitas.net](http://www.cardiopatiascongenitas.net). Madrid, 2010 p 1. Consultado 10 abril de 2010

## ANEXO No. 13

FENESTRACIÓN PARA DESCOMPRESIÓN DE LA CIRCULACIÓN  
CAVOPULMONAR

FUENTE: CTSN. *Superior cavopulmonary anastomosis: the hemifontan and bidirectional Glenn*. En Internet: [www.ctsnet.org](http://www.ctsnet.org). Philadelphia, 2006 p 4. Consultado 10 de Abril de 2010

## ANEXO No. 14

## ASCITIS COMO CONSECUENCIA DE FALLA CARDIACA DERECHA



FUENTE: SVARCH. *Gran hepatoesplenomegalia y ascitis en una niña de 4 años de edad*. En Internet: [www.bvs.sld](http://www.bvs.sld). La Habana, 2010 p. 3. Consultado 10 de Abril de 2010



## ANEXO No. 15

## VALORES NORMALES DE GASES ARTERIALES

Valores normales de los gases arteriales	
pH	7.35 – 7.45
Pa CO <sub>2</sub>	35 – 45 mm Hg
PaO <sub>2</sub>	80 – 100 mm Hg *
SaO <sub>2</sub>	93 – 98 % **
HCO <sub>3</sub>	22 – 26 meq/L
Exceso de base	-2.0 a 2.0 meq / L
*Ajustado a la edad	
**A nivel del mar, respirando al aire ambiente	

FUENTE: Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Manual de Urgencias Cardiovasculares. 3<sup>a</sup> ed. Mc Graw – Hill. México, 2007. p 596.

## ANEXO No. 16

## NIÑO CON MARCAPASO DEFINITIVO



FUENTE: TORRES. *Marcapaso en niño de dos años*. En Internet: [www.galenored.com](http://www.galenored.com). La Paz, 2010 p 2. Consultado 10 de Abril de 2010

## ANEXO No. 17

## DRENAJES MEDIASTINALES



FUENTE: IBARRA. *Neumotórax a Tensión* con catéter endopleural en Internet: [www.eccpn.aibarra.org](http://www.eccpn.aibarra.org). México, 2010. p 3. Consultado 10 de Abril de 2010

## ANEXO No. 18

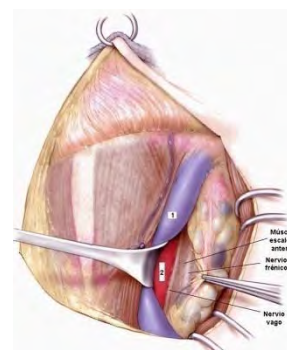
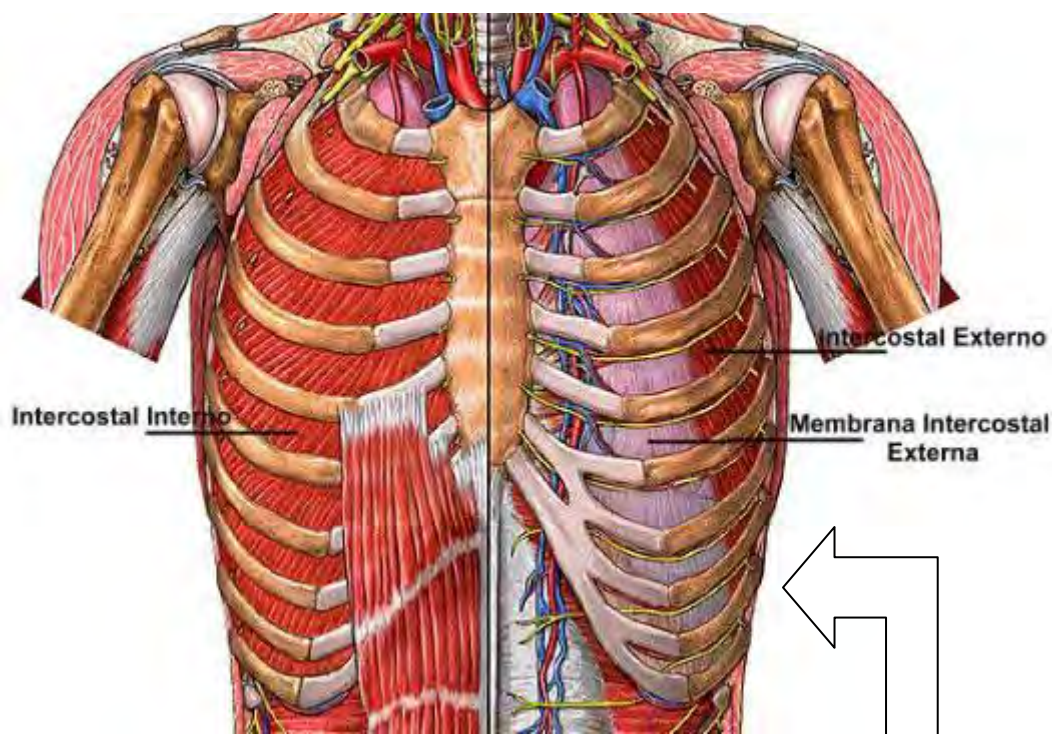
## VALORACIÓN DEL DOLOR EN EL NIÑO

Parámetro	Valoración	Puntos
TAS basal	↑ < 20 % ↑ 20-30 % ↑ > 30 %	0 1 2
Llanto	Ausente Consolable con palabras- caricias. No consolable.	0 1 2
Actividad motora espontánea	Dormido-Jugando-Tranquilo Moderada-Controlable Intensa-Incontrolable	0 1 2
Expresión facial.		0 1 2
2-3 años. Evaluación verbal.	No expresa dolor. Incómodo-Duele sin localizar. Se queja y localiza dolor.	0 1 2
< 2 años Lenguaje corporal	Dormido- Postura normal. Hipertonía-Miembros agarrotados. Protege o toca zona dolorosa.	0 1 2
Puntuación: 0 = no dolor; 1-2 = leve; 3-5 = moderado; 6-8 = intenso; 9-10 = insoportables.		

FUENTE: GOOGLE. *Valoración del dolor en el niño*. En Internet: [www.gsdl.bvs.sld.cu](http://www.gsdl.bvs.sld.cu). La Habana, 2009 p 1 Consultado 10 de Abril de 2010

## ANEXO No. 19

## LOCALIZACIÓN DEL NERVIO FRÉNICO



FUENTE: ADAM. *Anatomía torácica*. En Internet: [www.anatomiahumana.ucv.cl](http://www.anatomiahumana.ucv.cl). Santiago de Chile, 2010 p 1. Consultado 10 de Abril de 2010

## ANEXO No. 20

## REHABILITACIÓN CARDIACA EN NIÑOS



FUENTE: ILARRAZA. *Rehabilitación Cardíaca en Niños*. En Internet: [www.medigraphic.com](http://www.medigraphic.com). México, 2010 p 3 Consultado 10 de Abril de 2010

## 6. GLOSARIO DE TÉRMINOS

**ANTIAGREGANTE PLAQUETARIO.** Es el fármaco que actúa sobre la capacidad de agregación de las plaquetas, mecanismo fisiológico normal de las mismas para la formación del tapón hemostático. Evitan, a través de este mecanismo, la formación de trombos en el interior de los vasos sanguíneos o en áreas circundantes a prótesis valvulares cardiacas o injertos no biológicos. Entre los más utilizados se encuentran el clopidogrel y el ácido acetilsalicílico.

**ANTICOAGULANTE.** Es toda sustancia endógena o exógena que impide o retrasa la coagulación de la sangre inhibiendo la formación de varios factores de la cascada de coagulación creando un estado prohemorrágico. Impide la formación de coágulos o que uno ya existente aumente de tamaño pero no disuelve los ya formados.

**ARRITMIA.** Cualquier irregularidad en el patrón normal del latido cardiaco. Pueden dividirse en ventriculares y supraventriculares, bradicardia, taquicardia, fisiológicas, patológicas, crónicas o paroxísticas. Su etiología puede ser congénita, enfermedades cardiacas adquiridas, trastornos del estado ácido base, electrolíticos, hipertensión arterial, estrés, uso de sustancias o fármacos.

**ATRESIA PULMONAR.** Defecto cardiaco caracterizado por una obstrucción completa en el tracto de salida del ventrículo derecho debido a la falta de desarrollo de la válvula pulmonar. Existe una obstrucción a la salida de la sangre del ventrículo derecho, impidiéndose el paso de sangre hacia la arteria pulmonar y por tanto, a los pulmones.

**ATRIOSEPTOSTOMÍA.** Es la creación de una comunicación interauricular para crear un cortocircuito de derecha a izquierda. Se lleva a cabo en la sala de hemodinámica con el balón de septostomía, con la cuchilla de Park, con balón estático y, últimamente y con buenos resultados, con el balón de corte (cutting ballon) complementado con el balón estático. Este procedimiento se aplica actualmente a pacientes con diversos tipos de cardiopatías en donde el denominador común es la presencia de una comunicación interventricular restrictiva.

**ASCITIS.** Es la acumulación patológica de líquido en la cavidad peritoneal ocasionada por aumento en la presión hidrostática intrasinusoidal que deviene en un incremento en el volumen del líquido intersticial hepático. Esto provoca un mayor drenaje linfático que se manifiesta como un trasudado a nivel del peritoneo.

**CARDIOPATÍA CONGÉNITA.** Es la alteración estructural macroscópica del corazón, grandes arterias o grandes venas que está presente al nacimiento aunque se descubra mucho después y normalmente se producen por un



desarrollo anormal de una estructura normal, o la incapacidad de dicha estructura de progresar más allá de un estadio de desarrollo fetal o embrionario.

**CATETERISMO CARDIACO.** Es un procedimiento que permite valorar la anatomía y la presión en las diferentes cavidades del corazón o de las arterias o venas que componen al sistema cardio circulatorio. Se utilizan catéteres de un diámetro aproximado de 2 mm cuyo abordaje se realiza mediante la punción percutánea de una arteria o vena; a través del catéter es posible inyectar medio de contraste que permite opacificar y visualizar las distintas estructuras cardiovasculares por medio de fluoroscopia.

**CIANOSIS.** Es un signo de hipoxemia en la sangre arterial, un aumento en la cantidad de hemoglobina insaturada en el pulmón o desaturada en la periferia y con ello anormalmente aumentada en la sangre capilar, clínicamente es la presencia de una coloración azulada de la piel y las mucosas, químicamente indica una cantidad de hemoglobina reducida (insaturada, que ha perdido su oxígeno) de más de 5g por 100 ml de sangre.

**CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA.** Es la conducción de la sangre del corazón a través de un circuito extracorpóreo conformado por cánulas, líneas arteriales y venosas, líneas de succión, filtro de cardiotorax, reservorio sanguíneo, oxigenador y filtro leucocitario. El retorno venoso es

derivado por las cánulas venosas hacia la tubería del circuito que está conectada a un reservorio, al que también están conectadas las líneas de líquidos, productos sanguíneos y del otro retorno proveniente de la cardiotoromía. Desde el reservorio, la sangre va al oxigenador en donde se realiza el intercambio gaseoso y se devuelve al paciente. De esta manera, el corazón permanece inmóvil durante el acto quirúrgico, lo cual es necesario en cirugías a corazón abierto.

**COMPLIANZA PULMONAR.** Capacidad expansiva de los pulmones y del tórax durante los movimientos respiratorios. Se determina teniendo en cuenta el volumen y la elasticidad pulmonares de forma que un grado elevado de compliance indica una pérdida de recuperación elástica pulmonar. Disminuye en las situaciones en que se necesita una mayor presión para modificar el volumen pulmonar, por ejemplo en casos de atelectasia, edema pulmonar, fibrosis, neumonía o déficit de surfactante.

**CORRECCIÓN UNO Y MEDIO.** Es un procedimiento paliativo con potencial derivación hacia la reparación bi o univentricular basado en la teoría de que es útil incorporar a la circulación pulmonar un ventrículo derecho con valores entre 60 – 85% del normal ya que produce flujo pulsátil, favorece el crecimiento del ventrículo derecho – válvula tricúspide y aumenta el tamaño de las ramas pulmonares. La cirugía se hace a través de una esternotomía media, se ocluye la fístula sistémico pulmonar y se

realiza una anastomosis de la vena cava superior al borde superior de la arteria pulmonar derecha en forma término lateral.

**CRISIS DE HIPOXIA.** Episodio desencadenado por una limitación del flujo de sangre a los pulmones cuya consecuencia es producir mayor descenso del oxígeno en la sangre, repercutiendo así en los tejidos provocando una acidosis metabólica. Se manifiesta por respiración rápida, inquietud, exacerbación de la cianosis, desvanecimiento o síncope. Generalmente es secundario a actividades que demanden mayores cantidades de oxígeno: llanto, alimentación o evacuación.

**COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR.** Defecto en el tabique interventricular que aisladamente ocasiona cortocircuito de izquierda a derecha. Es la más frecuente de las cardiopatías congénitas y en la mitad de los casos se cierran espontáneamente.

**DELECIÓN.** En genética, es un tipo especial de anomalía estructural cromosómica que consiste en la pérdida de un fragmento de ácido desoxirribonucleico (ADN) de un cromosoma. Esta pérdida origina un desequilibrio, por lo que las deleciones están incluidas dentro de las reordenaciones estructurales desequilibradas. Puede producirse en el extremo de un cromosoma (delección terminal) o a lo largo de uno de sus brazos (delección intersticial). El origen puede ser una sencilla rotura

cromosómica y pérdida del segmento acéntrico o resultado de un entrecruzamiento desigual entre cromosomas homólogos o cromátidas hermanas mal alineadas ó por segregación anormal de una translocación o una inversión equilibradas de los progenitores.

**DERIVACIÓN CAVOPULMONAR BIDIRECCIONAL.** Deriva parte del retorno venoso sistémico hacia los pulmones consiste en una anastomosis término terminal de la vena cava superior hacia la arteria pulmonar, dejando la continuidad entre las arterias pulmonares derecha e izquierda. Se prefiere utilizar shunts venosos a pulmonares porque tienen menos complicaciones y consiguen un flujo sanguíneo pulmonar más equilibrado que los shunts arteriales sistémicos a arteria pulmonar. Permite que a edades tempranas se aminore la sobrecarga de trabajo del ventrículo sistémico al disminuir tanto la presión como la poscarga, permitiendo una mejor tolerancia futura a la circulación tipo Fontan.

**DERIVACIÓN CAVOPULMONAR TOTAL.** Procedimiento quirúrgico que consiste en establecer la conexión del retorno venosos sistémico con las ramas de la arteria pulmonar de del ventrículo único funcional con la circulación sistémica, con el fin de disminuir el trabajo de dicho ventrículo, separar la sangre venosa pulmonar de la sistémica y aliviar con esto la hipoxemia. Se realiza una unión término lateral de la vena cava superior con la rama derecha de la arteria pulmonar y la derivación del flujo de la vena cava inferior a través de un túnel lateral utilizando la pared posterior

del atrio derecho y la conexión del extremo proximal a la rama por su borde inferior. Se considera como una alternativa quirúrgica a seguir en pacientes en quienes se ha practicado como primer tiempo quirúrgico una derivación cavo pulmonar bidireccional. Supone el estadio final en la corrección de distintas cardiopatías congénitas que comparten fisiología de corazón univentricular.

**DIURÉTICOS.** Fármacos que estimulan la excreción renal de agua y electrolitos, actúan sobre el sistema de reabsorción de iones que se produce por transporte activo, inhiben la reabsorción iónica y se eliminan por la orina más iones y agua. Son uno de los pilares en el tratamiento de la insuficiencia cardíaca. Actúan reduciendo la precarga y su efecto depende del aporte de agua y sal al túbulo renal. Los de asa, tiazidas y ahorradores de potasio son los más empleados en neonatos como en niños.

**DRENAJE TORÁCICO.** Es un sistema que, mediante uno o varios tubos (sondas) de drenaje colocados en pleura o mediastino conectados a presión negativa, facilita la eliminación de contenido líquido o gaseoso..

**ECOCARDIOGRAFÍA.** Técnica de diagnóstico que emplea ondas ultrasónicas dirigidas hacia el corazón que son reflejadas cuando pasan de un tejido a otro de distinta densidad más útil para estudiar la estructura y

movimiento del corazón y los grandes vasos. Es el método de elección para confirmar las sospechas clínicas, y en el periodo de recién nacido permite tomar decisiones de carácter terapéutico que pueden ser paliativas y en ocasiones hasta correctivas.

**EDEMA.** Aumento anormal del volumen de líquido intersticial ocasionado por el desequilibrio de filtración y reabsorción con el plasma. Las principales causas son: aumento de la presión hidrostática entre los capilares debido aun incremento de la presión venosa, disminución de la concentración de las proteínas plasmáticas lo que hace que descienda la presión coloidosmótica de la sangre, aumento de la permeabilidad de los capilares que eleva la presión osmótica del líquido intersticial, aumento de volumen de líquido extracelular a consecuencia de la retención de líquido y bloqueo de los vasos linfáticos.

**ENTEROPATÍA PERDEDORA DE PROTEÍNAS.** Es la expresión clínica de varias enfermedades gastrointestinales y extra digestivas. Se caracteriza por una pérdida excesiva de proteínas por el intestino con una disminución de albúmina sérica, que es consecuencia de la alteración del equilibrio entre la síntesis de proteínas en el hígado y la pérdida de las mismas por las heces.

**FACTOR TERATOGENICO.** Este término hace referencia a la sustancia, agente o proceso que interfiere con el desarrollo normal en la etapa prenatal produciendo anomalías en feto. Puede afectar estructuras como la placenta o algún sistema o aparato maternos. El periodo de mayor susceptibilidad fetal al efecto del teratógeno se da entre las semanas tercera y duodécima de la gestación, cuando tiene lugar la diferenciación de los principales órganos y sistemas.

**FISIOTERAPIA PULMONAR.** Empleo de distintas técnicas pasivas y activas haciendo uso o no de instrumentos mecánicos, que contribuyen a conseguir una mejoría en los síntomas y lograr la máxima capacidad física del paciente disminuyendo el esfuerzo respiratorio a través de la disminución de las resistencias bronquiales; previene complicaciones pulmonares sobre todo en pacientes que han sido sometidos a ventilación mecánica. Los procedimientos se basan en dos mecanismos: terapia física, que consiste en terapia respiratoria y ejercicios para entrenamiento de los músculos respiratorios.

**FÍSTULA SISTEMICO PULMONAR.** Consiste en la interposición de una prótesis vascular con injerto de politetrafluoroetileno (PTFE), se elige el calibre según la masa corporal del paciente. Entre una arteria subclavia y la rama pulmonar del mismo lado para controlar el flujo sanguíneo. Actualmente se practica casi de modo exclusivo la fístula sistémico pulmonar de Blalock Taussig modificada, que se realiza por toracotomía derecha, izquierda o por esternotomía.

**FONTAN FENESTRADO.** En la derivación Cavopulmonar total se refiere a la realización de una ventana o apertura entre el injerto protésico y la aurícula derecha que tiene por objetivo la disminución de la presión venosa así como la capacidad de mantener un adecuado gasto cardiaco, aumentar el índice cardiaco y la presión de perfusión tisular aún a expensas de la disminución de la saturación arterial de oxígeno.

**GASOMETRÍA SANGUÍNEA.** Medición de gases en sangre. Refleja el estado ácido base y el resultado final del intercambio gaseoso pulmonar y permite inferir el grado de daño en la función alveolo respiratoria, donde confluyen ventilación y distribución del aire inspirado, perfusión y difusión. En ocasiones puede servir para valorar el estado hemodinámico, utilizándose la saturación venosa de oxígeno en la sangre venosa central (mixta).

**GASTO CARDIACO.** Volumen efectivo de sangre eyectada por cualquiera de los dos ventrículos la unidad de tiempo; es una parte integral de la valoración y manejo de los pacientes pediátricos graves pues proporciona una idea más precisa de la perfusión tisular de los órganos vitales básicos. Permite evaluar el inotropismo, precarga y poscarga, lo que a la vez permite planear la intervención terapéutica más adecuada. Para los niños, generalmente los catéteres de flotación suelen ser muy largos, siendo imposible su utilización. En tal situación la alternativa es calcular el gasto e índice cardiaco por el método de Fick empleando gases arteriovenosos.



**HEMODILUCIÓN.** Disminución de la viscosidad sanguínea generalmente por adición de soluciones libres de células que permite una mayor perfusión a través de los capilares y una mayor velocidad de flujo sanguíneo cerebral. Tiene como efecto deletéreo reducción de la presión coloido – osmótica y una mayor permeabilidad capilar, lo que produce un estado propenso a la pérdida de líquido hacia el espacio intersticial y por lo tanto el edema, reducción de la resistencia vascular y de los factores de coagulación.

**HEMOTÓRAX.** Acumulación de sangre y líquido en la cavidad pleural entre las pleuras parietal y visceral, generalmente producido por un traumatismo. Otras causas son la rotura de pequeños vasos en determinadas inflamaciones. El resultado es un aumento de la presión intrapleural y el colapso parcial o total de los pulmones.

**ÍNDICE CARDIACO.** Es el gasto cardiaco una vez hecho el ajuste en relación al área de superficie corporal (gasto cardiaco dividido por minuto por metro cuadrado). Sus cifras normales deben ser superiores a 1.5 L/m<sup>2</sup>/minuto. Ello dependerá de la capacidad inotrópica del corazón, frecuencia cardiaca, precarga y poscarga.

**INOTRÓPICO.** Los medicamentos con efecto inotrópico positivo aumentan la contractilidad y con ello el gasto cardíaco, por lo que se mejora la función ventricular. En la actualidad existen tres tipos: los digitálicos, los simpaticomiméticos y los inhibidores de la fosfodiesterasa.

**INSUFICIENCIA CARDIACA.** Condición en la cual el corazón no es capaz de mantener una circulación eficiente para cubrir los requerimientos del organismo en cada momento. En pediatría es, generalmente causada por un defecto en la contracción miocárdica (disfunción sistólica) siendo los trastornos de relajación (disfunción diastólica) mucho menos frecuentes. Duele ser manifestación de alguna enfermedad grave, generalmente cardiopatías congénitas.

**INTERVENCIONISMO CARDIACO.** Es una terapéutica que se realiza a través de un catéter insertado por vía percutánea para tratar algunos tipos de patologías cardíacas. Las intervenciones pueden ser clasificadas según el propósito a tratar: obstrucciones valvulares, estenosis vasculares, creación o ampliación de defectos, cierre de defectos y otros.

**LINFAGIECTASIA INTESTINAL.** Es una afección congénita, caracterizada por una malformación linfática con dilatación de los quilíferos de las vellosidades y de los linfáticos subserosos. La obstrucción del drenaje linfático del intestino origina una rotura de los vasos quilíferos intestinales con salida de linfa a luz del intestino, hay una pérdida crónica de proteínas,

grasa, linfocitos e inmunoglobulinas en la luz intestinal y por las heces, produciendo hipoalbuminemia y esteatorrea.

**LINFAGIECTASIA PULMONAR.** Es una entidad producida por una dilatación de los linfáticos pulmonares con engrosamiento de los septos alveolares, caracterizada por la dilatación linfática pulmonar, peribronquial, subpleural, interlobar y perivascular. Puede ser de origen primario (muy rara) o secundaria a cardiopatías congénitas que cursan con obstrucción y congestión venosa pulmonar.

**MALFORMACIÓN CONGÉNITA.** Alteración presente al momento del nacimiento resultado de factores genéticos, físicos, químicos o infecciosos, que al momento del diagnóstico no necesariamente llevan implícito el conocimiento de su etiología. Las teorías planteadas coinciden con la presencia de factores predisponentes en las primeras semanas de vida embrionaria. Son clasificadas en anomalías de origen genético, ambiental y multifactorial.

**METAHEMOGLOBINA.** Es un tipo de hemoglobina en la cual el átomo y hierro inmerso en la molécula de heme ha dejado de estar reducido ( $Fe^{++}$ ) y ha pasado a estar oxidado ( $Fe^{+++}$ ). Este pequeño cambio en la molécula del heme imposibilita un adecuado transporte de oxígeno. El estrés oxidativo secundario a causas exógenas como drogas o toxinas, tiene la capacidad de oxidar el hierro de la molécula del heme y aumentar los

niveles basales de metahemoglobinemia, con la respectiva disminución en el transporte de oxígeno y la presencia de síntomas como la cianosis.

**MONITOREO HEMODINÁMICO.** Empleo de métodos invasivos y no invasivos que reflejan las condiciones hemodinámicas del paciente. El monitoreo básico incluye: electrocardiograma, oximetría de pulso, monitoreo del dióxido de carbono, presión arterial, presión venosa central, presión de atrio izquierdo, presión arterial pulmonar y gasto cardiaco.

**NEUMOTÓRAX.** Es la acumulación de aire o gas en el espacio pleural que produce compresión en el pulmón al hacerse positiva la presión intrapleural, comprometiendo el intercambio gaseoso. Puede ser espontáneo, traumático o por tensión. Los cambios fisiopatológicos que produce dependen de la cantidad de aire presente en la cavidad pleural y del estado de la función cardiopulmonar del paciente. Cuando produce colapso pulmonar completo y persiste la entrada de aire, el mediastino se desvía hacia el lado contrario disminuyendo la capacidad residual funcional del otro pulmón, comprimiendo además los grandes vasos venosos, alterando el retorno venoso y produciendo un shock hemodinámico, además de insuficiencia respiratoria.

**PALIACIÓN.** Terapéutica encaminada a reducir una serie de síntomas desagradables, modificar la fisiología de la enfermedad pero sin curar, es decir, sin cambiar la malformación básica.

**PERSISTENCIA DE CONDUCTO ARTERIOSO.** Anomalía caracterizada por la presencia de una conexión entre la arteria pulmonar y la porción descendente de la aorta, en una posición distal al nacimiento de la arteria subclavia izquierda. Al momento del nacimiento se le nombra conducto arterioso permeable, pero si el cierre anatómico no ha ocurrido en los primeros tres meses de vida adquiere el nombre de conducto arterioso persistente.

**POLIGLOBULIA.** Conocida también como policitemia es un aumento anormal del número de glóbulos rojos (eritrocitos) que aumenta a su vez, la viscosidad de la sangre. Este aumento se produce principalmente en enfermedades donde la respiración o la actividad pulmonar es insuficiente para absorber las cantidades necesarias de oxígeno del medio ambiente, en la migración a lugares de gran altura, por secreción inadecuada de eritropoyetina o por el uso de medicamentos eritropoyéticos.

**POSCARGA.** Es la carga que soporta el corazón en sístole debido a que al abrirse las válvulas sigmoideas, durante la expulsión volumétrica, se presentan fuerzas o resistencias que se le oponen, producto de la fricción de la sangre al discurrir por los vasos que están por delante del plano

valvular. Implica la tensión de la fibra miocárdica en sístole. En el lado derecho se expresa como la resistencia vascular pulmonar y en el lado izquierdo como la resistencia vascular periférica.

**PRECARGA.** Es la carga que soporta el corazón en diástole debido al volumen que llega por el retorno venoso (sistémico por cavas o pulmonar por venas pulmonares). Implica la tensión a la que está sujeta la fibra en diástole. Está determinada por el volumen de sangre al final del periodo de llenado ventricular.

**QUILOTÓRAX.** Acumulo posoperatorio de contenido linfático en el espacio pleural o pericárdico que puede producirse por lesión directa del conducto torácico o alguna de sus tributarias principales. También puede ser resultado de un aumento en el sistema linfático intratorácico, consecuencia de la trombosis en territorios venosos superiores o por aumento de la presión venosa sistémica.

**REHABILITACIÓN CARDIACA.** Conjunto de actividades necesarias para que el paciente posoperado del corazón llegue a un nivel funcional óptimo desde un punto de vista físico, mental y social, por medio del cual pueda reintegrarse por sus propios medios a la vida familiar y social.

**RESPUESTA INFLAMATORIA SISTÉMICA.** Es una entidad generalizada no específica, dada por daño a los tejidos, de etiología indeterminada, rápida y altamente amplificada y con un gran componente humoral y celular. Es desencadenada por diferentes disparadores y tiene como finalidad limitar y revertir la lesión. Su intensidad es determinada por la magnitud de la lesión disparadora y por el balance existente entre la respuesta inflamatoria y la respuesta antiinflamatoria compensadora. Consta de las siguientes fases evolutivas: respuesta inflamatoria local, respuesta inflamatoria sistémica, respuesta inflamatoria sistémica masiva, parálisis inmunológica, disonancia inmune. Las últimas tres, de no controlarse, amplifican el daño celular, condicionan y perpetúan el proceso infeccioso y llevan al enfermo a disfunción orgánica múltiple.

**SANGRADO POSQUIRÚRGICO.** y el sangrado mediastinal, cuya incidencia es de aproximadamente de 5 al 10%, drenajes de líquido hemático superiores a 2 cc/kg/h debe alertar al grupo de salud y volúmenes de líquido hemático de 8 ml/kg/h en cualquier hora, de 6 ml/kg/h en dos horas consecutivas o de 5 ml/kg/h en tres horas consecutivas se deberá considerar la revisión de la cavidad mediastinal por sangrado. estar inducido por efectos residuales de la heparina utilizada para la circulación extracorpórea, trombocitopenia o disfunción plaquetaria, agotamiento de factores de coagulación, fibrinólisis, técnica quirúrgica deficiente, hipotermia o hipertensión posoperatoria.

**SÍNDROME DE VENA CAVA.** Es un cuadro clínico que resulta de la obstrucción de la vena cava superior y que se manifiesta por la disminución intensa del retorno venoso procedente de la cabeza, cuello y las extremidades superiores. La tensión arterial generalmente es alta en los brazos y baja en las piernas. Suele ser potencialmente mortal porque el bloqueo de la tráquea puede ocurrir simultáneamente. Se caracteriza por edema de la parte superior del cuerpo, tos, disnea, disfonía, disfagia, dolor de pecho y hemoptisis.

**SINERGIA.** Es el resultado de la acción conjunta de dos o más elementos, de su interacción aditiva, caracterizado por tener un efecto superior al que resulta de la simple suma de dichas causas.

**SINUSOIDES INTRAMIOCÁRDICOS.** Comunicaciones intramiocárdicas que representan la persistencia de los espacios intertrabeculares conectados con los capilares originados de las ramas de las arterias coronarias que han penetrado al miocardio del VD. Durante el desarrollo normal los sinusoides se obliteran cuando la estructura esponjosa del miocardio ventricular se transforma en compacta por fusión de las trabéculas de miocardio. Se ha documentado la comunicación de los sinusoides con la arteria descendente anterior; el llenado retrógrado de las arterias coronarias por vía de los sinusoides predispone a cambios isquémicos y a disfunción miocárdica.



**TAPONAMIENTO CARDIACO.** Síndrome clínico que se produce cuando un derrame pericárdico ocasiona que la presión intrapericárdica se eleve de manera importante e impida el llenado diastólico del corazón, con reducción de volumen latido. Existe restricción en el llenado del corazón debido a incremento de la presión en la cavidad pericárdica por acumulación de líquido, en los niños puede generarse inclusive con 10 ó 20 ml de líquido en el mediastino.

**TETRALOGÍA DE FALLOT.** Cardiopatía congénita cianógena caracterizada por cuatro malformaciones: dextroposición de la aorta, comunicación interventricular, estrechez de la válvula pulmonar y/o del infundíbulo ventricular derecho e hipertrofia del ventrículo derecho.

**ULTRAFILTRACIÓN.** Es la técnica por la que por la que el plasma ultrafiltrado es obtenido por presión hidrostática ejercida por una membrana semipermeable. Está indicada en la prevención de acumulación de líquidos en pacientes con evidencia de exceso de agua corporal en perfusiones prolongadas con el objetivo de disminuir la respuesta inflamatoria sistémica, aumentar el valor del hematocrito, prevenir hiperkalemia e insuficiencia cardiaca

**VENTILACIÓN MECÁNICA.** Es una intervención de apoyo de respiración artificial que sustituye o ayuda temporalmente a la función ventilatoria

cuya intención es mantener, normalizar o manipular el intercambio gaseoso, incrementar el volumen pulmonar y disminuir el trabajo respiratorio.

## 7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ATTIÉ, Fause. *Aspectos de interés en la cardiopatía congénita del adulto*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. Supl. 2 Vol. 74. Abril – Junio. México, 2004. P 410 – 417.

ATTIÉ; Fause. *Diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. Supl. 1 Vol. 74. Enero – Marzo. México, 2004. p 13 – 17.

BALSEIRO A; Lasty. *Guía metodológica para la elaboración de las tesis. Una opción de titulación de los profesionales de enfermería de pre y posgrado*. Trillas. México, 2010.111 pp.

BRAUNWALD; Eugene y Cols. *Braunwald's Cardiología "el libro" de medicina cardiovascular*. 6ª ed. Marbán. Madrid, 2004. 2888 pp.

BUENDÍA H; Alfonso. *A propósito de las cardiopatías congénitas*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. No 4 Vol. 75. Octubre – Diciembre. México, 2005. p 387 – 388.

BUENDÍA H; Alfonso. *Estado actual del manejo del niño con cardiopatía congénita*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. Supl. 1 Vol. 71. Enero – Marzo. México, 2001. p 32 – 35.

BUENDÍA H; Alfonso y Guillermo Gloss. *Manejo de las cardiopatías congénitas: Estado del arte*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. Supl. 1 Vol. 73. Abril – Junio. México, 2003. p 21 – 25.

BUENDÍA H; Alfonso y Cols. *Manejo médico y quirúrgico del cardiópata en edad pediátrica en edad pediátrica*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. Supl 1 Vol. 77. Enero – Marzo. México, 2007. p 54 – 60.

CALDERÓN C; Juan y Cols. *Exclusión del ventrículo venoso. Evolución y retos. A propósito de los cien primeros casos del procedimiento de Fontan en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. Supl. 4 Vol. 76. Octubre – Diciembre. México, 2006. P 102 – 110.

CALDERÓN C; Juan y Cols. Cirugía de Fontan. *Factores de riesgo a corto y mediano plazo*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. No 4. Vol. 75. Octubre – Diciembre. México, 2005. p 425 – 434.

CALDERÓN C; Juan. *Genética y cardiopatías congénitas*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. Supl 4 Vol. 77. Octubre – Diciembre. México, 2007. p 58 – 62.

CALDERÓN C; Juan y Cols. *Métodos de estratificación de riesgo en la cirugía de cardiopatías congénitas*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. No. 1 Vol. 78 Enero – Marzo. México, 2008. p 60 – 67.

CASALDÁLIGA; J. *Atresia pulmonar / estenosis crítica con septo interventricular íntegro. Presentación clínica y diagnóstico anatómo – funcional*. En la Revista Anales de Cirugía Cardíaca y Vascul. No 10 Vol. 4. Barcelona, 2004 p 250 – 251.

CASANOVA E; Álvaro. *Atresia pulmonar con septo íntegro*. En internet: [http:// www.saludalia.com](http://www.saludalia.com). Barcelona, 2010 p 1.

CASSALET B; Gabriel y Cols. *Manual de Cuidado Intensivo Cardiovascular Pediátrico*. Distribuna. Bogotá, 2006. 500 pp.

CASTELLANO R; Carlos y Cols. *Electrocardiografía Clínica*. 2ª ed. Editorial Elsevier. Madrid, 2006. 346 pp.

CONDE M; José Manuel y Cols. *Cuidados Intensivos en el paciente pediátrico grave*. Editorial Prado. México, 2007. 552 pp.

CRUZ R; David y Cols. *Genética y biología molecular de las cardiopatías congénitas y adquiridas*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. No 4 Vol. 75. Octubre – Diciembre. México, 2005. p 467 – 482.

DÍAZ G; Gabriel y Cols. *Cardiología Pediátrica*. Mc Graw – Hill Interamericana. Bogotá, 2003. 1059 pp.

ESCOBAR C; Héctor. *Enteropatía pierde – proteínas*. En la Revista Anales Españoles de Pediatría. Supl 3 Vol. 54 2001 p 30 – 32.

GUADALAJARA B; José Fernando. *Cardiología*. 6ª ed. Méndez Editores. México, 2006. 1192 pp.

HERNÁNDEZ G; Martha y Cols. *Stent y redilatación con globo del conducto arterioso en ventrículo único con atresia pulmonar. Descripción de un caso*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. No 2 Vol. 72 Abril – Junio. México, 2002 p 145 – 148.

ILARRAZA L; Hermes y Cols. *Rehabilitación Cardíaca en población pediátrica. Más allá que ayudar a un niño a readaptar su corazón*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. No 2 Vol. 78 Abril – Junio. México, 2008 p 129 – 133.

INC Ignacio Chávez. *Manual de Urgencias Cardiovasculares*. 3ª ed. Mc Graw – Hill. México, 2007. 642 pp.

KEANE, John y Cols. *Nada's Pediatric Cardiology*. 2a ed. Elsevier. Washington DC, 2006. 934 pp.

KEITH L; Moore y Persaud TVN. *Embriología Clínica*. 6a ed. Mc Graw – Hill Interamericana. Philadelphia, 1998. 599 pp.

MARTÍNEZ S; Carlos Rodolfo y Cols. *Urgencias Cardiovasculares Tópicos Selectos*. Intersistemas Editores. México, 2008. 318 pp.

MUÑOZ; Ricardo y Cols. *Cuidados críticos en cardiopatías congénitas o adquiridas*. Editorial Distribuna. Bogotá, 2007. 442 pp.

PÉREZ L; Luz. *Proceso histórico de enfermería en el Instituto Nacional de Cardiología*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. Supl 4 Vol. 77 Octubre – Diciembre. México, 2007 p 207 – 213.

RAMÍREZ M; Edgar Samuel y Juan Calderón Colmenero, *Cirugía de las cardiopatías congénitas complejas*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. Supl 1 Vol. 73. Abril – Junio. México, 2003. p 128 – 132.

RAMÍREZ M; Edgar Samuel y Cols. *Corrección uno y medio. Resultados en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. Supl 1 Vol. 71. Enero – Marzo. México, 2001. p 145 – 148.



RIVERA R; Leonardo y Bernardo Cline. *Incidencia y comportamiento de las arritmias en pacientes con corrección quirúrgica de cardiopatías congénitas*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. Supl. 2 Vol. 77. Abril – Junio. México, 2007 p 51- 53.

RUESGA Z; Eugenio Alejandro y Cols. *Cardiología*. El Manual Moderno. México, 2005. 1129 pp.

SÁNCHEZ C; Noé y Cols. *Cuidados de enfermería al paciente pediátrico postoperado de corazón*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. No. 2 Vol. 15. México, 2007 p 47 – 53.

SÁNCHEZ C; Noé y Cols. *Propuesta de Atención de Enfermería en el Posoperatorio de Cirugía de Fontan en Paciente Pediátrico*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. No. 2 Vol. 16. México, 2008 p 42 - 48.

SUÁREZ V; María y Cols. *La bioética y la praxis de enfermería*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. Supl. 1 Vol. 72 Enero – Marzo. México, 2002. p 286 – 290.

TOPOL; Eric y Cols. *Tratado de Medicina Cardiovascular*. 3ª ed. Editorial Wolters Klower / Lipincott Williams and Wilkins. Barcelona, 2008. 1600 pp.

VARGAS B; Jesús y Cols. *Tratado de cardiología*. Sociedad Mexicana de Cardiología. Intersistemas Editores. México, 2007. 1033 pp.

VÁZQUEZ A; Clara Andrea. *Ecocardiografía transesofágica perioperatoria en cardiopatías congénitas*. En la Revista Archivos de Cardiología de México. Supl 1 Vol. 74 Enero – Marzo. México, 2004. p 106 – 109.

VELASCO; Carlos Alberto. *Nutrición en el Niño Cardiópata*. En la Revista Colombia Médica. No. 1 Vol. 38 Enero - Marzo. Colombia, 2007. p 50 – 55.

ZAVAL; Carlos. *El cateterismo intervencionista en las cardiopatías congénitas*. En la Revista Archivos de Cardiología de México, Supl. 1 Vol. 71 Enero – Marzo. México, 2001. p 118 – 191.