



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**ATENCIÓN ESTOMATOLÓGICA EN PACIENTES
PEDIÁTRICOS CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA.**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N O D E N T I S T A

P R E S E N T A:

LUIS ANTONIO MARTÍNEZ NAQUID

TUTORA: Esp. LILA ARELI DOMÍNGUEZ SANDOVAL



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

Dedico este trabajo a mis padres, Jeannette Naquid Lajud y José Antonio Martínez Morales, por haberme forjado como la persona que soy en la actualidad, muchos de mis logros los debo a ustedes, entre los que se incluye este, estaré eternamente agradecido con ustedes por siempre guiarme y apoyarme para poder alcanzar mis metas.

A mi hermana Ilce Mariela Martínez Naquid, por demostrarme que rendirse ante las adversidades nunca debe considerarse una opción en la vida.

A Sara Beatriz Magaña Meza, quien incondicionalmente estuvo conmigo, apoyándome durante este largo camino.

A mis colegas y amigos, con los cuales compartí gran parte de mi vida académica, y que a pesar del paso del tiempo, aún siguen conmigo.

A mi tutora, y todos aquellos profesores de la facultad de odontología que dejaron una verdadera enseñanza en mí, estaré por siempre agradecido con ellos por compartirme sus conocimientos y habilidades para mi superación académica.

Finalmente, a mi universidad, por darme tanto sin pedir nada a cambio. Espero algún día poder devolver un poco de todo lo recibido para mi formación académica y profesional.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	5
OBJETIVOS	8
CAPÍTULO 1 EMBRIOLOGÍA Y ANATOMÍA DEL CORAZÓN	9
CAPÍTULO 2 CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DE MAYOR INCIDENCIA	20
2.1. Acianógenas.....	22
2.1.1. Defectos septales.....	22
2.1.1.1. Comunicación interauricular (CIA).....	22
2.1.1.2. Comunicación interventricular (CIV).....	28
2.1.2. Conducto arterioso persistente (CAP).....	32
2.1.3. Coartación Aórtica (CA).....	38
2.1.4. Estenosis.....	45
2.1.4.1. Estenosis Aórtica (EA).....	45
2.1.4.2. Estenosis pulmonar (EP).....	50
2.2. Cianógenas.....	53
2.2.1. Tetralogía de Fallot (TF).....	53
2.2.2. Transposición de grandes vasos (TGV).....	61

2.2.3. Atresia.....	67
2.2.3.1. Atresia de la válvula Tricuspídea (AT).....	67
2.2.3.2. Atresia de la válvula Pulmonar (AP).....	72
CAPÍTULO 3 ENDOCARDITIS INFECCIOSA.....	79
CAPÍTULO 4 MANIFESTACIONES ORALES.....	88
CAPÍTULO 5 ATENCIÓN ESTOMATOLÓGICA.....	90
CONCLUSIONES.....	102
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	103

INTRODUCCIÓN

Las culturas Egipcia y Persa describieron por primera vez el signo de cianosis (una manifestación fundamental de un importante grupo de cardiopatías congénitas), el cual se conoce desde hace 5 000 años y es la coloración azulada de piel y mucosas debido a un aumento de la hemoglobina desaturada en la sangre. A mediados del siglo XX se hizo por primera vez el estudio sistematizado de cardiopatías congénitas. Helen B Taussig publicó en 1947 su libro *Congenital malformations of the heart*, dando inicio formal al estudio de cardiopatías congénitas.

Los defectos congénitos del corazón, conocidos como cardiopatías congénitas, pueden definirse como una anomalía estructural macroscópica del corazón o de grandes vasos intratorácicos, que se presentan en el nacimiento. Estas cardiopatías representan un problema de salud pública de primer orden, en México son la tercera causa de muerte en niños de un año de edad y la sexta en niños de tres años de edad. Se calcula que en todo el país, cada año nacen más de 20,000 niños con alguna cardiopatía congénita.

Éstas constituyen un grupo anatómico y clínico heterogéneo de alteraciones de la formación embrionaria del corazón y de los grandes vasos, presentes y detectables al nacimiento. Son las más comunes de los defectos estructurales presentes en el nacimiento, con una incidencia general de 8 por cada 1,000 niños nacidos vivos; de ellos más o menos la mitad mueren durante el primer año si no se recibe ningún tratamiento, y la mayoría de estas muertes acontecen en el periodo de recién nacido. Aproximadamente tres cuartas partes o más de los niños que mueren son susceptibles de tratamiento quirúrgico correctivo o paliativo. Las estimaciones actuales muestran que el 96% de niños con CC que sobrepasan el primer año de vida llegan a la adolescencia.

Su etiología se considera desconocida, aunque se le puede atribuir un origen multifactorial, pueden presentarse como defectos aislados o asociarse con otros defectos (cardíacos o extracardíacos). Existen factores que aumentan el riesgo de que un niño nazca con un defecto cardíaco: padres menores de 18 o mayores de 35 años de edad, otras enfermedades congénitas (síndrome de Down, síndrome de Marfan, síndrome de Di George, síndrome de Turner, etc), antecedentes de cardiopatías congénitas en los padres o en embarazos previos, diabetes materna, alcoholismo materno, uso de drogas o fármacos por parte de la madre y consanguinidad de los padres. De igual manera, las cardiopatías congénitas se han asociado con agentes teratógenos como el virus de la rubéola, la ingestión de litio o la deficiencia de ácido fólico, entre otros.

La mayoría de estas cardiopatías congénitas se toleran bien durante la vida prenatal, pero cuando el feto se separa de la madre en el momento del nacimiento, pueden provocar alteraciones funcionales importantes para el recién nacido que afecten su desarrollo posnatal e incluso lo lleven a la muerte. Los rápidos avances en la cirugía cardiovascular permiten en la actualidad beneficiar a estos pacientes con cirugía paliativa, correctiva, e incluso con trasplante cardíaco.

Cada día la relación entre la salud integral y la salud bucal adquiere mayor importancia. Se sabe que un paciente comprometido sistémicamente puede poner en riesgo su vida si presenta complicaciones bucales como focos infecciosos o mal manejo odontológico. El odontopediatra debe estar capacitado con conocimiento actualizado de las enfermedades que afectan al paciente pediátrico, así como su manejo odontológico, no sólo con respecto a la etiopatología de la enfermedad sino también en cuanto al manejo médico, tratamiento, interacciones farmacológicas, posibles complicaciones y forma de abordaje odontológico. Este tipo de paciente requiere un cuidado mayor ya que su riesgo de compromiso sistémico es elevado. Las interconsultas con médicos

deben ser correctamente canalizadas, buscando el trabajo en equipos multidisciplinares efectivos.

El manejo de estos pacientes es complejo y presenta deficiencias, producto del desconocimiento o desactualización acerca del tema entre el personal de estomatología, particularmente en cuanto al uso de la profilaxis antimicrobiana previa al tratamiento estomatológico y los cuidados pertinentes. Al existir un vacío en la información sobre el manejo clínico de estos pacientes se realizará la propuesta de un protocolo a seguir sobre el manejo estomatológico apoyados de una compilación bibliográfica previamente seleccionada.

OBJETIVOS

- Presentar de manera organizada una compilación bibliográfica acerca de las principales cardiopatías congénitas que afectan a los pacientes pediátricos y un protocolo de atención para su correcto manejo estomatológico, permitiendo al lector tener una visión amplia sobre el panorama actual.
- Describir las cardiopatías congénitas de mayor relevancia, conocer su clasificación, características generales, incidencia, prevalencia, fisiopatología, manifestaciones clínicas, tratamientos, entre otros.
- Conocer los aspectos embriológicos y anatómicos del sistema cardiovascular.
- Identificar las principales manifestaciones orales presentes en pacientes pediátricos con cardiopatía congénita.
- Explicar las principales complicaciones durante la atención estomatológica y su correcto abordaje clínico.
- Conocer la correcta prescripción de profilaxis antimicrobiana aplicable en pacientes pediátricos con riesgo de bacteremia.

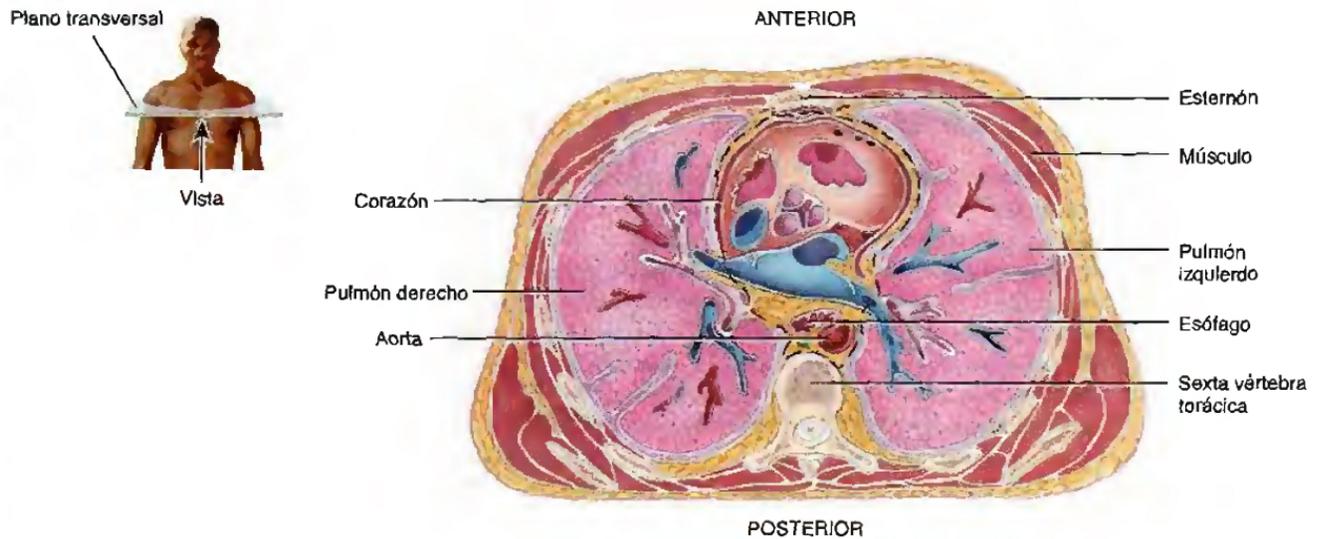
CAPÍTULO 1 EMBRIOLOGÍA Y ANATOMÍA DEL CORAZÓN

El corazón es el órgano central del sistema circulatorio, encargado de impulsar la sangre a todo el cuerpo a través de los vasos sanguíneos, ésta importante función cardíaca comienza muy pronto en la vida prenatal y concluye cuando el organismo muere. Es fácil entender que una alteración del corazón traiga importantes trastornos a todos los tejidos del cuerpo ya que necesitan para su desarrollo de un adecuado aporte sanguíneo que les permita el intercambio de gases, nutrientes, metabolitos, etc. Las enfermedades adquiridas del corazón constituyen una de las principales causas de morbilidad y mortalidad en la población adulta, mientras que los defectos congénitos del corazón, o cardiopatías congénitas, pueden ser considerados, por su frecuencia y gravedad, como algunos de los más importantes errores de la morfogénesis en el humano.

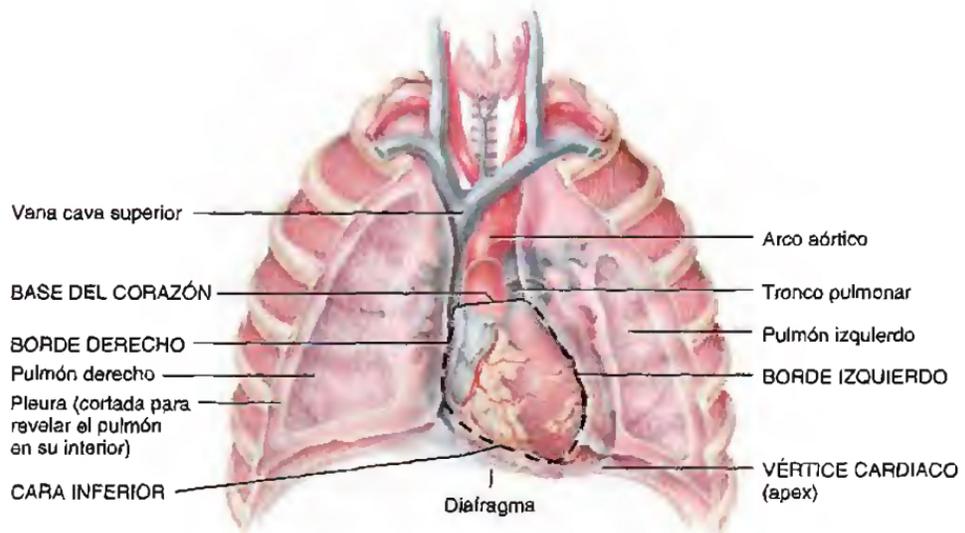
El corazón es un músculo hueco que actúa como una bomba aspirante e impelente de la sangre. Su pared consta de tres capas principales: el endocardio, la capa interna, en contacto directo con la sangre; el miocardio, la capa intermedia, que es la capa muscular o contráctil; y el epicardio, o capa visceral del pericardio, la capa externa. Está situado en el tórax entre los pulmones y el esternón, justo encima del diafragma; está envuelto por una capa de tejido fibroso: El pericardio parietal, que lo separa de las estructuras vecinas, le sirve de protección y le ofrece libertad en sus movimientos de contracción y relajación (figuras 1 y 2).¹

En el humano, el corazón está formado por cuatro cavidades: dos atrios (derecho e izquierdo, en la clínica tradicionalmente conocidos como aurículas). Y dos ventrículos (derecho e izquierdo); Los atrios y los ventrículos están separados por un esqueleto fibroso que sirve de inserción para las fibras miocárdicas atriales y ventriculares y que sostiene a las válvulas atrioventriculares que regulan el paso de la sangre de los atrios a los

ventrículos: las válvulas tricúspide y mitral. Completan el esqueleto fibroso dos anillos más, que dan inserción a las valvas que controlan el paso de la sangre de los ventrículos a las grandes arterias: las válvulas pulmonar y aórtica.



(a) Vista inferior de una sección transversal de la cavidad torácica que muestra el corazón en el mediastino



(b) Vista anterior del corazón en el mediastino

Figura 1 Vista anterior y plano transversal de la cavidad torácica.

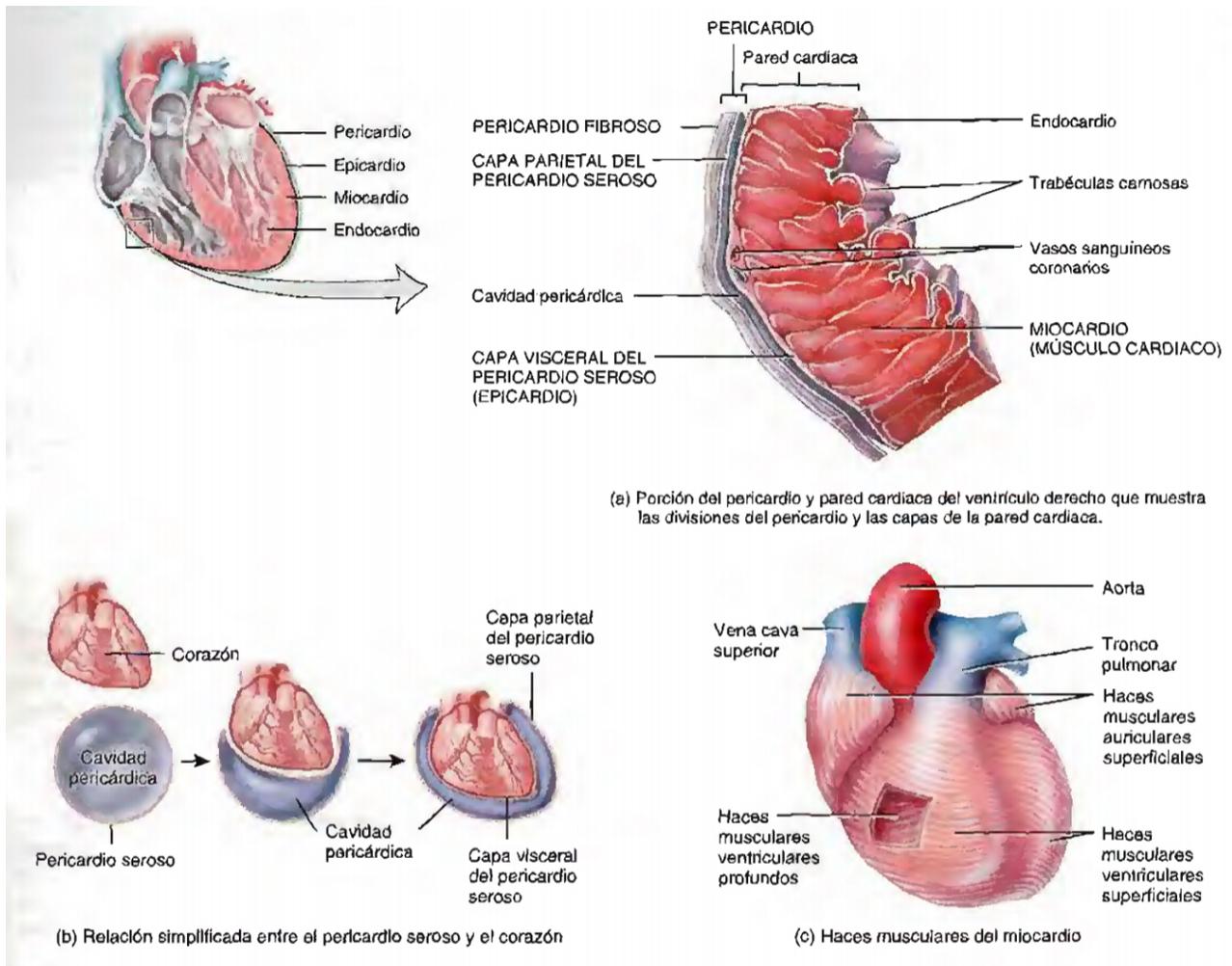


Figura 2 Distribución anatómica del corazón.

Separando las cavidades derechas de las izquierdas se encuentran tres tabiques o septos: el tabique interatrial, que separa a los atrios entre sí, el tabique interventricular, que divide al ventrículo derecho del ventrículo izquierdo, y el tabique atrioventricular, que separa al atrio derecho del ventrículo izquierdo. La finalidad de estos tres tabiques en conjunto es separar la sangre venosa o desoxigenada que circula por las cavidades derechas, de la sangre arterial u oxigenada que va por las cavidades izquierdas.

Al corazón le llega la sangre a través de diversas grandes venas. Al atrio derecho desembocan la vena Cava superior y la vena cava inferior, que

transportan la sangre venosa o desoxigenada procedente de la mitad superior y de la mitad inferior del cuerpo, respectivamente; también a este atrio desemboca el seno coronario con la sangre venosa que utilizó el corazón para su propia irrigación. A su vez, al atrio izquierdo desembocan cuatro venas pulmonares, que llevan la sangre arterial oxigenada procedente de los pulmones, donde ha ocurrido su oxigenación.

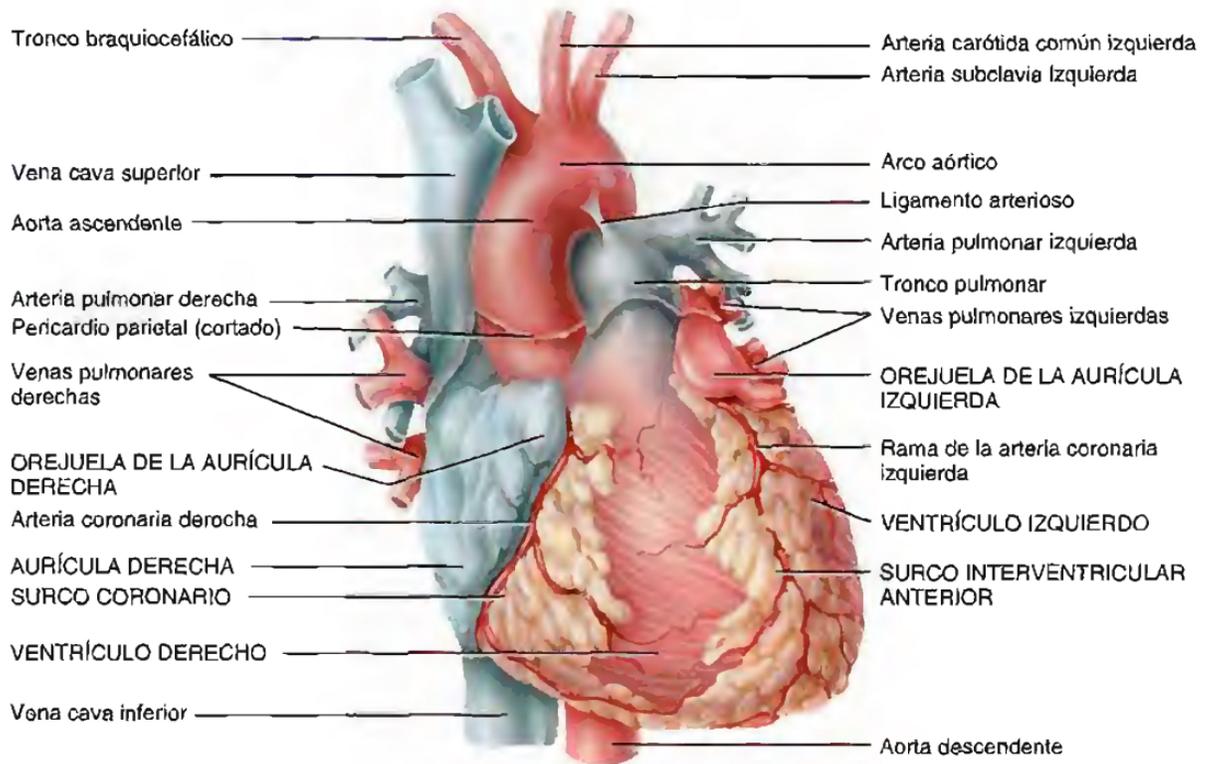


Figura 3 Vista anterior externa del corazón.

Una vez que circula la sangre por las cavidades del corazón, sale de este a través de dos grandes arterias: el tronco pulmonar, que emerge del ventrículo derecho y que conducen la sangre venosa a su punto de oxigenación en los pulmones; y la aorta que surge del ventrículo izquierdo y lleva la sangre arterial oxigenada para su distribución a todo el cuerpo. A la entrada de estas dos grandes arterias se encuentran las valvas arteriales pulmonar y aórtica, mencionadas antes, que permiten que la sangre pase de los ventrículos a las arterias y que impiden su retorno en dirección inversa (figuras 3 y 4).¹

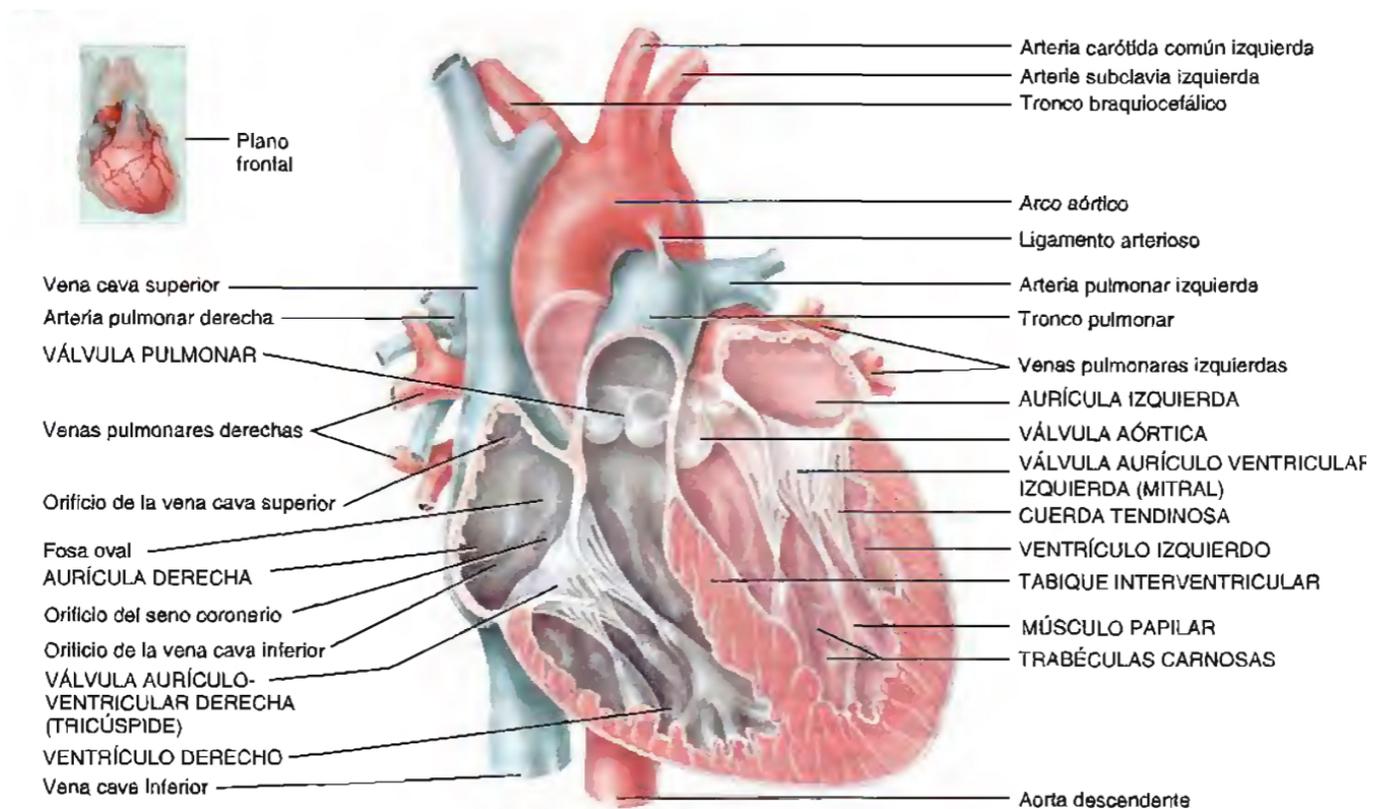


Figura 4 Vista anterior interna del corazón.

Completan la arquitectura del corazón dos subsistemas: el coronario y el de conducción. El sistema coronario es el encargado de llevar la irrigación propia del corazón, iniciándose con la emergencia de las arterias coronarias derecha e izquierda, que surgen de la aorta a nivel de la valva aórtica, y terminando en el atrio derecho en el seno coronario, al cual desemboca las diferentes venas coronarias.

El sistema de conducción es el encargado de llevar de manera eficiente y ordenada los impulsos eléctricos que producen la contracción del músculo cardíaco; Los impulsos se generan en el nodo sinusal (o marcapasos del corazón), situado en la unión de la vena Cava superior con el atrio derecho, y de ahí se propagan al nodo atrioventricular, al haz penetrante atrioventricular

(haz de His), a las ramas derecha e izquierda y finalmente a las fibras de purkinje (figuras 5 y 6).¹

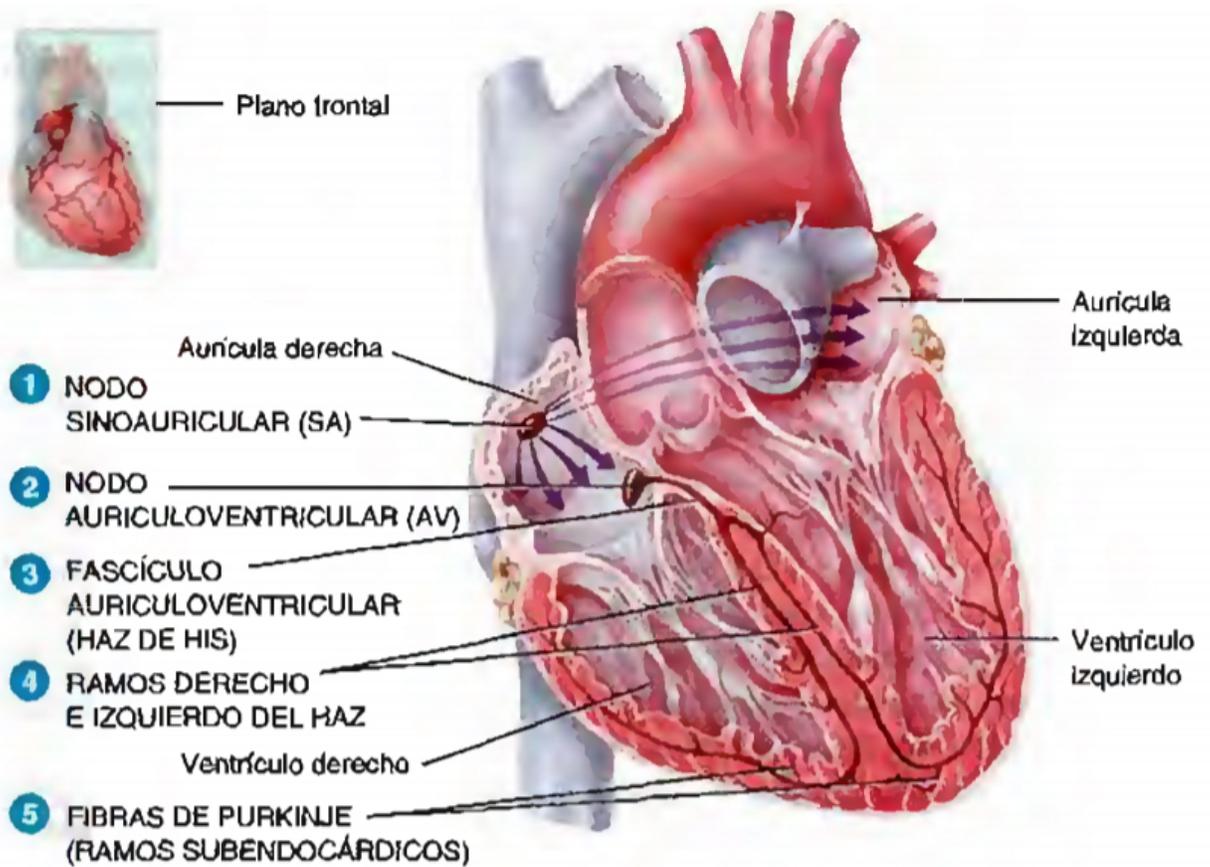


Figura 5 Sistema de conducción del corazón.

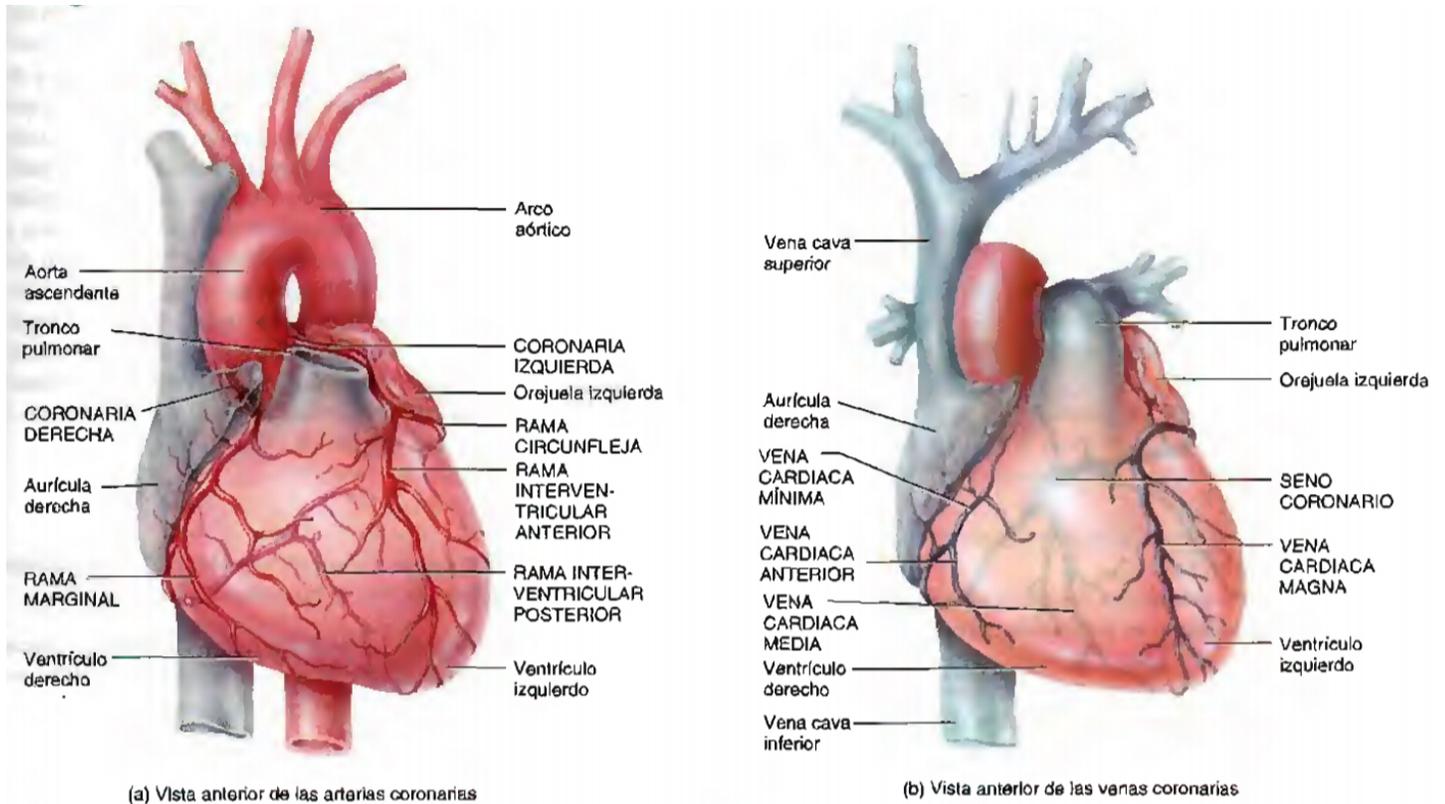


Figura 6 Sistema coronario del corazón.

En el humano, la morfogénesis cardíaca ocurre entre la tercera y sexta semana del desarrollo intrauterino. El sistema cardiovascular es el primero en alcanzar una madurez funcional durante el desarrollo embrionario, madurez que continuará, en algunos aspectos, hasta después del nacimiento. Evoluciona fundamentalmente a partir de la lámina esplácnica del mesodermo lateral, Y recibe una contribución importante de células de las crestas neurales y una considerable inducción del endodermo en sus etapas iniciales.

El desarrollo del corazón comienza a partir del mesodermo, 18 o 19 días después de la fertilización. Se desarrolla a partir de un grupo de células mesodérmicas ubicadas en el polo cefálico del embrión, denominado campo cardiogénico. En respuesta a las señales provenientes del endodermo subyacente, el mesodermo del área cardiogénica forma un par de tiras alargadas: las cuerdas cardiogénicas. Enseguida estas cuerdas se ahuecan y

se transforman en los tubos endocárdicos. Con el plegamiento lateral del embrión, en el día 21 posfertilización, los tubos endocárdicos comienzan a aproximarse y terminan fusionándose en un único tubo, denominado tubo cardiaco primitivo (figura 7).²

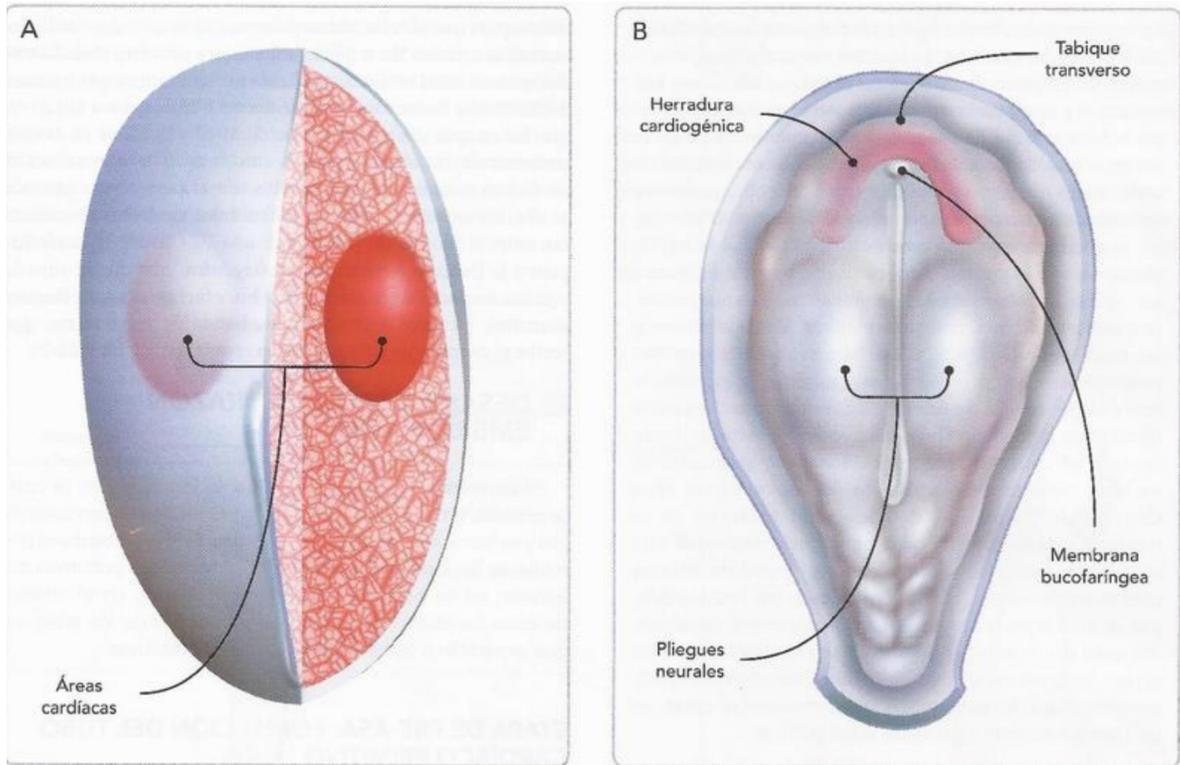


Figura 7 Campos cardiogénicos.

En el vigésimosegundo día de vida, el tubo cardiaco primitivo se diferencia en cinco regiones diferentes y comienza a bombear sangre. Desde el extremo caudal al rostral (y en la dirección del flujo sanguíneo) dichas regiones son: 1) seno venoso, 2) aurícula primitiva, 3) ventrículo primitivo, 4) bulbo cardiaco, y 5) tronco arterioso. El seno venoso inicialmente recibe la sangre proveniente de todas las venas embrionarias; la contracción cardiaca comienza en esta región y se extiende secuencialmente hacia las otras regiones. Por lo tanto, en esta etapa el corazón consiste en una serie de regiones impares. La evolución futura de las cinco regiones es la siguiente:

1. El seno venoso originará parte de la aurícula derecha, el seno coronario, y el nodo sinoauricular (SA).
2. La aurícula primitiva va a originar parte de la aurícula derecha y la aurícula izquierda.
3. El ventrículo primitivo dará origen al ventrículo izquierdo.
4. El bulbo cardiaco originará el ventrículo derecho.
5. El tronco arterioso dará origen a la arteria aorta ascendente y al tronco pulmonar (figura 8).¹

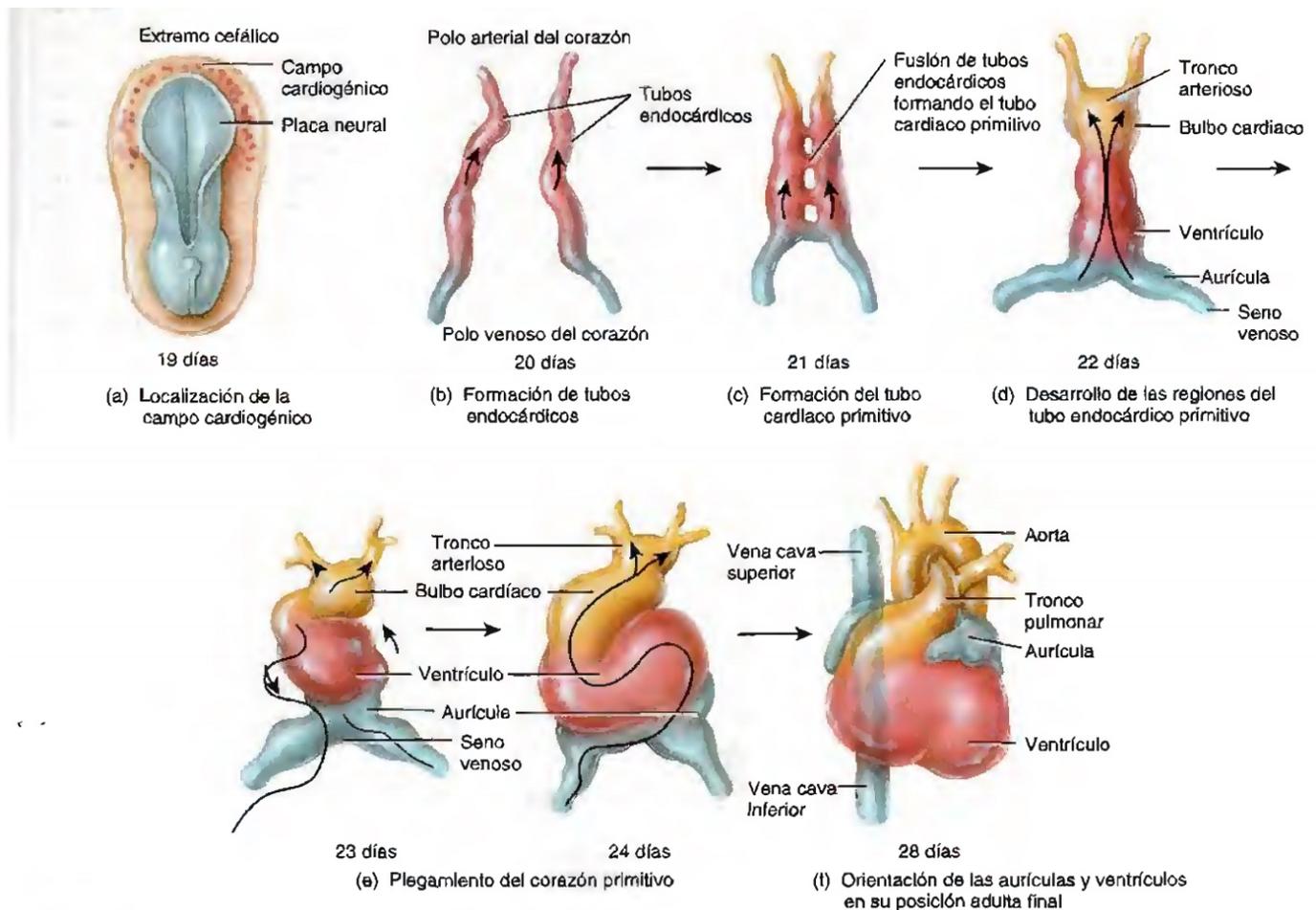


Figura 8 Diferenciación del tubo cardíaco primitivo.

El día 23, el tubo cardíaco primitivo se elonga. Debido a que el bulbo cardiaco y el ventrículo crecen más que las otras partes del tubo y como la aurícula

primitiva y los extremos venosos están encerrados por el pericardio, el tubo comienza a arquearse y plegarse. Al comienzo, toma una forma de “U”, luego se hace una “S”. Como resultado de estos movimientos, que se completan el día 28, las aurículas y ventrículos del futuro corazón se reorientan para asumir su posición adulta final. Las etapas restantes del desarrollo cardíaco incluyen la reconstrucción de las cámaras cardíacas y la formación de los tabiques y válvulas para originar un corazón de cuatro cámaras (figura 9).²

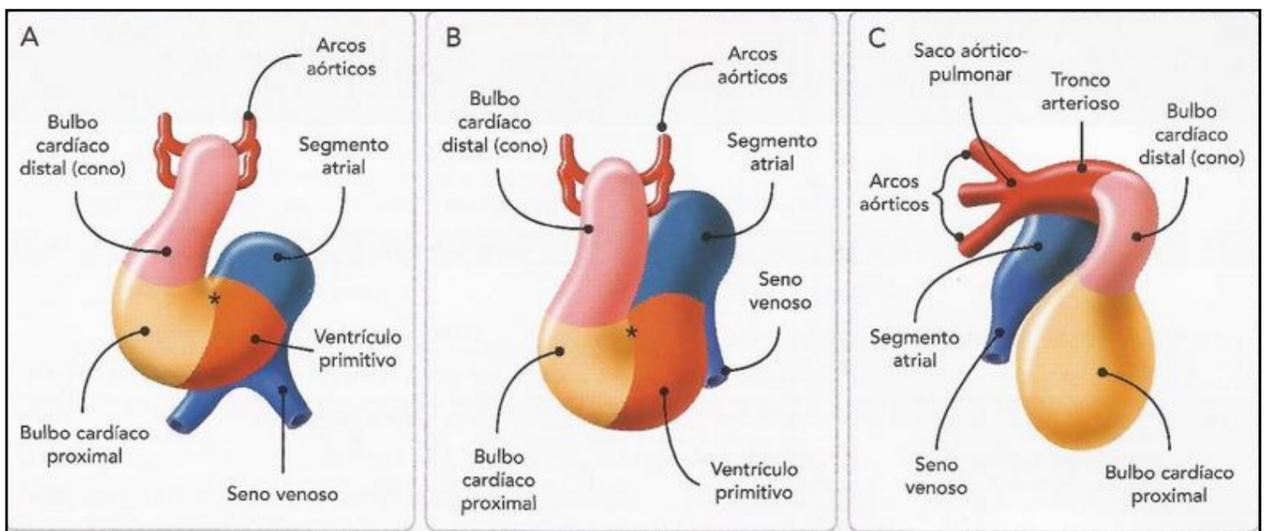


Figura 9 Orientación final del corazón.

Para el día 28 aparecen engrosamientos de la capa más interna del mesodermo, denominadas almohadillas endocárdicas. Estas almohadillas crecen una hacia la otra, se fusionan y dividen el canal auriculoventricular común en dos canales auriculoventriculares más pequeños, uno derecho y uno izquierdo. También el tabique interauricular comienza su crecimiento hacia las almohadillas endocárdicas, de manera tal que, cuando el tabique y las almohadillas se fusionan, forman el tabique interauricular, en el cual se desarrolla una apertura, el foramen oval. El septo interauricular divide a la región auricular en una aurícula derecha y una izquierda. Antes del nacimiento, el foramen oval permite que la sangre que llega a la aurícula derecha pueda pasar a la aurícula izquierda. Luego del nacimiento, este foramen se cierra y,

por lo tanto, el tabique interauricular queda separando completamente a las aurículas entre sí. El remanente del foramen oval es la fosa oval. La formación del septum interventricular divide a la región ventricular en dos ventrículos: uno derecho y uno izquierdo. La división del canal auriculoventricular, la región auricular y la ventricular se completan al final de la quinta semana. Las válvulas auriculoventriculares se forman entre la quinta y la octava semana, mientras que las semilunares lo hacen entre la quinta y novena semana.² Figura 10

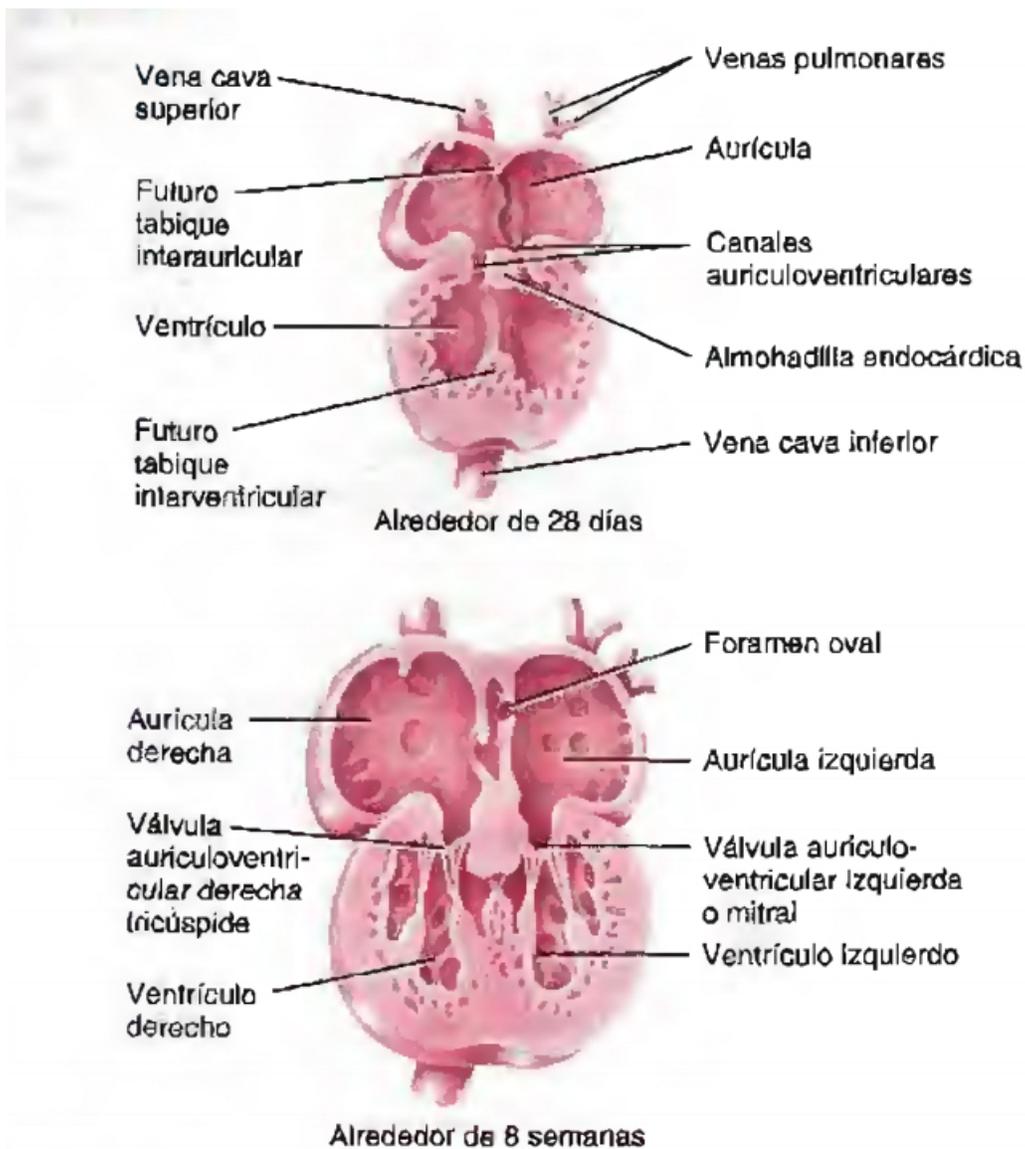


Figura 10 Formación de cámaras y septos del corazón.¹

CAPÍTULO 2 CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DE MAYOR INCIDENCIA

Existen numerosas cardiopatías congénitas y también diversas formas de clasificarlas, de acuerdo tanto con su fisiopatología como con su presentación clínica. También se han propuesto clasificaciones basadas en consideraciones hemodinámicas, anatómicas y radiológicas, que han originado superposición entre los diferentes grupos.

Malformación	Incidencia por millón de nacidos vivos	%
Comunicación interventricular	4.482	42
Comunicación interauricular	1.043	10
Estenosis pulmonar	836	8
Conducto arterioso persistente	781	7
Tetralogía de Fallot	577	5
Coartación de la aorta	492	5
Comunicación auriculoventricular	396	4
Estenosis aórtica	388	4
Transposición de las grandes arterias	388	4
Tronco arterial	136	1
Conexión venosa pulmonar anómala total	120	1
Atresia tricuspídea	118	1
Total	9.757	

Figura 11 cardiopatías congénitas de mayor incidencia.

Una de las clasificaciones más usadas por pediatras y cardiólogos que resulta sencilla y práctica es la que las divide en cianóticas y con poca o ninguna cianosis. También se pueden clasificar según el defecto anatómico. Las cardiopatías cianóticas corresponden a todas aquellas en que su condición fisiopatológica dominante es la presencia de un cortocircuito intracardíaco de derecha a izquierda y, por lo tanto, su característica clínica más importante es la presencia de cianosis. Por el contrario, las cardiopatías acianóticas se caracterizan por la ausencia de cianosis en su presentación clínica, son las

cardiopatías más frecuentes y con mayor diversidad. Dentro de este grupo están las cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha, que constituyen algo más del 50% del total de las cardiopatías congénitas; las cardiopatías obstructivas del corazón izquierdo, y otras menos frecuentes, como las insuficiencias valvulares y las cardiopatías obstructivas derechas no cianóticas (figura 11).¹³

Las manifestaciones clínicas dependen del tipo de cardiopatía, pero algunas características pueden encontrarse en la mayoría de los casos, como disnea, taquicardia, taquipnea, cianosis de piel y mucosas, policitemia, síntomas cerebrales (mareo o síncope), aspecto facial rubicundo (enrojecimiento de mejillas), acropaquias (dedos hipocráticos o en palillo de tambor, que corresponden a un engrosamiento del tejido que se encuentra por debajo de la uña de los dedos), soplos y retraso en el desarrollo (figura 12).³



A)



B)

Figura 12 A) aspecto facial rubicundo B) acropaquias o dedos en palillo de tambor.

2.1. Acianógenas.

El grupo de trastornos acianógenos se caracteriza por una conexión entre las circulaciones sistémica y pulmonar o por una estenosis (estrechamiento) de ambas. Con frecuencia, los lactantes presentan dificultades de nutrición, disnea y retraso en el desarrollo. Las derivaciones son de izquierda a derecha.⁴

2.1.1. Defectos septales.

Los defectos de tabiques o septos del corazón son orificios congénitos anormales que crean una comunicación patológica de una cavidad con otra, se crean entre los 15 y 55 días de desarrollo embrionario.

2.1.1.1. Comunicación interauricular (foramen oval permeable).

- **Descripción de la patología.**

Durante la vida fetal, se presenta una apertura normal entre las aurículas izquierda y derecha del corazón, si esta apertura no logra cerrarse de manera

natural poco después de que el bebé nazca, se presenta una situación llamada persistencia del agujero oval o foramen oval permeable, dando lugar a una CIA con paso de sangre del lado izquierdo del corazón hacia el lado derecho. Constituye uno de los defectos más frecuentes de todos los casos de cardiopatías congénitas. Es de etiología desconocida y no se conocen factores de riesgo para el desarrollo de esta enfermedad. Muchos niños con CIA tiene muy pocos o nulos síntomas (figura 13).⁵

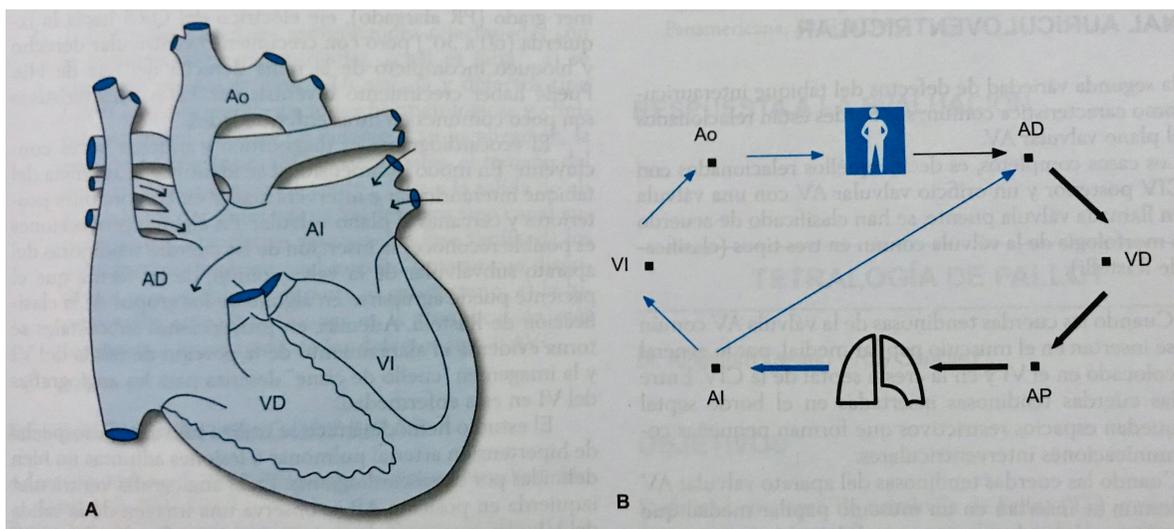


Figura 13 descripción de la CIA.

Existen cuatro tipos de comunicación interauricular:

- *Ostium primum*: caudal a la fosa oval (derivada de defectos de los cojines endocárdicos).
- *Ostium secundum*: interesa a la fosa oval.
- Tipo seno venoso: posterior a la fosa oval. Prácticamente siempre con drenaje venoso pulmonar anómalo parcial a la vena cava superior o asociado a la aurícula derecha (AD).
- Tipo seno coronario: próxima a la desembocadura del mismo, habitualmente con vena cava superior izquierda persistente (figura 14).⁶

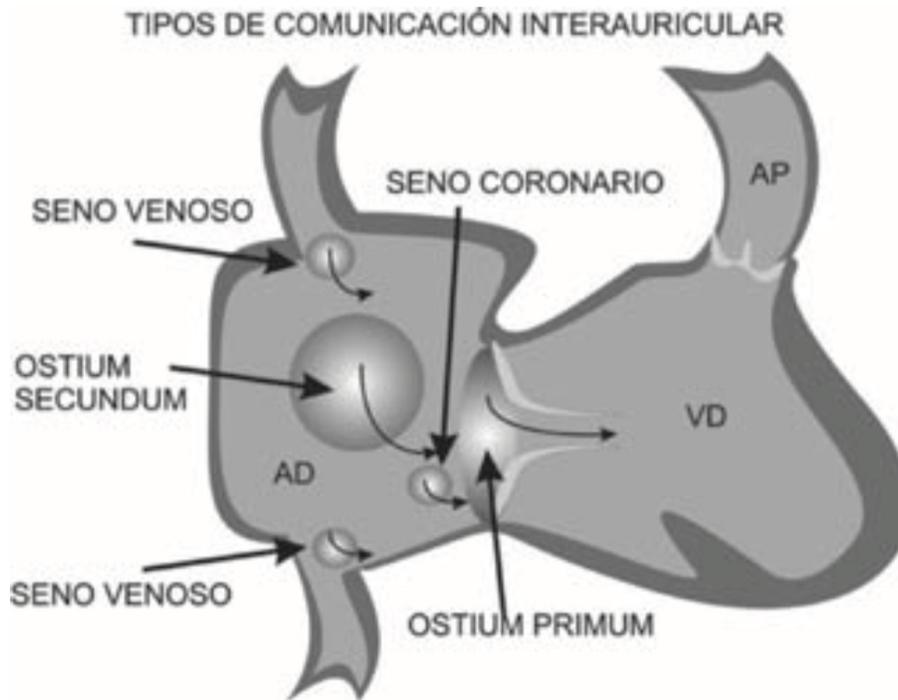


Figura 14 tipos de CIA.

- **Prevalencia.**

Los defectos septales auriculares representan el 10-15% de todas las cardiopatías congénitas y son los que con más frecuencia aparecen de forma aislada en adolescentes y adultos. La CIA *ostium secundum* representa el 70% de todos los defectos interauriculares (6-10% de todas las cardiopatías congénitas, 5-6 casos por 10.000 nacidos vivos) y con una frecuencia 2:1 en mujeres. Este número se refiere solamente a los defectos que tienen relevancia clínica. Muchos defectos pequeños no se detectan clínicamente y a veces son hallazgos casuales al realizar ecocardiograma por otros motivos. Los defectos del seno venoso representan el 10% de todas las CIA; las CIA *ostium primum*, el 20%, y los defectos del seno coronario son muy raros (representan menos del 1% de todas las CIA).

- **Fisiopatología.**

El cortocircuito a través de una CIA está determinado por la relación de distensibilidad relativa entre los dos ventrículos y no por el tamaño del defecto, a menos que éste sea muy pequeño. El ventrículo derecho (VD) es más distensible que el izquierdo. La presión en la AD es menor que en la izquierda en la mayor parte del ciclo cardiaco y, por tanto, explica la dirección del cortocircuito izquierda - derecha.

Durante los primeros días de vida puede existir un pequeño cortocircuito derecha - izquierda debido a que el VD es más rígido e hipertrófico. A medida que disminuye la resistencia vascular pulmonar, el VD se vuelve más compliant y el cortocircuito izquierda - derecha se incrementa, habitualmente hasta 3 o 4 veces el sistémico, aunque la presión pulmonar se incrementa sólo ligeramente y las resistencias permanecen en el rango normal.

- **Presentación clínica.**

La historia natural de pequeños defectos septales es excelente aun sin tratamiento específico. Debido a que son difíciles de detectar, su incidencia está probablemente infraestimada. Dentro de ellos se encuadra el foramen oval permeable, que se detecta en el 20-30% de las personas adultas y representa una comunicación potencial entre ambas aurículas. Se considera como factor de riesgo de embolia paradójica. Los defectos pequeños, definidos como los que tienen Q_p/Q_s inferior a 2/1, no tienen repercusión sobre la hemodinámica cardiaca, presentando como único riesgo la posibilidad de embolia paradójica.

Los defectos medianos y grandes no provocan síntomas durante la infancia. Rara vez algunos lactantes pueden presentarse con escaso crecimiento, infecciones respiratorias de repetición y signos de insuficiencia cardiaca, siendo difícil hacer responsable de los síntomas al defecto septal auricular, ya que los hallazgos hemodinámicos en estos casos no difieren de los encontrados en niños sin insuficiencia cardiaca; además, tienden a tener una alta incidencia de

anomalías extracardíacas y el retraso en el crecimiento no se normaliza tras el cierre del defecto.

La presencia y severidad de los síntomas de insuficiencia cardíaca se incrementan con la edad, encontrándose habitualmente en los pacientes en la cuarta década de la vida. El progresivo aumento de tamaño de la AD predispone a la aparición de taquiarritmias supraventriculares, que también van aumentando en frecuencia con la edad.

En un 5-10% de los pacientes puede aparecer hipertensión pulmonar por enfermedad vascular pulmonar (EVP), de forma preferente en mujeres, no encontrándose una clara relación con la cuantía del cortocircuito ni con la edad, por lo que el debate sobre la causa de la EVP en estos pacientes continúa.

La endocarditis bacteriana es muy rara en los pacientes con CIA, no recomendándose la profilaxis antiendocarditis en estos pacientes, salvo en los casos de CIA *ostium primum*. El cierre espontáneo de defectos septales está bien documentado durante la infancia, fundamentalmente durante el primer año de vida.⁵

- **Tratamiento.**

El cierre de un defecto septal interauricular está indicado en niños siempre que exista un cortocircuito significativo. La edad para el cierre electivo del defecto son de los 3-5 años. Retrasarlo implica que la sobrecarga crónica de volumen cause cambios irreversible en la AD y el VD provocando arritmias que contribuyen a acortar la supervivencia de estos pacientes.

No está recomendado el cierre quirúrgico de los defectos muy pequeños o foramen oval permeable ya que dichos defectos tienen un buen pronóstico y el beneficio de su cierre no parece superar el riesgo de una cirugía extracorpórea, aunque dispositivos como Helex®, Septal Occluder, CardioSEAL® y Amplatzer

PFO Occluder®, para el cierre percutáneo, son útiles para algunas indicaciones concretas (prácticamente todas en pacientes adultos) (accidente cerebrovascular sin causa conocida, migrañas, síndrome platipneaortopnea); no obstante, ha de tenerse en cuenta que no existen aún evidencias científicas de su eficacia, ni de en qué casos estarían realmente indicados. El cierre del defecto en caso de EVP avanzada no está indicado (figura 15).⁶

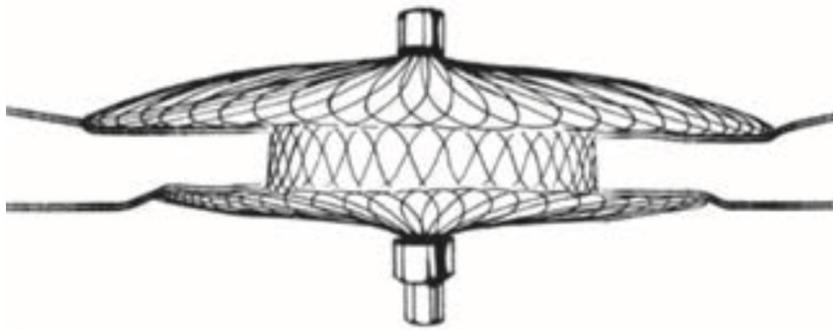


Figura 15 dispositivo Amplatzer.

Se discute la indicación del cierre del defecto en adultos mayores de 35 años asintomáticos. Así, en el único estudio aleatorizado que compara la cirugía con el tratamiento médico, la mortalidad no fue significativamente distinta entre ambos grupos, aunque la morbilidad fue mayor en el grupo no operado. La cirugía de la CIA es una técnica segura y eficaz en un centro con experiencia, con una mortalidad quirúrgica que tiende a cero y una baja morbilidad, relacionada principalmente con la aparición de arritmias en el periodo postoperatorio.

La utilización de dispositivos para cierre percutáneo de las CIA está ganando popularidad. Las indicaciones son las mismas que para el cierre quirúrgico, aunque los pacientes deben superar además unos criterios de selección estrictos para su uso. Sólo pueden utilizarse en CIA *ostium secundum* y con bordes de tamaño adecuado para dar estabilidad y apoyo al dispositivo. Aunque muchas

publicaciones han mostrado la seguridad y eficacia de estos dispositivos (incluso en niños menores de 1 año), pueden presentarse complicaciones, incluidas embolización del dispositivo, perforación cardiaca, endocarditis y arritmias. De éstas, la más común es la embolización del dispositivo, que aparece en aproximadamente el 1% de los pacientes. Raramente se produce una perforación cardiaca tardía (0-1%). Todo lo anterior obliga a extremar la prudencia, por lo que en la actualidad se recomienda que se evite sobredimensionar el defecto, sobre todo en los pacientes con un borde aórtico deficiente.⁷

No existen estudios aleatorizados que comparen los cierres quirúrgico y percutáneo de las CIA. En un estudio no aleatorizado con 442 pacientes con cierre percutáneo y 154 con cierre quirúrgico, los resultados fueron similares en cuanto al cierre del defecto y la mortalidad (cero en ambos grupos), pero las complicaciones fueron mayores en el grupo quirúrgico (24% frente al 7%). La duración del procedimiento y la estancia hospitalaria fue menor en el grupo con cierre percutáneo.⁵

2.1.1.2. Comunicación interventricular.

- **Descripción de la patología.**

Es la presencia de uno o más orificios en la pared muscular que separa los ventrículos izquierdo y derecho del corazón, puede encontrarse en cualquier punto del mismo, ser único o múltiple, y con tamaño y forma variable. Las comunicaciones interventriculares pueden presentarse aisladas o formando parte integrante de otras cardiopatías más complejas (tronco arterioso común, tetralogía de Fallot, ventrículo derecho de doble salida, transposición de grandes arterias, canal auriculoventricular común, etc). Antes del nacimiento, los ventrículos izquierdo y derecho del corazón del bebé no están separados pero, a medida que el feto crece, se forma una pared muscular que separa

estas cámaras. Si la pared no se cierra por completo, el orificio permanece, lo que se conoce como defecto septal ventricular o comunicación interventricular.

La CIV se clasifica de acuerdo con el lugar del tabique en donde se localiza el defecto:

1. Musculares (frecuencia, 15%). En este tipo de defecto los bordes se forman por tejido del tabique trabecular y pueden ser únicos o múltiples.
2. Perimembranasas (frecuencia, 80%). Sus bordes se forman de tejido membranoso. Pueden tener extensión al tracto de entrada, extensión al tracto de salida y de la porción media del septum membranoso.
3. Infundibulares (frecuencia, 5%). El techo del defecto está formado por una parte de una de las válvulas sigmoidea, pulmonar o aórtica. Cuando se trata de esta última, puede desarrollarse insuficiencia aórtica, dado que el defecto hace prolapsar la valva aórtica y dañar el soporte de dicha válvula (figura 16).⁸

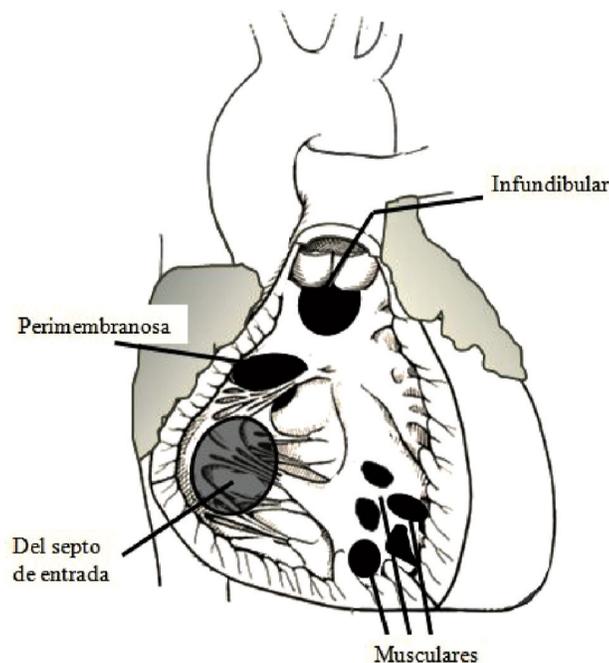


Figura 16 clasificación de la CIV.

- **Prevalencia.**

La CIV es la cardiopatía congénita más frecuente si excluimos la válvula aórtica bicúspide. En su forma aislada representa aproximadamente el 20% de todas las cardiopatías congénitas. Clásicamente la prevalencia se cifraba entre 1 y 3,5/1.000 recién nacidos vivos (RNV), mayor en prematuros; sin embargo, recientemente se han dado cifras más elevadas, hasta de 50/1.000 RNV y superiores. Es una de las cardiopatías congénitas más frecuentes en el servicio de cardiopediatría del hospital Dr. Valentin Gómez Farías del ISSSSTE, durante el año 2013, el 13.5% de los pacientes consultados tuvo CIV. Los factores que explican las diferencias son: la población seleccionada, si el diagnóstico atiende a criterios clínicos o ecocardiográficos y si se incluyen o no diagnósticos prenatales. Los estudios a todos los RNV con ecocardiografía arrojan una elevada incidencia, a expensas de pequeñas o mínimas CIV musculares, un 85-90% de las cuales se cerrarán espontáneamente en el primer año y quedarían excluidas en otro tipo de valoración.

Se ha propuesto una etiología multifactorial, con interacción entre la predisposición hereditaria y factores ambientales como condicionantes del defecto. En las CIV no asociadas a cromosopatía o a enfermedades con herencia mendeliana, el riesgo de recurrencia de cardiopatía congénita en familiares de primer grado de un afectado se sitúa entre el 3 y el 4%, existiendo concordancia (esto es, la cardiopatía será también una CIV) en más de la mitad de los casos.

- **Fisiopatología.**

Durante la vida in útero, la CIV no tiene una repercusión fisiológica. Debido a la diferencia de presión entre ventrículo izquierdo y derecho, en el lactante existe un cortocircuito durante la sístole de izquierda a derecha, lo cual incrementa el volumen de este último y a su vez aumenta el flujo del volumen sanguíneo a la arteria pulmonar; este volumen regresa a la aurícula izquierda y ventrículo izquierdo, y de allí, una parte pasa a la aorta y otra parte (según sea el tamaño

del defecto) regresa al ventrículo derecho. La cantidad de volumen que vuelve al VD depende del tamaño del defecto; cuanto más grande, mayor cortocircuito con el consecuente hiperflujo pulmonar. Como consecuencia de esto, la capa muscular de los vasos pulmonares reacciona con un engrosamiento de la íntima, además de otros factores que provocan el aumento de las resistencias pulmonares y con ello el desarrollo de HAP (figura 17).⁵

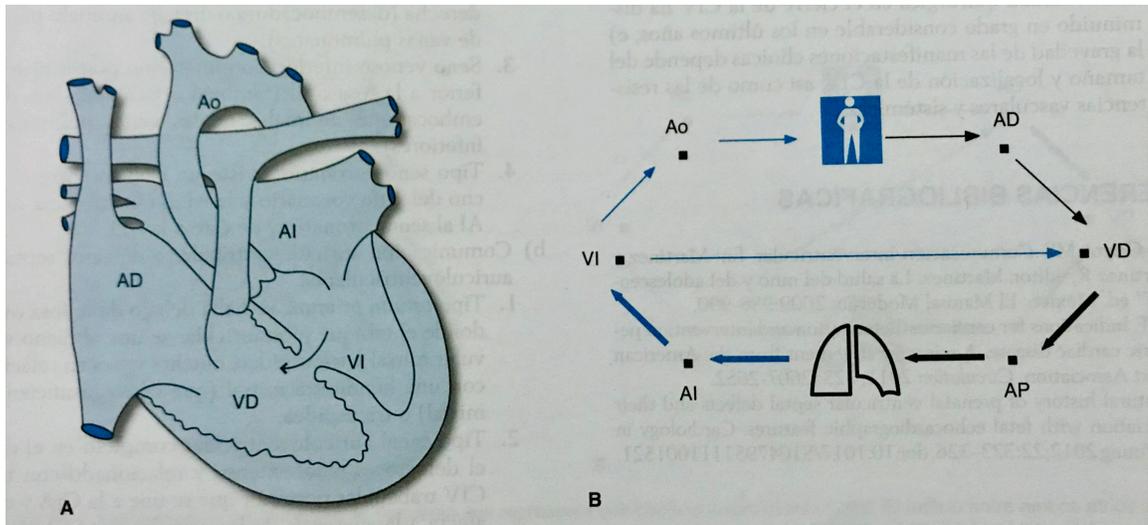


Figura 17 descripción de la CIV.

- **Presentación clínica.**

La mayoría de los pacientes con CIV puede pasar inadvertida, ya que no presenta síntomas. En los defectos pequeños, el 65% pueden cerrarse de modo espontáneo en los primeros cinco años de vida. Solo alrededor de 30% de los pacientes puede presentar síntomas; son enfermos con defectos más amplios o con repercusión hemodinámica de moderada a grave. Estos individuos pueden iniciar con datos de insuficiencia cardíaca congestiva, disnea, taquicardia, galope, hepatomegalia, dificultad para la ganancia ponderal e infecciones de vías respiratorias altas o bajas de repetición. Durante la sístole, la sangre pasa, por diferencia de presión, del ventrículo izquierdo al derecho, a través del defecto; esto origina un soplo holosistólico, que se ausculta con mayor intensidad en el cuarto espacio intercostal al lado izquierdo

del esternón, si el defecto es pequeño, el soplo muestra mayor intensidad, no hay cianosis y los pulsos se palpan de intensidad normal. El incremento del flujo pulmonar desarrolla con el tiempo mayores resistencias pulmonares y, en consecuencia, HAP; la intensidad del cierre de las válvulas pulmonares varía de forma directa con el grado de presión pulmonar.

- **Tratamiento.**

El tratamiento médico en pacientes con datos de ICC se lleva a cabo como en cualquier otro paciente. Los defectos pequeños o sin datos de insuficiencia cardíaca pueden tratarse de forma conservadora y esperar el cierre espontáneo, dentro de los primeros cinco años de vida. Existen defectos pequeños localizados justo por debajo de la válvula aórtica; Éstos defectos pueden traer como consecuencia la presencia de insuficiencia aórtica secundaria e irreversible, por lo que en estos casos está indicado el cierre quirúrgico, incluso en ausencia de signos de repercusión hemodinámica.

Los defectos con repercusión hemodinámica y de moderada agrave requieren cierre quirúrgico o cierre percutáneo con catéterismo cardíaco. La urgencia depende de los efectos que estos tengan. La principal indicación para el cierre del defecto es la prevención del daño pulmonar y el desarrollo de hipertensión arterial pulmonar, además de evitar alteración nutricional y del desarrollo en el paciente. La mortalidad en este tipo de cirugía es casi nula en el medio. El riesgo de CIV residuales ha disminuido con la realización de ecocardiogramas transesofágicos durante la operación, para detectar defectos residuales y en ese momento corregirlos.⁸

2.1.2. Conducto arterioso persistente.

- **Descripción de la patología.**

El primer antecedente se atribuye a Giulio Aranzio (1539-1619), quien descubrió el conducto arterioso permeable en el feto. El conducto arterioso es

una estructura vascular que une el arco aórtico con el techo de la bifurcación de la arteria pulmonar. Se forma desde el periodo embrionario a partir del sexto arco aórtico y es indispensable para la circulación fetal normal y debe obliterarse en las primeras horas (10 a 18 horas de vida) para dar lugar a la circulación neonata y formar el ligamento arterioso (entre los 15 y 21 días de vida). Cuando, por cualquier razón, el conducto arterioso permanece abierto más allá del cuarto a séptimo día posterior al nacimiento, se lo considera anormalmente permeable y a esta enfermedad se le conoce como PCA. Algunos autores consideran que el conducto arterioso puede considerarse normal en recién nacidos de término hasta los 3 meses de vida y por tanto emplean el término de PCA hasta que el paciente excede esta edad; sin embargo este criterio no puede aplicarse en los recién nacidos prematuros.⁹

Las prostaglandinas E² e I² mantienen el conducto arterioso abierto, los fármacos inhibidores de prostaglandinas y el oxígeno inducen su cierre, este conducto hace posible el paso de sangre desde la aorta hasta la arteria pulmonar. El volumen del cortocircuito depende de:

- A. El diámetro y forma del conducto.
- B. Las resistencias vasculares pulmonares.

- **Prevalencia.**

La incidencia, en series históricas, del PCA aislado en niños nacidos a término es de 1 de cada 2.000 - 2.500 recién nacidos vivos, lo que representa el 5-10% de todas las cardiopatías congénitas. Es más frecuente en niñas que en niños (2:1).

Entre las asociaciones, cabe destacar la exposición a rubéola durante el primer trimestre del embarazo, que produce hasta un 60% de los casos de PCA asociado a otras lesiones de arterias pulmonares y renales. También hay mayor incidencia de PCA asociado a teratógenos (alcohol, anfetaminas,

anticonvulsivantes, fenitoína). En la mayoría de los casos, no hay una causa identificable. Las tasas de recurrencia entre hermanos son del 1-5%. Existen casos ocasionales asociados a cromosomopatías (trisomía 21 y 18, delección 4q), síndromes como el de Rubinstein-Taybi. Existen casos familiares con mecanismos autosómico dominante y recesivo, así como familias con síndromes como el de Char (6p12-p21), el de disección de la aorta torácica con ductus persistente (TAA/AD, 6p12.2-p13.13) y el de ductus persistente con aorta bicúspide.

- **Fisiopatología.**

En el feto, el ductus arterioso es el vaso por el que pasa el mayor porcentaje del gasto del ventrículo derecho (el 55-60% del gasto ventricular combinado fetal). Las prostaglandinas E¹ (exógena), E² e I² producen y mantienen su relajación activa. Igualmente, otros productos interactuarían por vías de la citocromo P450-monooxigenasa o del óxido nítrico.

En el periodo posnatal, el cierre del ductus se produce en dos fases: en las primeras 12 horas de vida la contracción y migración del músculo liso acorta en sentido longitudinal y circunferencial el ductus arterioso y se ocluye la luz por protrusión de la íntima y necrosis de la misma, que produce el cierre funcional. A las 2-3 semanas de vida concluye el proceso de fibrosis de las capas media e íntima con el cierre permanente de la luz y la conversión del ductus en el ligamento arterioso. En el 90% de los niños nacidos a término el ductus arterioso está cerrado a las 8 semanas de vida. Los mecanismos exactos de estos procesos se conocen sólo parcialmente; entre los factores implicados destacan el aumento de la presión parcial de oxígeno (pO₂) y la disminución de PGE². La presencia de una alteración genética que determinaría una deficiencia de músculo liso frente a un aumento del tejido elástico (con una composición de la pared similar a la de la aorta adyacente) predispondría a la persistencia del ductus arterioso.

El PCA, más allá del periodo neonatal inmediato, tras la disminución de la resistencia vascular pulmonar, produce un cortocircuito de izquierda a derecha. En los casos de ductus muy grandes el aumento del flujo pulmonar aumenta el flujo de retorno a la aurícula izquierda, el volumen de llenado del ventrículo izquierdo (precarga) y un aumento del volumen latido, lo que lleva a la dilatación y aumento de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo, con dilatación y aumento de la presión de la aurícula izquierda. El resultado es el edema pulmonar y el fallo cardiaco izquierdo. También se pueden disparar los mecanismos compensatorios mediados por el sistema simpático adrenal y el sistema renina-angiotensina-aldosterona, con hiperdinamia, hipertrofia miocárdica y retención de líquidos con sobrecarga de volumen. Se puede llegar a comprometer el flujo coronario por robo aórtico en diástole combinado con el aumento de presiones telediastólicas comentadas antes. Esta situación suele ser mal tolerada en prematuros y en niños nacidos a término con un PCA grande; en otros puede pasar inadvertida. Puede suceder que el hiperflujo pulmonar impida la regresión rápida de la capa muscular lisa de las arterias pulmonares, desarrollando hipertensión pulmonar fija por enfermedad vascular pulmonar, con alteración de la íntima, trombosis y proliferación fibrosa. En estos casos, el ductus persiste con un cortocircuito invertido (derecha-izquierda).¹⁰

Figura 18

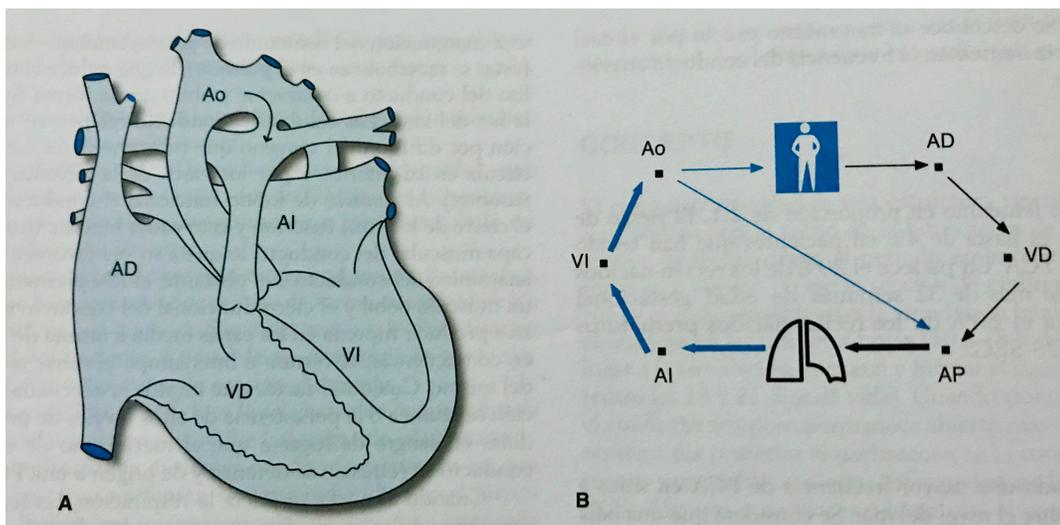


Figura 18 Descripción del CAP.⁵

- **Presentación clínica.**

Existe una amplia forma de presentación del conducto arterioso. En el RN prematuro, lo más común es que se presente alargamiento de la evolución habitual de una enfermedad por membrana hialina; es decir, un paciente que tenía una buena evolución respiratoria de una membrana hialina, sin aparente explicación, detiene esta buena evolución o empeora. El decaimiento, la hipoactividad o la intolerancia a la alimentación en un RN sin otra aparente afección deben hacer sospechar al neonatólogo en PCA y solicitar la valoración al cardiólogo pediatra para descartarla.

En niños mayores es muy común que el paciente esté asintomático: puede presentarse el hallazgo de un soplo en alguna visita pediátrica regular. Algunos otros pacientes presentan detención del crecimiento, síntomas de insuficiencia cardíaca (disnea al comer, diaforesis excesiva, irritabilidad, vómitos, etc.) e infecciones repetidas de vías respiratorias bajas.

A la exploración física pueden tener peso, talla y signos vitales normales; no obstante, cuando el conducto arterioso es ligeramente grande y tienen mayor repercusión hemodinámica, el paciente presenta peso bajo, taquicardia y taquipnea. En el precordio se puede palpar un frémito en el foco pulmonar y el hueco supraesternal. Se escucha un soplo continuo que inicia poco después del primer ruido, se torna más intenso en la telesístole y cubre el segundo ruido hasta desaparecer con el primer ruido del ciclo siguiente. El soplo varía de intensidad, desde grado 1 hasta 5/6. A medida que la presión arterial pulmonar es mayor, el soplo se hace más corto y llega a hacer sólo sistólico. Cuando el conducto es grande y con gran flujo, puede haber un retumbo mitral audible en el ápex. En la exploración de las extremidades es muy común y característico del conducto arterioso palpar pulsos amplios.

- **Tratamiento.**

El tratamiento oportuno es la más importante acción para la prevención del daño, sobre todo en el RN prematuro en quien el conducto arterioso puede prolongar la necesidad de apoyo mecánico de la ventilación y someter al paciente a mayor riesgo de complicaciones. En condiciones ideales, y salvo algunas excepciones, el conducto arterioso del RN prematuro debe tratarse en cuanto se diagnostica.

En el RN Prematuro se inicia con restricción de líquidos para mantener el balance hídrico neutro a ligeramente negativo, ajustar la ventilación mecánica para elevar la presión positiva al final de la respiración y con esto elevar un poco la presión media de la vía respiratoria, manteniendo tiempos cortos de inspiración (0.35 Seg) y, acorde con la repercusión que tenga el conducto sobre la estabilidad hemodinámica del paciente, inducir el cierre del conducto con inhibidores de prostaglandinas (indometacina, 200mg/kg/dosis IV cada 12 horas por tres dosis; o ibuprofeno, 10mg/kg/dosis VO como dosis inicial, seguido de 5mg/kg/dosis VO, cada dosis separada con intervalos de 12 horas, aun que hay autores que proponen dosis más altas de ibuprofeno, como 20mg/kg/dosis iniciales, seguido de 10mg/kg/dosis con la posibilidad de ampliar el tratamiento de dos dosis subsecuentes a cuatro con un 91.3% de éxito en el cierre del conducto). También se ha utilizado el paracetamol por vía oral. Si no se consiguiera el cierre farmacológico, se debe someter al paciente al cierre quirúrgico, evitando así la prolongación del tratamiento de ventilación mecánica.

En pacientes no prematuros y fuera del periodo neonatal, el conducto arterioso puede cerrarse por medio de cateterismo cardiaco, colocando dispositivos diseñados para la oclusión del conducto (espirales de Gianturco-Coil, bolsas de Gianturco-Grifka, o dispositivos de Amplatzer) acorde a la anatomía del defecto. Cuando por el peso y edad del paciente el cierre por cateterismo no es posible (pacientes menores de 7kg con ICC en quienes el tamaño de los dispositivos

no se adapta con facilidad al tamaño de los vasos de los niños), el conducto arterioso debe cerrarse con cirugía.

Todo paciente con conducto arterioso debe recibir profilaxis antimicrobiana contra endocarditis infecciosa.⁵

2.1.3. Coartación Aórtica.

- **Descripción de la patología.**

La primera descripción de la enfermedad fue realizada por Morgani y Meckel en el año 1760; pero recién en 1944, Crafoord reportó la primera cirugía reparadora. La primera cirugía en niños fue descrita por Kirklin en 1952.

Deriva del término latino *coartare* que significa “estrecharse”. Es la disminución del calibre a nivel del istmo de la aorta. En la vida fetal se unen en ese punto el cuarto arco aórtico que da origen al cayado aórtico, la aorta dorsal que da origen a la aorta descendente, y el sexto arco aórtico que da origen a la rama izquierda de la arteria pulmonar y el conducto arterioso. Puesto que en términos embriológicos es un sitio en donde se unen varias estructuras, existe un mayor riesgo de obstrucción.¹¹

De forma infrecuente la coartación se localiza en la aorta torácica descendente o en la aorta abdominal. La coartación aórtica se puede asociar con otras malformaciones intracardiácas sobre todo cuando se asocia con hipoplasia de la aorta. Se puede asociar a CIV en 1/3 de los pacientes. Se asocia a válvula aórtica bicúspide entre un 30- 85%, y en ocasiones se acompaña de otras lesiones obstructivas izquierdas (15%) como estenosis subaórtica, hipoplasia de ventrículo izquierdo y lesiones obstructivas mitrales (Síndrome de Shone). También es frecuente que se asocie coartación de aorta a malformaciones complejas intracardiácas.

Se puede clasificar, según sea la edad de presentación de los datos clínicos, la gravedad de estos y la longitud de la misma coartación. Así pues, puede encontrarse la llamada “coartación del adulto”, en la cual existe una disminución del calibre en forma abrupta, localizada en el lugar de inserción del conducto arterioso (yuxtaductal), con un segmento dañado pequeño. Asimismo, es posible la llamada “coartación del recién nacido” en la que el segmento afectado es más largo. Desde el nacimiento de la subclavia izquierda, termina antes del conducto arterioso, el cual puede estar permeable (figura 19).¹²

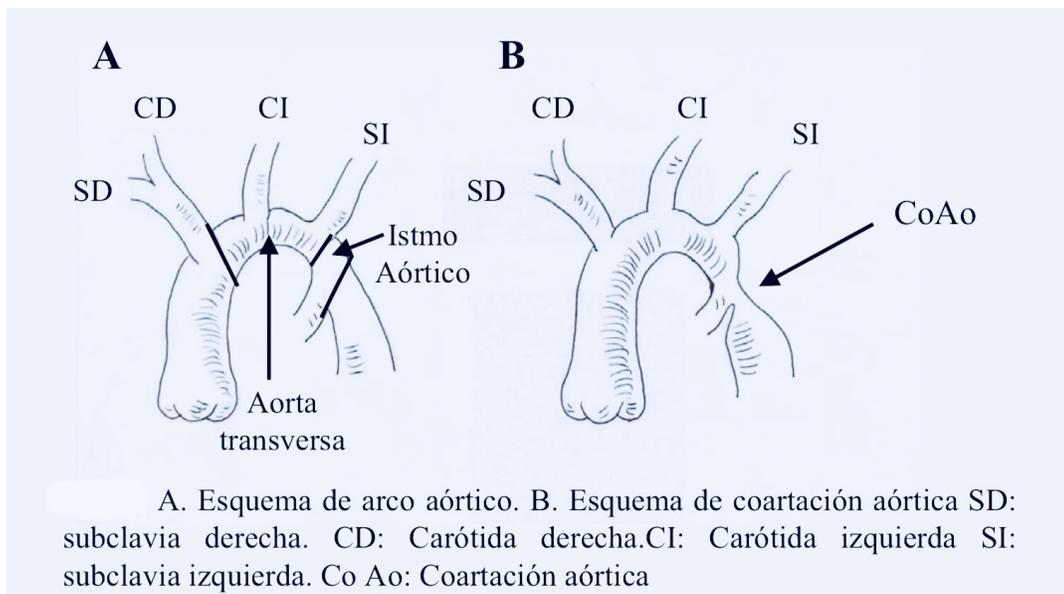


Figura 19 coartación aórtica.

- **Prevalencia.**

La coartación de aorta supone aproximadamente el 5.1% (3-10%) de las malformaciones cardíacas congénitas y constituye la octava malformación cardíaca por orden de frecuencia. Su prevalencia se estima en 2.09 por 10.000 recién nacidos vivos. Su incidencia es mayor en varones en relación 2:1. Es una malformación típicamente asociada con el Síndrome de Turner (se presenta con una incidencia mayor de 15 a 47%). La mayoría de los casos aparecen como casos aislados que responden al patrón de herencia multifactorial

descrito para la mayoría de las cardiopatías congénitas pero también se han descrito casos familiares con herencia mendeliana.

- **Fisiopatología.**

El estrechamiento de la arteria se debe a un engrosamiento importante de su capa media que protruye dentro de la luz provocando una obstrucción marcada al pasaje del flujo sanguíneo postcoartación. Dicha obstrucción puede presentarse antes de la emergencia del ductus arterioso (preductal), a nivel a la emergencia del ductus (yuxta-ductal), o posteriormente (post - ductal). La consecuencia hemodinámica directa es el importante hipoflujo que sufren los órganos y tejidos desde el tórax inferior, los órganos intraabdominales y los miembros inferiores; además de los efectos deletéreos secundarios a la redistribución del flujo sanguíneo hacia los vasos arteriales de la cabeza, cuello y extremidades superiores, que corresponden a la zona precoartada y cuya consecuencia más importante es la hipertensión (por hipervolemia) en los miembros superiores. La evolución clínica estará directamente relacionada a las alteraciones mencionadas.

La Coartación provoca varios efectos y alteraciones compensatorias a nivel cardiovascular; el primero de ellos es el aumento de la postcarga del ventrículo izquierdo que intenta vencer la resistencia vascular sistémica aumentada por el obstáculo mecánico y fijo de la obstrucción. Inicialmente se produce una hipertrofia concéntrica del ventrículo con aumento del volumen sistólico final y la consecuente hipertensión arterial precoartación; aquí es frecuente sobre todo en niños mayores, adolescentes y adultos jóvenes, la confusión diagnóstica con la miocardiopatía hipertrófica idiopática ó miocardiopatía hipertensiva. Otra consecuencia posible es la dilatación severa del ventrículo izquierdo con disfunción sistólica, también severa, lo que muchas veces ocurre ya durante la gestación misma; y que, si no es diagnosticado correctamente, puede ser caratulado como una miocarditis viral ó miocardiopatía dilatada, con las graves consecuencias que acarrearán una orientación terapéutica errada.

- **Presentación clínica.**

Los pacientes con coartación aórtica pueden diagnosticarse cuando se estudia un recién nacido con insuficiencia cardiaca severa, o cuando se estudian pacientes asintomáticos con alteraciones en la exploración clínica (soplo, diferencia de pulsos, hipertensión arterial). Su presentación clínica va a depender de la severidad de la lesión y de la asociación con otras malformaciones intracardíacas.

El ductus arterioso juega un papel trascendental en el caso de coartaciones aórticas severas, ya sean aisladas o asociadas a otras anomalías complejas. El flujo sanguíneo de la aorta descendente en estas ocasiones proviene del ventrículo derecho a través del ductus. El ductus en el RN normal se cierra en 48h pero en casos de coartación puede permanecer abierto varias semanas con una luz muy pequeña. La disminución severa de calibre del ductus o el cierre del mismo produce un fallo ventricular izquierdo con congestión severa, cortocircuito izquierda - derecha por foramen oval y sobrecarga de volumen que rápidamente desemboca en una situación de shock con dificultad respiratoria severa, acidosis y ausencia de pulsos en miembros inferiores. Estas situaciones se hacen más potentes si hay CIV y lesiones obstructivas izquierdas asociadas. Los casos de coartación severa se suelen manifestar en la primera o en las dos primeras semanas de vida. Si la coartación no es tan severa, una vez que se cierre el ductus únicamente se manifestará por las alteraciones en la exploración clínica haciéndose evidente una diferencia de intensidad de los pulsos en la zona proximal y distal a la coartación así como una diferencia de tensión arterial presentando hipertensión en miembros superiores.

La exploración física en el caso de los recién nacidos puede poner de manifiesto situación de insuficiencia cardiaca severa: palidez, frialdad acra, mala perfusión periférica, dificultad respiratoria, taquipnea, taquicardia, ritmo de

galope y hepatomegalia. La aparición de edemas es poco frecuente pero si aparecen pueden hacer sospechar síndrome de Turner. En la exploración inicial del recién nacido con el ductus abierto puede no advertirse diferencia de pulsos ni de tensión arterial. Si la situación de insuficiencia cardiaca está muy establecida puede ser que no sea evidente la disminución de pulsos y de TA en miembros inferiores porque la TA será baja en todo el territorio arterial.

La diferencia de pulsos entre miembros superiores y miembros inferiores es la alteración de la exploración clínica principal en los casos de coartación aórtica por lo que se debe recalcar la necesidad de palpar los pulsos femorales en toda exploración pediátrica. En algunas circunstancias los pulsos femorales son difíciles de palpar especialmente en niños con sobrepeso y en niños con displasia de caderas. Es importante palpar todos los pulsos tanto los de los dos brazos como los carotídeos ya que puede haber coartaciones de aorta con nacimiento anómalo de la subclavia derecha (distal al punto de obstrucción) o con origen de la subclavia izquierda distal a la coartación. Los pulsos proximales a la obstrucción serán potentes y los distales débiles.

La mayoría de los niños con coartación aórtica tiene alteraciones en la auscultación y presentan soplos sistólicos precordiales de baja intensidad que son también perceptibles en la región interescapular. Puede auscultarse un clic protosistólico si se asocia con válvula aórtica bicúspide. Pueden presentarse además soplos eyectivos si se asocia a lesiones obstructivas a nivel valvular o subvalvular aórtico y soplos sistólicos correspondientes a comunicaciones interventriculares que son lesiones frecuentemente asociadas.

- **Tratamiento.**

Cabe mencionar, que el 90% de los pacientes con CoA que no reciben tratamiento fallecen antes de los 50 años de edad, algunas de las causas de muerte son la hemorragia intracraneal, disección de aorta, endocarditis infecciosa e ICC.

El recién nacido con coartación severa puede estar en situación muy grave y requiere en primer lugar estabilización clínica incluyendo corrección rápida de la acidosis y del equilibrio hidroelectrolítico, diuréticos y en muchas ocasiones ventilación mecánica y perfusión de drogas vasoactivas. Asimismo requiere perfusión inmediata de PGE¹ para reabrir el ductus. La dosificación de PGE¹ es la estándar a 0.1 microgr/kg/min durante 20 min. seguida de perfusión de mantenimiento a 0.03. Cuando el paciente es mayor de 10-15 días la utilidad de la PGE¹ es baja pero ocasionalmente se ha demostrado eficaz hasta las 4 a 6 semanas de vida. Si se reabre el ductus se notará un aumento de la TA en miembros inferiores así como aumento de la perfusión periférica y mejoría general. En niños mayores que normalmente únicamente presentan hipertensión arterial no responde a los fármacos hipotensores hasta después de la cirugía.

La coartación aórtica se puede resolver quirúrgicamente o a través de procedimientos de cardiología intervencionista. Aunque hay cierta controversia la mayor parte de los autores recomiendan cirugía para el tratamiento de la coartación aórtica nativa ya que es más elevada la aparición de aneurismas (2-20%) y de recoartaciones (31%) a medio plazo después de la dilatación con catéter. Algunos grupos han preconizado la angioplastia con catéter balón incluso en el recién nacido pero los resultados son peores que los quirúrgicos y el índice de complicaciones más alto. La técnica quirúrgica más preconizada es la resección y anastomosis termino - terminal, pero no siempre es posible especialmente cuando se asocia con hipoplasia del istmo aórtico o de la aorta transversa. En estos casos se recurre a técnicas de ampliación con parche o con tejido proveniente de la subclavia izquierda (técnica de Waldhausen). También se puede recurrir a realizar una amplia disección del arco aórtico, ligar la aorta a nivel del istmo, realizar una incisión longitudinal en todo el borde inferior de la aorta transversa y del istmo aórtico y suturar la aorta descendente de forma término lateral. Los problemas más frecuentes dependientes de la

técnica quirúrgica son la reestenosis que es especialmente frecuente en la cirugía de lactante y de recién nacido (hasta el 50%) y la aparición de aneurismas que es más frecuente con la técnica de ampliación con parche especialmente si se asocia a hipoplasia de aorta transversa pudiendo producirse hasta en un 10% de los pacientes.

En casos de lesiones asociadas, las más frecuentes son la CIV y las obstrucciones al tracto de salida del VI. En el caso de CIV asociadas hay mucha discusión sobre el tratamiento quirúrgico de elección. Las opciones incluyen cirugía aislada de la coartación con cierre posterior de la CIV si es necesario, cirugía de la coartación y banding de la arteria pulmonar con posterior cierre de CIV y de banding o corrección combinada inicial de ambas lesiones. La mayoría de los centros abogan por realizar una aortoplastia en primer lugar, y realizar banding de la arteria pulmonar si la CIV es grande y en un segundo tiempo retirar el banding y cerrar la CIV. Sobre la base de un estudio multicéntrico publicado en 1994 que puso de manifiesto que esta estrategia tenía mucha menor mortalidad que el abordaje combinado de ambas lesiones. En los últimos años se ha reducido la morbilidad y la mortalidad de la cirugía extracorpórea en lactantes y recién nacidos y hay cierta tendencia en centros con amplia experiencia en cirugía neonatal a la cirugía correctora en un sólo tiempo.

La mortalidad de la coartación aórtica aislada es baja, pero la mala situación clínica al ingreso en el caso de los recién nacidos y la presencia de lesiones asociadas hace que la mortalidad global para todos los pacientes pueda superar el 10%. Son frecuentes algunas complicaciones postoperatorias especialmente la hipertensión arterial, que suele ser transitoria y el sangrado, especialmente en pacientes más mayores o reintervenciones. Infrecuentemente se presenta isquemia intestinal postoperatoria (síndrome postcoartectomía) por lo que se suele retrasar la introducción de la alimentación 48 horas. También se pueden presentar quilotórax, parálisis del nervio recurrente y muy raramente

paraplegia (incidencia del 0.5% en una recopilación de 12000 casos intervenidos en varios centros).^{5,12}

2.1.4. Estenosis (Aórtica, Pulmonar).

Son malformaciones relativamente frecuentes que provocan una obstrucción a nivel de alguna válvula, lo cual dificulta el vaciamiento del contenido, el proceso puede ser de leve a grave, y la lesión es aislada o puede formar parte de una anomalía más compleja, sea TF o TGV.¹³

2.1.4.1. Estenosis Aórtica.

- **Descripción de la patología.**

La estenosis aórtica es actualmente la principal enfermedad valvular en el mundo. la calcificación valvular es la etiología más frecuente, seguido por enfermedades congénitas y afección reumática. El estrechamiento congénito y la obstrucción de la aorta se pueden producir en tres localizaciones: válvular, subválvular, y supra válvular. La estenosis aórtica congénita es una lesión aislada en el 80% de los casos.

La estenosis aórtica (EA) es en una malformación de la válvula aórtica, de carácter progresivo, que produce una obstrucción al flujo de salida del ventrículo izquierdo. La válvula puede ser unicúspide (típica de la estenosis crítica del recién nacido, en la que la válvula se parece más a una masa nodular gelatinosa, que genera una obstrucción severa); bicúspide (la mas frecuente); y tricúspide, cuyas valvas sigmoideas pueden ser asimétricas. Generalmente las valvas son gruesas, con fusión de alguna comisura, o con diferentes grados de malformación.

Inicialmente el ventrículo izquierdo compensa la sobrecarga de presión con la hipertrofia de sus paredes, pero en las fases más tardías puede existir fibrosis y calcificación valvular (rara antes de los 20 años), y fibrosis endomiocárdica.¹³

Es frecuente la asociación de más de un tipo de obstrucción de la salida al ventrículo izquierdo (estenosis de la válvula mitral, coartación aórtica y estenosis aórtica supravalvular), por lo que la estenosis aórtica puede formar parte del síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.

- **Prevalencia.**

La prevalencia global en la infancia es entre 3-6% de las cardiopatías congénitas. Por su carácter progresivo no es frecuente su presentación en el período de lactante (2% de las cardiopatías). Aumentando su frecuencia en edades superiores, siendo la 2a en frecuencia hacia la tercera década, sólo después de la comunicación interventricular. Existe una predominancia entre hombres y mujeres de 3-4 a 1.¹⁴

- **Fisiopatología.**

La calcificación valvular aórtica se considera una enfermedad compleja, de etiología probablemente sistémica, con fenómenos de inflamación local, calcificación y acumulación de lípidos, muy parecida a la fisiopatología de la aterosclerosis. La incidencia de la estenosis aórtica tiene un incremento exponencial relacionado con la edad, así como con otros factores de riesgo, como la hipertensión arterial sistémica o la diabetes mellitus, por lo que se ha considerado a la calcificación aórtica como una manifestación de enfermedad cardiovascular, la cual, debido a su afectación en el sistema nervioso central, el sistema vascular periférico, renal y cardiaco, etc, es la principal causa de muerte en el mundo (figura 20).¹⁴

- **Presentación clínica.**

La EA tiene un largo periodo de latencia en presentar sintomatología, por lo que generalmente el paciente es un varón asintomático, con buen desarrollo en el que se detecta un soplo durante una exploración de rutina. El soplo, es típicamente sistólico, precedido de un click de eyección y es máximo en el 2o espacio intercostal derecho. Se irradia al cuello, donde también se puede palpar frémito. El componente aórtico del 2o ruido esta reducido o ausente, por lo que el segundo ruido puede ser único. En los casos severos los pulsos periféricos pueden ser más débiles, con menor diferencial sistodiastólico (pulsus parvus). Menos frecuentes como forma de aparición son: la fatiga (15-30%), el dolor anginoso y el síncope (5-10%). La aparición de los mismos, son signos ominosos, que pueden implicar un pronóstico de supervivencia de no más de 2 a 3 años. Si el gradiente es mayor o igual de 50 mmHg hay riesgo de arritmia y muerte súbita. El riesgo de muerte súbita se estima alrededor del 0.3% y además se relaciona con gradientes elevados, con la presencia de sintomatología y con la falta de seguimiento adecuado.

Cuadro I. Etiología de la estenosis aórtica.		
Etiología	Prevalencia (%)	Características
Calcificación	50 - 70	Incremento de la prevalencia con la edad
Congénita	6 - 40	Aorta bicúspide la más frecuente
Reumática	2 - 11	Asociado a enfermedad valvular mitral
Otras	< 1	Aorta unicúspide, postendocarditis

Figura 20 prevalencia y etiología de la estenosis aórtica.

Los niños con estenosis aórtica crítica (obstrucción severa) constituyen un grupo aparte por la grave presentación clínica que desarrollan muy precozmente. En estos niños el soplo puede estar ausente al nacimiento y la insuficiencia cardíaca se establece en las primeras semanas de vida, a consecuencias de la incapacidad del ventrículo izquierdo para mantener un gasto cardíaco adecuado.

La presencia de un ductus permeable, con cortocircuito de derecha a izquierda, es un mecanismo compensador, y que al cerrarse precipita las manifestaciones de hipodébito. La insuficiencia cardíaca se puede agravar con el foramen oval permeable, por el gran aumento de la presión de la aurícula izquierda, establece un cortocircuito izquierda - derecha, disminuyendo aún más el gasto cardíaco. Los síntomas son los propios de la insuficiencia cardíaca congestiva (taquicardia, taquipnea, dificultad para las tomas, etc). Manifestaciones que pueden incluso llegar al shock cardiogénico.

- **Tratamiento.**

A. Neonatos con estenosis crítica: Es primordial el tratamiento de la insuficiencia cardíaca congestiva: medidas de soporte con inótrpos, diuréticos, ventilación mecánica y medidas generales. Es necesaria la infusión de prostaglandinas para mantener la permeabilidad del ductus. Si el ductus no se abre se necesita cirugía urgente. Si se consigue mantenerlo abierto, es posible estabilizarlo para programar la valvulotomía que siempre esta indicada. La valvulotomía percutanea, en este grupo de edad, también se ha demostrado efectiva, siendo un procedimiento más difícil y complicado que en el niño mayor.

B. Pacientes después del periodo neonatal: en las lesiones leves a moderadas se aconseja tratamiento conservador y siempre esta indicada la profilaxis antibiótica antiendocarditis. En las estenosis leves puede recomendarse actividad física normal. En las moderadas, pueden realizar educación física en

el colegio y deportes no competitivos, sólo si tienen ECG y ergometría normal, con esto, podemos razonablemente prever la ocurrencia de arritmias severas y muerte súbita.

Dada la progresión de la lesión, se debe orientar al niño a actividades físicas de carácter recreativo no competitivas y que por lo tanto no impliquen un esfuerzo de riesgo. Es por lo tanto, clave para la calidad de vida futura, el generar expectativas y hábitos de vida saludable y de recreación compatibles con la evolución de esta patología.

C. Cuándo indicar una valvulotomía percutánea o quirúrgica: En niños se ha presentado discusión sobre cuando indicar la valvulotomía. Dado a que es una intervención de bajo riesgo, se ha ido generando consenso sobre su indicación cuando hay una gradiente mayor a 75 mmHg (estenosis severa) aún que no exista sintomatología. Los argumentos que influyeron en la toma de esta conducta, guardan relación con que la liberación de la obstrucción protege la función ventricular, evita el desarrollo de fibrosis intersticial miocárdica, y protege de la aparición de muerte súbita.

D. Cuándo indicar un remplazo valvular: Hay indicación de recambio valvular cuando coexiste insuficiencia importante de la válvula aórtica, o cuando no se logra liberar la obstrucción después de valvulotomías quirúrgicas o percutáneas. En los últimos años se han utilizado prótesis mecánicas por la duración tan limitada que tenían las biológicas. Recientemente, la sustitución de la válvula aórtica por un autoinjerto de válvula pulmonar (válvula pulmonar del propio paciente), y la colocación de un homoinjerto (válvula de donante humano) en posición pulmonar (técnica de Ross), ha ganado aceptación en muchos centros porque disminuye los riesgos de endocarditis, tromboembolismo y de sangrado por anticoagulación de las prótesis mecánicas.¹⁵

2.1.4.2 Estenosis pulmonar.

- **Descripción de la patología.**

La estenosis pulmonar (EP) se produce por fusión o ausencia de las comisuras. En muchos casos, la válvula es una estructura móvil, en forma de cúpula, con un orificio que puede ser minúsculo y a veces excéntrico. El flujo de sangre a través de la válvula generalmente causa dilatación postestenótica de arteria pulmonar y rama izquierda normalmente. En un 20% de los casos la válvula es bicúspide. Un 10% de los casos tienen unas valvas muy gruesas, displásicas, con muy poca o ninguna fusión valvular, produciéndose la obstrucción por estas gruesas valvas formadas por tejido mixomatoso desorganizado, siendo el anillo valvular habitualmente pequeño; se ven en la mayoría de los casos con síndrome de Noonan.

La estenosis o atresia pulmonares son anomalías relativamente frecuentes que provocan una obstrucción a nivel de la válvula pulmonar, el proceso puede ser de leve a grave, y la lesión puede ser aislada o parte de una anomalía más compleja, ya sea TF o TGA. Es característico el desarrollo de hipertrofia ventricular derecha y, en ocasiones, hay dilatación postestenótica de la arteria pulmonar debida a la lesión de la pared por “propulsión a chorro” de la sangre. Cuando coexiste una estenosis pulmonar (como en la TF), el tronco pulmonar no está dilatado y puede, de hecho, ser hipoplásico. Cuando la válvula está completamente atresica, no hay comunicación entre el ventrículo derecho y los pulmones. En tales casos, la anomalía se asocia a ventrículo derecho hipoplásico y a CIA. La sangre alcanza los pulmones a través de un CAP. La estenosis leve puede ser asintomática y compatible con una vida prolongada, mientras que los casos sintomáticos requieren de una corrección quirúrgica.¹³

- **Prevalencia.**

Supone un 8-10% de las cardiopatías congénitas. A veces se presenta en forma familiar, sobre todo con valvas displásicas. La posibilidad de recurrencia en hermanos es del 2,9%.

- **Fisiopatología.**

La obstrucción parcial de la válvula pulmonar produce su estenosis, en consecuencia, esto prolonga el tiempo de vaciamiento del ventrículo derecho, con esto se genera un aumento de presión y sobrecarga de volumen sistólico del ventrículo derecho, con un gasto pulmonar normal. Con el paso del tiempo, si no se recibe tratamiento, se produce una hipertrofia, al inicio, de la pared libre, continuando con las partes basales, hipertrofia del infundíbulo, insuficiencia cardíaca derecha, menor distensibilidad ventricular, mayor resistencia para el vaciamiento de la aurícula derecha (hipoplasia).

- **Presentación clínica.**

La estenosis ligera no produce síntomas. Si la estenosis es más severa, los síntomas pueden ser disnea, fatiga, cianosis e ICC. A veces, en casos severos, se puede producir tras esfuerzo dolor precordial, síncope e incluso muerte. A la exploración se aprecia un frémito sistólico en foco pulmonar, un clic de eyección, un soplo sistólico de intensidad tanto mayor cuanto mayor es la estenosis y un desdoblamiento del segundo ruido proporcional a la severidad de la obstrucción. En casos de EP severas desaparece el clic de eyección.

El ECG es normal en la mitad de los casos de EP ligera. En casos moderados el eje QRS varía entre 90º y 130º y hay signos de HVD, aunque puede ser normal en un 10% de los casos. En casos severos el eje QRS varía de 110º a 160º, con signos más acusados de HVD. Con el ecocardiograma se valora el ventrículo derecho, la válvula pulmonar, la dilatación postestenótica de la AP y los gradientes a través de la válvula. En casos ligeros el gradiente es inferior a 30 mmHg; en casos moderados está entre 30 y 80 mmHg, y en casos severos

es superior a los 80 mmHg. En ecocardiografía fetal la válvula pulmonar aparece engrosada con movimiento restringido de las valvas, detectándose un flujo turbulento a su través. Si la EP es severa, el ventrículo derecho aparece hipoplásico con paredes hipertróficas, pudiendo progresar a atresia pulmonar al avanzar la edad gestacional.

- **Tratamiento.**

El tratamiento de elección es la valvuloplastia pulmonar percutánea, indicada con gradientes por encima de 40-50 mmHg en mayores de 2 años. La valvuloplastia está indicada a cualquier edad con gradientes por encima de 80 mmHg. Es menos efectiva en casos con válvulas displásicas. La valvuloplastia percutánea se asocia con menor morbimortalidad a corto plazo que la valvulotomía quirúrgica. Los resultados a largo plazo son similares en las dos técnicas. El diámetro del balón debe ser un 20-40% mayor que el diámetro del anillo valvular. A veces es necesario comenzar con balones más pequeños (valvuloplastia secuencial). La largura del balón depende de la talla del paciente. Generalmente en niños pequeños se utilizan de 2 cm, y en adultos, de 4 o 5 cm o más según la talla. A veces, en anillos pulmonares grandes es necesario utilizar doble balón. La relación entre la suma de los diámetros de los dos balones y el anillo valvular debe ser de alrededor de 1,6. En muchas ocasiones se desarrolla una reacción infundibular secundaria que puede llegar a ser severa.

Las complicaciones descritas asociadas a la valvuloplastia pulmonar percutánea son disrupción del anillo valvular, daño de la arteria pulmonar, válvula tricúspide o ventrículo derecho y colapso cardiovascular por la obstrucción temporal de la válvula. Si la valvuloplastia es ineficaz, se indica cirugía.¹⁶

2.2. Cianógenas.

Todos los trastornos cianóticos presentan una derivación de derecha a izquierda de sangre desaturada. Los defectos cianóticos se hacen clínicamente evidentes cuando 50 g/l de hemoglobina desaturada están presentes en la sangre arterial periférica. Los lactantes con cianosis leve pueden mantener una coloración rosada en reposo, pero adquieren una tonalidad azul intensa al llorar o realizar ejercicio. Los niños con defectos cianóticos presentan un importante riesgo de desaturación durante la anestesia general, por lo que la consulta con el cardiólogo y anestesista pediátricos resulta esencial.⁴

2.2.1. Tetralogía de Fallot.

- **Descripción de la cardiopatía.**

A Etienne-Louis Arthur Fallot le debemos el nombre de una de las malformaciones congénitas del corazón más conocida. Fallot en 1888 hizo una fina descripción de las cuatro (de donde viene el término tetra) características morfológicas básicas, unificándolas en una misma entidad que él llamó la *malade bleue*, enfermedad azul, y llevó a cabo la correlación anatomoclínica de tres casos, en el *Marseille Medical Journal*; sin embargo, la utilización del epónimo Fallot, se atribuye a Maude Abbot en 1924, canadiense, autora también de un excelente atlas sobre cardiopatías congénitas comparadas. No obstante, debemos señalar que el autor de la primera descripción conocida de la malformación fue el danés Niels Stensen en 1673 y la primera bella descripción ilustrada correspondió a William Hunter, en Londres, en 1784.

Aunque no se han modificado las cuatro características anatómicas fundamentales: defecto septal ventricular, cabalgamiento de la aorta, obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho e hipertrofia ventricular derecha, el foco de la definición, de acuerdo con Anderson, se centra en el desplazamiento céfaloanterior del septum infundibular, de la cual deriva la

obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho. Van Praagh propone que la tetralogía de Fallot es el resultado del subdesarrollo del infundíbulo subpulmonar.¹⁷ Figura 21

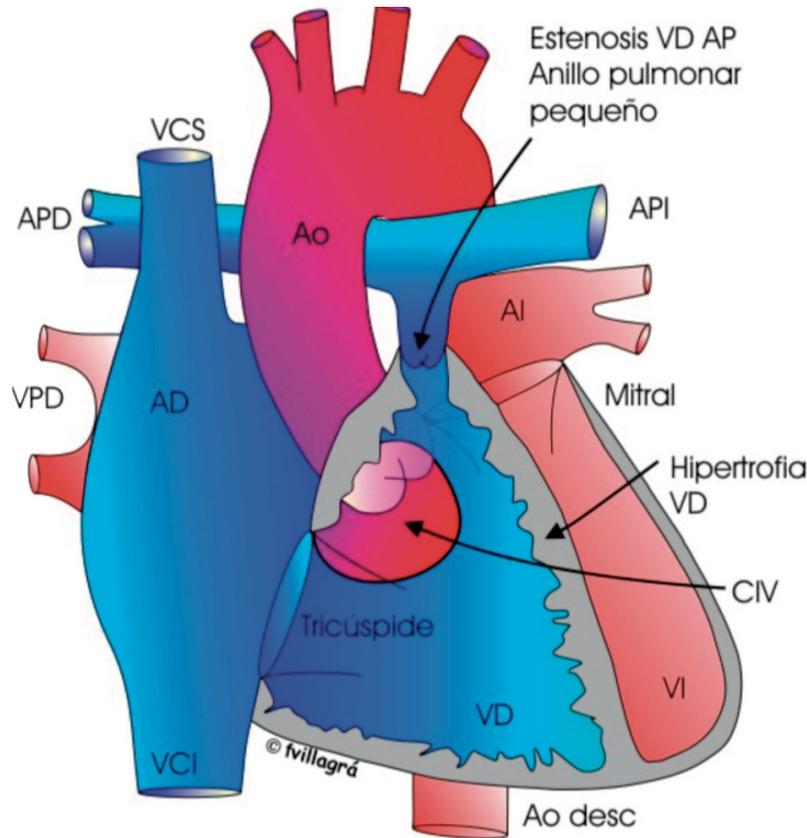


Figura 21 Descripción de la TF clásica.¹⁸

- **Prevalencia.**

Aproximadamente el 3.5% de los niños que nacen con cardiopatía congénita, tienen TF, lo que corresponde a un caso por cada 3,600 nacidos vivos o una tasa de 0.28 por cada 1,000 nacidos vivos. Sin embargo, el porcentaje sobre el total de cardiopatías congénitas aumenta después del año y alcanza el 10% por la pérdida de enfermos con patologías más graves. Como ocurre con la mayoría de las cardiopatías congénitas, la etiología precisa de la malformación se desconoce. La mayoría de los casos son esporádicos; sin embargo, se ha reconocido que la microdelección de la región q11 del cromosoma 22 se presenta hasta en el 25% de los enfermos. Estos autores recomiendan que en

todo paciente en el que se haga el diagnóstico se realice la búsqueda de la microdelección mediante FISH. El riesgo de recurrencia en el siguiente embarazo se ha estimado en un 3%; adicionalmente, cuando la madre tiene TF, el riesgo sobre el producto de un embarazo es aproximadamente del 10%; sin embargo, este riesgo es para todas las cardiopatías, lo cual implica que muchas de ellas son menores y no requieren intervención. Lo interesante es que se han reportado algunos casos de gemelos homocigóticos con TF.

- **Fisiopatología.**

Los rasgos fisiopatológicos típicos del Fallot son:

1. El carácter evolutivo de la estenosis pulmonar, cualquiera que sea su forma anatómica.
2. El equilibrio hemodinámico causado por las dos lesiones principales: la estenosis pulmonar y la comunicación interventricular. Se trata, pues, de un equilibrio inestable y en todo caso cambiante con el tiempo, siempre evolutivo hacia el predominio de la primera.

La aparición de síntomas en el niño dependerá de cuál de las dos lesiones predomine. Si la estenosis pulmonar no es severa (lo cual puede suceder en las primeras semanas de la vida), el paso de sangre del ventrículo izquierdo al derecho a través de la comunicación interventricular, y de aquí a los pulmones a través del árbol pulmonar, puede ser abundante, con lo cual puede haber signos clínicos de insuficiencia cardiaca (Fallot rosado o precianótico). Por contra, si la estenosis pulmonar es severa, parte de la sangre desaturada del ventrículo derecho derivará hacia el ventrículo izquierdo y la aorta a través de la comunicación interventricular. Este hecho provoca cianosis, el signo clínico más relevante de la tetralogía de Fallot, que será más intensa, por tanto, cuanto más severa sea la estenosis pulmonar (Fallot cianógeno).¹⁷

- **Presentación clínica.**

- A. Fallot típico.

- El neonato con Fallot típico presenta los siguientes signos clínicos:

- Fenotipo normal en la mayoría de los casos.
 - Estado general conservado.
 - Ausencia de signos de insuficiencia cardíaca, como taquipnea o dificultad con las tomas.
 - Soplo rudo sistólico precordial en base (borde esternal izquierdo superior), en barra (de intensidad homogénea durante la sístole), característicamente desde el primer día de vida. Este soplo está provocado por la estenosis pulmonar y es tanto más holosistólico (ocupando toda la sístole) cuanto menos severa es la estenosis.
 - Segundo ruido único o con componente pulmonar muy poco audible, debido a la escasa motilidad de la válvula pulmonar, generalmente pequeña y engrosada.
 - Cianosis o subcianosis con Valsalvas. En el neonato y el lactante pequeño predomina el Fallot “rosado”; se trata de niños que sólo presentan cianosis con los esfuerzos debido a la presencia de una estenosis pulmonar todavía poco importante.

- B. Casos especiales de Fallot.

- En menos ocasiones, si la estenosis pulmonar es severa y/o las ramas pulmonares son pequeñas, el cierre del ductus provoca la aparición de cianosis en los primeros días de vida. Estos Fallots son ductus - dependientes y necesitan la administración de prostaglandinas para sobrevivir, así como una corrección neonatal precoz. Como ya vimos, el Fallot con agenesia de la válvula pulmonar puede presentarse con un cuadro severo de distrés respiratorio, con necesidad de asistencia mecánica respiratoria.

- **Tratamiento.**

- A. Tratamiento médico

- La mayoría de los Fallots no requieren tratamiento en el periodo neonatal, sino que sólo requieren revisiones ambulatorias. La excepción la constituyen los casos con estenosis severa que presentan cianosis al cerrarse el ductus. En estos últimos casos es obligado el uso de prostaglandinas, así como la necesidad de cirugía precoz.
 - Las crisis hipoxémicas son una urgencia médica cuyo tratamiento consiste en oxigenoterapia, posición genupectoral (similar al acucillamiento), inserción de una vía venosa, administración rápida de volumen, administración de morfina (que relaja la musculatura infundibular) y bicarbonato (si hay acidosis metabólica). Se pueden añadir vasopresores (que, al aumentar la poscarga sistémica, favorecen el paso de sangre al circuito pulmonar). Su prevención consiste en evitar la irritabilidad del niño en la medida de lo posible, e incluye la administración de sedantes y el alivio del estreñimiento.
 - Algunos casos de Fallot precianótico con estenosis pulmonar leve pueden requerir tratamiento anticongestivo durante las primeras semanas de vida. Con el desarrollo progresivo de la estenosis pulmonar, generalmente esta medicación se puede suspender.
 - Muchos grupos emplean propranolol oral (dosis aproximada de 1-4 mg/kg/día) en el periodo preoperatorio, con objeto de relajar el infundíbulo pulmonar y evitar las crisis hipoxémicas. Se ha registrado un aumento del score inotrópico, así como de los ritmos lentos, en el postoperatorio inmediato de algunos de estos niños. Por otro lado, también podría asociarse a una disminución de la incidencia de JET (taquicardia ectópica de la unión) posquirúrgica.
 - La cianosis severa y/o progresiva y la presencia de crisis hipoxémicas son indicación inmediata o precoz de tratamiento quirúrgico.

B. Tratamiento quirúrgico

Corrección completa

El tratamiento del Fallot es siempre quirúrgico. La corrección total consiste en cerrar la comunicación interventricular con un parche, generalmente de pericardio bovino, y en corregir la estenosis pulmonar con diversas técnicas, la más frecuente de las cuales es el implante de un parche transanular pulmonar, lo que ocurre, según los centros, en dos tercios de los pacientes. El alivio de la estenosis pulmonar suele incluir resección muscular infundibular.

Hasta hace unos años, la vía transventricular era la habitual en todo tipo de Fallots, y la corrección de la estenosis pulmonar se realizaba con implante de parches de ampliación muy grandes, con objeto de evitar las reestenosis futuras. Sin embargo, el precio que el paciente pagaba por ello era la aparición progresiva de IP y el desarrollo de amplias regiones acinéticas en el tracto de salida del ventrículo derecho, fuente de arritmias y de agravamiento de la IP. Por ello, la tendencia actual es preservar en lo posible la función de la válvula, a riesgo de provocar o mantener cierto grado de estenosis, limitando en lo posible el parche transanular y la extensión del mismo hacia el tracto de salida derecho.

En la actualidad la mayoría de los grupos quirúrgicos establecen la cirugía electiva (en niños asintomáticos) del Fallot en los 3-6 meses de edad. Hay grupos que prefieren corregir el Fallot más precozmente, incluyendo el periodo neonatal. La corrección precoz del Fallot favorecería el desarrollo correcto del árbol vascular pulmonar periférico y disminuiría el riesgo de desarrollar IP significativa con el seguimiento (figura 22).¹⁸

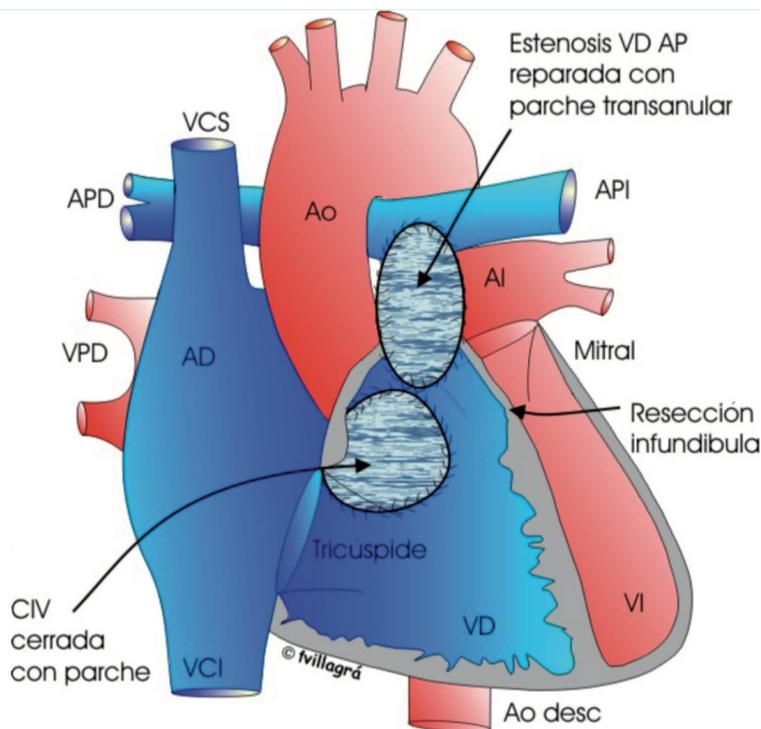


Figura 22 Tratamiento quirúrgico del Fallot clásico.

Procedimientos quirúrgicos paliativos.

En casos concretos, cuando por la edad del niño o la anatomía desfavorable no se puede realizar de primera intención la corrección completa, están indicadas diversas técnicas paliativas:

- Fístula sistémico pulmonar de tipo Blalock- Taussig. Conexión arteria subclavia - arteria pulmonar ipsilateral mediante un conducto de GORE-TEX® de 3-4 mm de diámetro. Se realiza cuando las ramas pulmonares son pequeñas y el neonato depende del ductus para su oxigenación. También se realiza en algunos casos con coronaria anómala.
- Hemicorrección (conexión ventrículo derecho - arteria pulmonar dejando abierta la comunicación interventricular). Generalmente en lactantes no ductus-dependientes, pero con ramas pulmonares pequeñas. Permite estabilizar al niño. La llegada de sangre directamente del ventrículo derecho favorece el crecimiento de las ramas pulmonares.
- Angioplastia valvular pulmonar.

- Implante precoz de conducto valvulado ventrículo derecho - tronco pulmonar. En anatomías especiales, como cuando las ramas pulmonares están desconectadas entre sí y/o una de ellas nace de la aorta; en casos de agenesia de la válvula pulmonar, o si el Fallot se asocia a canal aurículoventricular completo (típico del síndrome de Down), en cuyo caso interesa conseguir una válvula pulmonar lo más competente posible. En algunos casos con arteria coronaria que cruza el infundíbulo pulmonar, no es posible atravesar éste con un parche de ampliación y es necesario el implante de un conducto ventrículo derecho - arteria pulmonar.

Cirugía de Fallots con anatomías especiales.

- En caso de agenesia de la válvula pulmonar, el tratamiento quirúrgico puede requerir especial precocidad, debido a los problemas pulmonares de un niño que no se pueda retirar de la ventilación mecánica. En este caso, a la técnica quirúrgica habitual se añadirá, si es necesario, la reducción del tamaño de las arterias pulmonares dilatadas mediante técnicas arterioplásticas y/o la actuación sobre las vías aéreas estenóticas.
- El Fallot asociado a canal aurículoventricular completo requiere generalmente posponer la cirugía a fases más tardías de la lactancia. La mayoría de los equipos quirúrgicos reconstruyen la salida del ventrículo derecho con un conducto valvulado para evitar la IP, ya que ésta, añadida a la insuficiencia aurículoventricular típica del canal, incluso el corregido, aumenta la morbimortalidad. Actualmente, la mortalidad operatoria de esta patología asciende al 10%.
- La presencia de una coronaria anómala no debe impedir la corrección total en una sola operación. El cirujano debe ir siempre preparado para esta eventualidad. En la mayoría de los casos se puede corregir con la técnica estándar y/o con pequeñas modificaciones. En una minoría es necesario implantar un conducto ventrículo derecho - arteria pulmonar. Por este motivo, algunos grupos quirúrgicos aplazan la corrección unos meses (figura 23).¹⁸

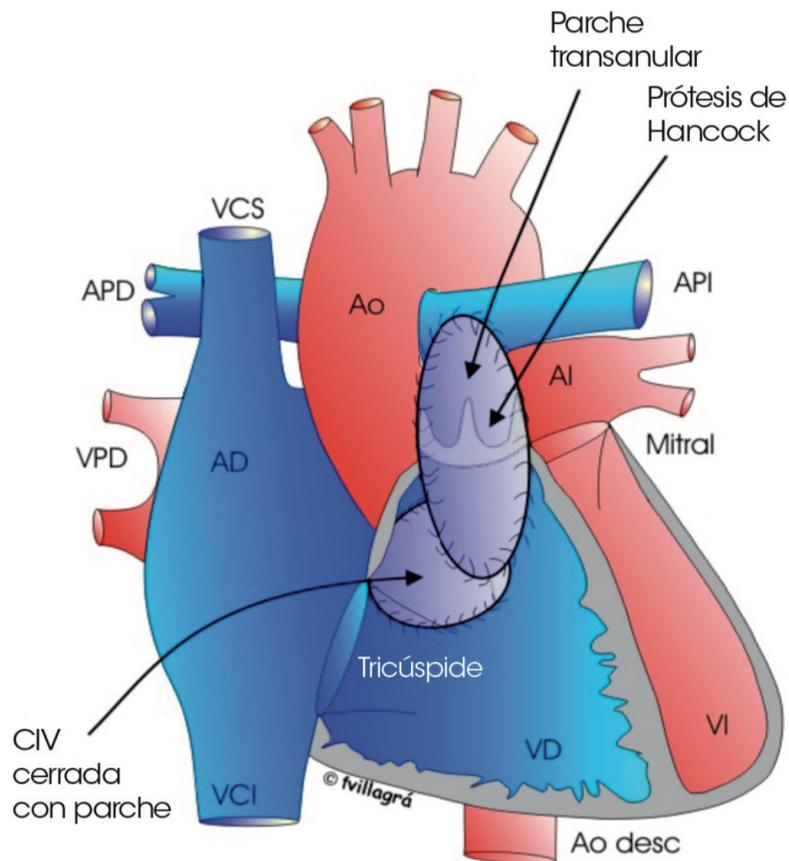


Figura 23 Cirugía para Fallots con anatomías especiales.

2.2.2. Transposición de grandes vasos.

- **Descripción de la cardiopatía.**

La primera descripción morfológica de una TGA es atribuida a Baillie en 1797 y su nombre fue acuñado por Farre cuando describió el tercer caso conocido de esta anomalía. El reconocimiento de la TGA en pacientes fue el resultado de las observaciones de Fanconi en 1932 y Taussig en 1938. La transposición completa de las grandes arterias (TGA) es una anomalía cardíaca congénita en la que la aorta sale enteramente o en su mayor parte del ventrículo derecho (VD) y la arteria pulmonar sale enteramente o en su mayor parte del ventrículo izquierdo (VI) (discordancia ventrículo-arterial).

Con esto, las circulaciones pulmonares y sistémicas, en lugar de estar conectadas en serie, se encuentran en paralelo. Esto es incompatible con la vida, por lo que es necesario al menos un corto circuito bidireccional, que puede ser el conducto arterioso permeable, el foramen oval permeable, una comunicación interauricular o interventricular o una combinación de las anteriores. Es una patología del recién nacido o del lactante, sin tratamiento la mayoría muere antes del año de vida, particularmente dentro de los primeros tres meses de vida.¹⁹ Figura 24

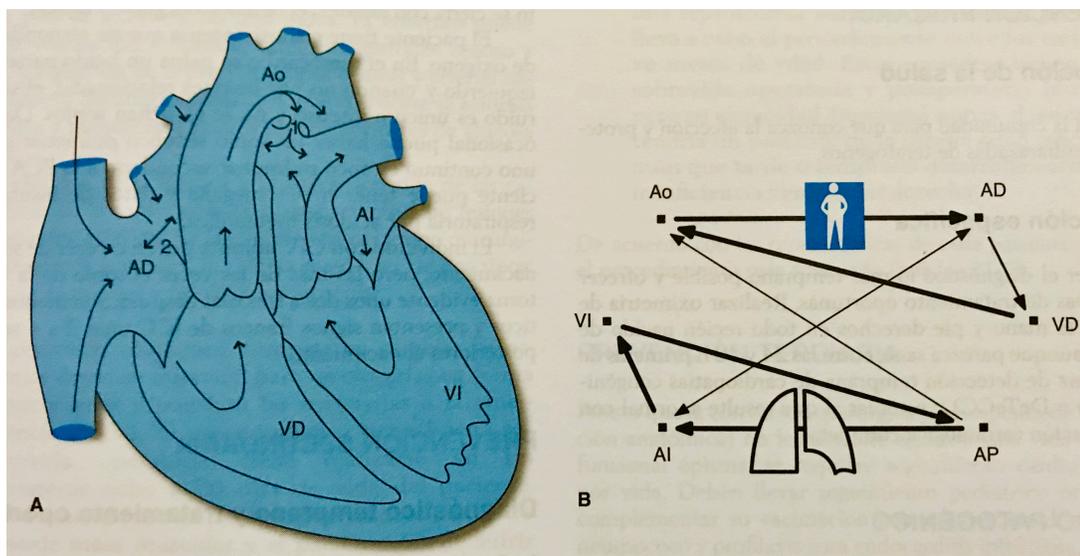


Figura 24 descripción de la transportación de grandes vasos.⁵

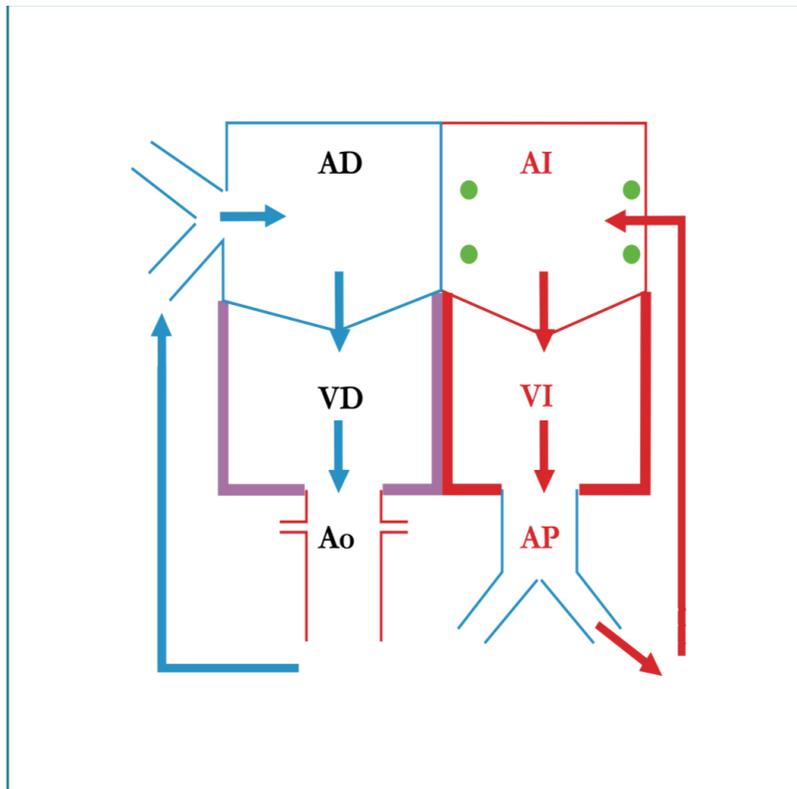
- **Prevalencia.**

Antes de la era quirúrgica, la TGV era la responsable de una quinta parte de las muertes cardíacas de la infancia. Siendo principalmente los niños la población más afectada, con un predominio de dos a tres por cada niña. No se conoce actualmente algún factor etiológico específico; sin embargo es más frecuente es hijos de madres diabéticas, en madres con alto consumo de alcohol, o en madres desnutridas; en contraste, el consumo de ácido fólico por las madres se ha asociado con una modesta reducción del riesgo para TGV. Así mismo la TGV constituye una de las causas más frecuentes de cianosis en los recién

nacidos con una incidencia de 19,3 - 33,8 por 100.000 nacidos vivos. Por otra parte, representa el 7-8% del conjunto de las cardiopatías congénitas.

- **Fisiopatología.**

La anormalidad fisiológica central y más importante radica en la circulación de la sangre: el retorno venoso de las cavas que llega a la aurícula y ventrículo derecho es reenviado sin oxigenarse a la circulación sistémica por la aorta que nace del ventrículo derecho; en tanto que el retorno venoso pulmonar que llega por las venas pulmonares a la aurícula y ventrículo izquierdo es reenviado a hiperoxigenarse a los pulmones por medio de la arteria pulmonar, la cual nace del ventrículo derecho. De lo anterior, se deduce fácilmente que en lugar de encontrarse la circulación sistémica y pulmonar conectadas en serie, lo están en paralelo, de este modo, en la circulación sistémica se encuentra recirculando el flujo sistémico desaturado, mientras que en la circulación pulmonar se encuentra recirculando el flujo pulmonar hiperoxigenándose. Desde luego, esto es incompatible con la vida, a menos que exista un paso de sangre de una circulación a otra de manera bidireccional. La combinación más frecuente es la siguiente: a través de un conducto arterioso permeable (PCA), una fracción de sangre pasa de la aorta a los pulmones para oxigenarse, mientras que por un foramen oval permeable, una fracción de sangre oxigenada pasa de la aurícula izquierda a la derecha para mejorar un poco la saturación en la aorta. Esta forma de presentación con PCA y foramen oval permeable y tabique interventricular intacto es la más frecuente, presentándose en el 74% de los casos y se conoce como TGV simple. El cortocircuito bidireccional puede darse por un defecto ventricular; en el 21% de los casos, con o sin conducto arterioso permeable, y sólo en un 5% de los casos, se presenta la asociación de comunicación interventricular con estenosis pulmonar (figura 25).²⁰



Fisiopatología de la TGA con SI. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

Figura 25 Descripción de la fisiopatología en la TGV.

- **Presentación clínica.**

En la vida fetal, la TGV es bien tolerada. Hacer el diagnóstico prenatal de TGV por ecocardiografía ofrece buenas ventajas al equipo médico quirúrgico. En primer lugar, precisa las características anatómicas de la TGV. El diagnóstico prenatal alerta a los médicos para preparar el nacimiento y permite elegir un hospital cercano a un centro cardiológico que atienda a este tipo de pacientes. En segundo lugar, se debe tener disponible las prostaglandinas, la sala de hemodinamia y el quirófano donde se atenderá al enfermo.

Cuando no se cuenta con diagnóstico prenatal (como es en la mayoría de los casos vistos en nuestro país), el cuadro clínico es dominado por la cianosis acompañada o no de colapso circulatorio. En todo recién nacido con cianosis

que no responde a oxígeno, debe sospecharse el diagnóstico de TGV. En los niños con foramen oval restrictivo, el cuadro se presenta a las pocas horas después del nacimiento con severa cianosis y colapso circulatorio. Ésta es una verdadera urgencia médica, por lo que debe realizarse lo más pronto posible un ecocardiograma transtorácico para confirmar el diagnóstico y proceder a la infusión de prostaglandinas junto con la septostomía auricular guiada por ecocardiografía o fluoroscopia en la sala de hemodinamia.

Cuando la comunicación interauricular o interventricular es amplia, la cianosis no es tan importante, pero el niño tiene manifestaciones de congestión pulmonar por el hiperflujo pulmonar. En estos casos se cuenta con más tiempo para actuar. Ni la telerradiografía de tórax ni el electrocardiograma deben considerarse como definitivos, ya que ambos pueden ser normales. En manos experimentadas, el estándar de oro es el ecocardiograma. El método durante el estudio es el análisis segmentario, el cual debe demostrar el situs auricular, la concordancia atrioventricular y, por supuesto, la discordancia ventricular arterial. El origen y curso inicial de las arterias coronarias debe ser precisado, y finalmente, deben determinarse las lesiones asociadas y su magnitud, en especial, los cortocircuitos. El cateterismo cardiaco no es necesario en la etapa de recién nacido (se prefiere utilizar en los enfermos de mayor edad en los que se sospecha enfermedad vascular pulmonar) y es necesario medir las resistencias pulmonares.

- **Tratamiento.**

La conducta clave es sospechar el diagnóstico de TGV en un recién nacido cianótico y hacer un ecocardiograma transtorácico. Cuando ya se ha confirmado el diagnóstico y el enfermo se encuentra en un estado cianótico, con acidosis y compromiso circulatorio, la septostomía auricular urgente con balón, guiada por ecocardiograma o fluoroscopia, salva la vida del enfermo. Retrasar la septostomía puede comprometer la vida del paciente. La infusión de prostaglandinas está indicada si la septostomía no mejora la saturación.

Tratamiento quirúrgico.

El avance en el tratamiento quirúrgico de la TGV es quizá el de mayor impacto en cirugía cardiovascular. De una mortalidad superior al 90% a un año sin cirugía, ahora más del 90% de los enfermos sobreviven sin problemas con la cirugía de Jatene o switch arterial. Esta intervención aplica para la TGV simple, que es la más frecuente. La operación debe realizarse lo más pronto posible en el periodo neonatal, siendo de forma electiva en los niños estables, pero urgente en los que no mejoran después de la septostomía y el uso de prostaglandinas. La mortalidad temprana es mayor en los casos con comunicación interventricular, los reportes van del 0 al 40% con una mediana del 10%. Los estudios a largo plazo del switch arterial o Jatene han demostrado que del 88 al 95% de los enfermos se encuentran asintomáticos. Algunos de estos enfermos desarrollan estenosis pulmonar, insuficiencia aórtica o isquemia miocárdica. Estas complicaciones tardías se presentan con mayor frecuencia en los enfermos que tuvieron comunicación interventricular, estenosis pulmonar o ambas y, en ocasiones, son causa de muerte tardía. Estas complicaciones pueden presentarse varios años después de la operación y deben ser tomadas en cuenta por el cardiólogo.

En conclusión, la TGV es una entidad muy grave del recién nacido con cianosis. Es mortal si no se atiende con oportunidad. El ecocardiograma confirma el diagnóstico, y las medidas terapéuticas iniciales son la infusión de prostaglandinas y la septostomía auricular con balón, para enseguida proceder a la corrección quirúrgica. La mortalidad operatoria es baja y el pronóstico a largo plazo es bueno.^{19,20}

2.2.3. Atresia (tricuspídea, pulmonar).

La atresia se puede definir como la oclusión completa del orificio de alguna válvula, generando una obstrucción congénita del flujo sanguíneo. Ejemplos habituales son la atresia de las válvulas tricuspídea y pulmonar. La cianosis se presenta desde el nacimiento, y se registra una elevada mortalidad precoz.¹³

2.2.3.1. Atresia tricuspídea.

- **Descripción de la cardiopatía.**

En personas con esta afección, la válvula tricúspide está ausente, lo que previene el flujo de sangre desde la aurícula derecha al ventrículo derecho. Es por tanto, una anomalía que se inscribe en el conjunto de malformaciones cuyo modo de conexión atrioventricular es univentricular, en contraste con la normalidad que es biventricular. Como resultado, el ventrículo derecho es pequeño y no se ha desarrollado completamente. La supervivencia del niño depende de la existencia de una abertura en la pared entre las aurículas (defecto del tabique auricular) y por lo general de una abertura en la pared que separa los dos ventrículos (defecto del tabique ventricular). Como resultado, la sangre pobre en oxígeno que fluye desde las venas del cuerpo a la aurícula derecha pasa a través del defecto del tabique auricular a la aurícula izquierda, donde se mezcla con la sangre rica en oxígeno de los pulmones. La mayor parte de esta sangre parcialmente oxigenada va desde el ventrículo izquierdo a la aorta y después al cuerpo. Una cantidad más pequeña de lo normal de sangre fluye a través de la comunicación interventricular hacia el ventrículo derecho pequeño, a través de la arteria pulmonar, y de nuevo a los pulmones. Debido a esta circulación anormal, el niño presenta cianosis.⁵

- **Prevalencia.**

Estudios epidemiológicos tanto antiguos como más recientes sitúan la incidencia de la cardiopatía congénita en una horquilla que oscila entre el 4 y 10 por 1.000 recién nacidos vivos, la correspondiente a la atresia tricúspide es

cercana al 0,08% según datos del New England Regional Infant Cardiac Program. La prevalencia en series clínicas y estudios necrópsicos oscila entre el 0.5 y 4%, y entre el 4 al 6% respectivamente. El diagnóstico ecocardiográfico prenatal es posible ya desde las semanas 16-18, y su presencia se contempla entre el 4 a 8% del total de cardiopatías detectadas con éste método.

- **Fisiopatología.**

La comunicación interauricular o el foramen oval es la única salida de la aurícula derecha lo que permite el tránsito obligado de sangre venosa sistémica hacia la aurícula izquierda; si es pequeña se dificulta su desagüe provocando congestión hepática y bajo gasto sistémico. El ventrículo derecho no tiene entrada y por ello es incompleto e hipoplásico; de él emerge la arteria pulmonar (conexión ventriculoarterial concordante) en el 80% de los enfermos, o la aorta (conexión ventriculoarterial discordante o “transposición”) en la proporción restante. Habitualmente existe a su vez una comunicación interventricular (CIV) que posibilita el progreso de sangre mezclada hacia el vaso conectado al hipoplásico ventrículo derecho: la arteria pulmonar o la aorta. Si la CIV es pequeña existirá respectivamente, una estenosis pulmonar con disminución significativa del paso de sangre hacia los pulmones (hipoxemia, cianosis, crisis hipoxémicas) o una estenosis subaórtica inductora de bajo gasto sistémico, en este último caso no es infrecuente la asociación de coartación de aorta. Estas formas fisiopatológicas proporcionan tres tipos clásicos de presentación clínica de la atresia tricúspide.

- **Presentación clínica.**

1. Hipoflujo pulmonar (atresia tricúspide con estenosis pulmonar). Es la forma más frecuente y cursa con cianosis importante.
2. Hiperflujo pulmonar (atresia tricúspide sin estenosis pulmonar). Se manifiesta con insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar.
3. Hiperflujo pulmonar y obstrucción sistémica (atresia tricúspide sin estenosis pulmonar y obstrucción subaórtica y/o coartación). Presenta insuficiencia

cardíaca muy severa y/o bajo gasto cardíaco, éste subgrupo requiere una pronta intervención quirúrgica.

En los lactantes o niños mayores pueden presentarse las formas más leves de los tres tipos de presentación clínica, aun que lo habitual es que se trate de enfermos ya operados y que por tanto tengan regulado su flujo pulmonar (figura 26).²¹

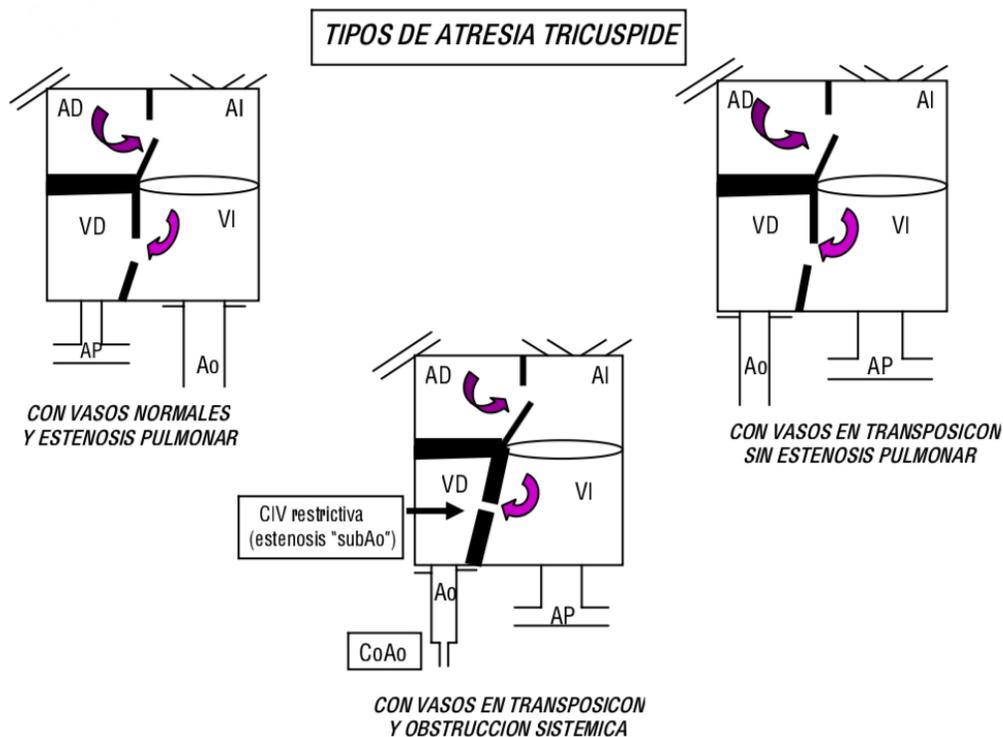


Figura 26 Descripción de los diferentes tipos de atresia tricúspide.

- **Tratamiento.**

La anastomosis atriopulmonar descrita por Fontan fue la primera técnica quirúrgica utilizada para la paliación definitiva de la atresia tricúspide. En la actualidad se prefiere la anastomosis cavopulmonar total debido a que proporciona una mejor energía cinética hidrodinámica y reduce por otra parte la incidencia de arritmias. Así mismo, la posibilidad de efectuar esta

cirugía en dos tiempos bien diferenciados constituye otra innovación destacable en la evolución del tratamiento quirúrgico. Los criterios para seleccionar enfermos susceptibles de ser tratados por la vía univentricular se han modificado en los últimos años, especialmente en lo relacionado a la edad operatoria. Actualmente se aceptan 3 niveles de riesgo basados en datos hemodinámicos que pueden definirse como: bajo (I), moderado (II), y elevado (III). La fenestración del túnel lateral intraatrial o del conducto externo como descarga del circuito venoso sistémico, sólo sería necesaria en aquellos niños con riesgo moderado.

Tipo 1: Atresia tricúspide con flujo pulmonar disminuido: Expuesto de forma esquemática dos o tres fases terapéuticas quirúrgicas pueden identificarse en las estrategias actuales según el modo de presentación clínica. En la primera de ellas (Fase A) se trata de balancear o regular de inmediato el flujo pulmonar implantando una fístula sistémico pulmonar tipo Blalock- Taussig modificada pequeña (conducto de gore-tex de 3,5 - 4 mm) en neonatos o lactantes menores de 2-3 meses muy hipóxicos (saturación de oxígeno <75- 80%), no siendo preciso efectuar cirugía alguna en esta fase en aquellos niños con flujo naturalmente balanceado (saturación de oxígeno \geq 80%). Entre los 3 y 9 meses de edad se realizará el 1er tiempo operatorio (Fase B) ocluyendo en lo posible la fístula previamente implantada y/o al tiempo el propio tronco pulmonar proximal si está permeable; de forma concomitante si fuera necesario se corregirán las distorsiones o estenosis que pudieran estar presentes en las ramas pulmonares. Finalmente, entre los 2 y 4 años se procede a completar el 2o tiempo operatorio (Fase C) con la anastomosis de la vena cava inferior a la arteria pulmonar mediante la construcción de un túnel lateral intraatrial o a través de un conducto externo protésico. Durante el período de transición entre ambas intervenciones, el niño cursa un período relativamente corto con cianosis de escaso significado clínico. Entre tales etapas se recurrirá al cateterismo intervencionista para solventar secuelas o residuos con impacto hemodinámico. En niños rigurosamente seleccionados con óptima

hemodinamia natural o secundaria a la fase A puede obviarse la etapa de Glenn bidireccional y efectuarse directamente la anastomosis cavopulmonar total a los 2-3 años de edad.

Tipo 2: Atresia tricúspide con flujo pulmonar aumentado: En la fase A, el cerclaje pulmonar será la primera intervención para regular el flujo y normalizar la presión en ambos pulmones, a partir de ésta intervención el protocolo es igual al descrito en niños con hipoflujo pulmonar.

Tipo 3: Atresia tricúspide con flujo pulmonar aumentado y obstrucción subaórtica y/o coartación: El plan es similar al anterior grupo, pero exige mayor precocidad en el tratamiento quirúrgico y medidas más radicales para regular el flujo pulmonar al mismo tiempo que se evita el deterioro de la función ventricular motivada por la obstrucción aórtica. En los neonatos, la presencia de una CIV muy restrictiva exige técnicas especiales de alto riesgo como la operación modificada de Norwood si además la aorta tiene un diámetro ≤ 3 mm, Damus-Kaye-Stansel-Alvarez si la aorta tiene un diámetro > 3 mm, o bien la operación de Jatene paliativo si la aorta tiene un tamaño normal (al cambiar los vasos la neoaorta dejaría de tener obstrucción y la neopulmonar si tendría estenosis subpulmonar). También se puede contemplar la realización de un cerclaje pulmonar y a las pocas semanas efectuar combinadamente la operación de Damus-Kaye-Stansel- Alvarez y Glenn bidireccional. En los niños algo más mayores con obstrucción subaórtica se pueden plantear éstas últimas cirugías o la ampliación de la CIV por resección intracardiaca, si bien esta última tiene el riesgo añadido del bloqueo auriculoventricular. La mortalidad global es elevada en este singular subgrupo y puede alcanzar hasta un 38%.

Entre un 10 a 30% de los neonatos con atresia tricúspide no logran encaminarse a la vía quirúrgica univentricular; ya por óbito neonatal inmediato, secundario a las intervenciones de la Fase A, o debido incluso a secuelas no deseadas de éstas operaciones. Aún así, la información actual destaca que con

el protocolo de precocidad operatoria y rigurosa selección del enfermo, la mortalidad inmediata del Glenn bidireccional (Fase B) se reduce a un 2-5% y la del 2o tiempo operatorio (Fase C) disminuye drásticamente a valores menores de 5%. La comunidad científica espera que con tal estrategia, la longevidad del modelo univentricular sea duradera, que la incidencia de complicaciones, reintervenciones y secuelas disminuya de forma significativa, y que la aptitud psicofísica del enfermo durante el seguimiento sea óptima (figura 27).²¹

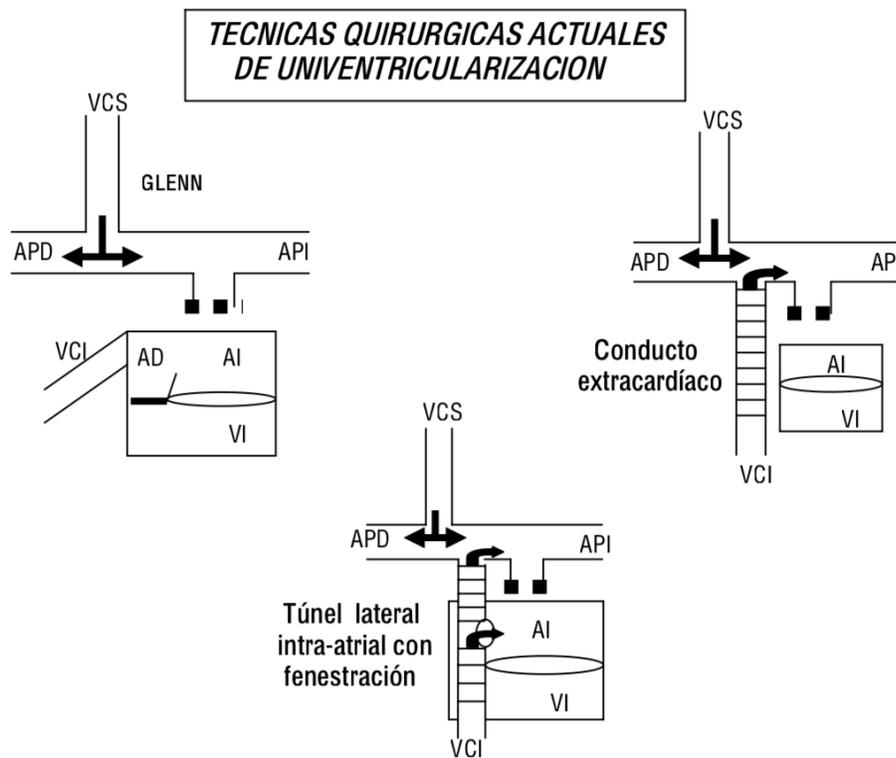


Figura 27 técnicas quirúrgicas para la atresia tricuspídea.

2.2.3.2. Atresia pulmonar.

- **Descripción de la cardiopatía.**

El primer reporte de la entidad lo realizó Hunter en 1784, al describir un corazón atrésico pulmonar con VD sumamente hipertrófico e hipoplásico.

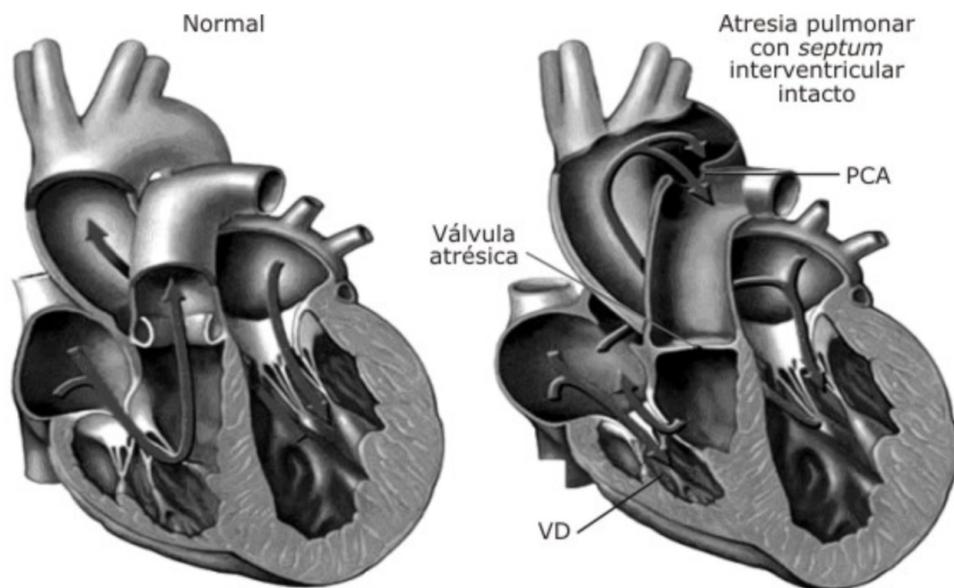
Posteriormente, en 1866, Peacock señaló la presencia de hipoplasia tricuspídea como factor morfológico concomitante en gran número de casos. En el pasado siglo Peck y Wilson (1949) estudiaron la naturaleza y peculiaridades del tractus de salida del VD atrésico, Williams (1951) documentó la existencia de sinusoides en algunos pacientes con la enfermedad y Greenwold (1956) clasificó la morfología ventricular derecha presente en esta cardiopatía.

La atresia pulmonar con septum interventricular intacto (APSI) consiste en una cardiopatía congénita cianótica con flujo pulmonar disminuido y cardiomegalia. Puede también conceptualizarse como una cardiopatía congénita crítica, ducto - dependiente, en la que se presenta atresia de la válvula y/o infundíbulo pulmonares asociada a septum interventricular íntegro y grados variables de hipoplasia ventricular derecha. Cursa con hipoxemia severa dadas sus características morfológicas y hemodinámicas.

La APSI incluye un amplio espectro de malformaciones asociadas. En la mayoría de los pacientes afectados, el corazón está normalmente posicionado en el mediastino, en *situs solitus*, con concordancia segmentaria normal y arco aórtico izquierdo. Sin embargo, se han descrito algunos casos de APSI con doble discordancia presentando en ocasiones dextrocardia. El defecto asociado más característico es la displasia de la válvula tricúspide, que vendrá marcada en su mayor parte por el grado de desarrollo del VD. Así, Choi et al. caracterizan la válvula tricúspide en función del tamaño del VD:

- a) VD hipoplásico/pequeño: válvula tricúspide con engrosamiento de velos, anillo valvular pequeño, aparato subvalvular restrictivo con cuerdas cortas.
- b) VD dilatado: válvula tricúspide displásica, descendida (tipo anomalía de Ebstein).
- c) VD de tamaño intermedio: displasia leve de la válvula tricúspide.

Por otro lado, la aurícula derecha suele estar dilatada y puede haber una comunicación interauricular (CIA) amplia. Si la presión del VD es muy alta, se produce un abombamiento del septo interventricular de derecha a izquierda que en ocasiones puede condicionar una obstrucción subaórtica causando hipertrofia del ventrículo izquierdo. Las arterias pulmonares en la mayoría de los casos son confluentes y se rellenarán inicialmente a través del ductus arterioso (figura 28).²²



VD: ventrículo derecho, PCA: persistencia de conducto arterioso.

Figura 28 Descripción fisiopatológica en la atresia de la válvula pulmonar.

- **Prevalencia.**

La APSI se considera una alteración rara que representa entre el 0,7 y el 3% de las cardiopatías congénitas. No obstante, es una de las cardiopatías cianóticas más frecuentes en el neonato. Dependiendo de las series, su incidencia es de 4-8/100.000 nacidos vivos, con la existencia de un ligero predominio del sexo masculino.

- **Fisiopatología.**

Como consecuencia de la imperforación de la válvula pulmonar, se deben establecer cortocircuitos a distintos niveles para conseguir la oxigenación, al menos parcial, de la sangre venosa. La sangre venosa a través de las cavas drena en la aurícula derecha; de ahí pasa al VD, que se encuentra con una válvula pulmonar atrésica o ausente, por lo que vuelve a la aurícula derecha para dirigirse a la aurícula izquierda a través del foramen oval, y de ahí pasa al VI para salir a la circulación sistémica a través de la aorta. La persistencia de ductus arterioso permitirá que parte de la sangre pase al tronco pulmonar y se oxigene, ya que de otra forma sería casi imposible. También se ha descrito la presencia de colaterales aortopulmonares a través de las cuales parte de la sangre desoxigenada llega al pulmón.

Como se ha descrito anteriormente, algunos pacientes afectados de APSI pueden tener alteraciones de las arterias coronarias. La presencia de conexiones ventrículo - camerales hace que parte de la circulación coronaria dependa del flujo retrógrado que en la sístole y desde el VD perfundirá al miocardio. Este hecho obliga a tener en cuenta que si se decide descomprimir el VD se producirá un descenso de la presión intraventricular que conducirá a un descenso de la presión de perfusión de estas conexiones y, como consecuencia final, la isquemia miocárdica.

- **Presentación clínica.**

Según algunas series publicadas, la mayoría de los afectados nacen a término. Si bien no se conoce predisposición genética, se han descrito algunos casos familiares. Las manifestaciones clínicas vienen marcadas fundamentalmente por el grado de hipoflujo pulmonar. El recién nacido afecto de APSI presentará diferentes grados de cianosis e hipoxemia en función de las características del defecto y del ductus arterioso. Los pacientes con CIA restrictiva pueden tener compromiso del gasto cardiaco dependiente del cortocircuito obligatorio derecha - izquierda, el flujo pulmonar y la contractilidad miocárdica. La cianosis

aparece en las primeras horas de vida y aumenta de manera gradual. Los pacientes pueden presentar taquipnea importante y tener el precordio hiperdinámico con latido en ápex marcado. A la auscultación, pueden presentar un soplo pansistólico audible en el borde esternal inferior debido a la insuficiencia tricuspídea. Si la insuficiencia tricuspídea es severa, el soplo será continuo y se podrá oír también un retumbo diastólico. También suelen presentar un soplo continuo del ductus arterioso en el segundo o tercer espacio intercostal. Si la CIA es restrictiva comprometiendo el gasto cardiaco, los pulsos serán débiles. En la gasometría presentará hipoxemia, hipocarbía y, en situaciones de bajo gasto, acidosis metabólica, que indicará daño tisular.²³

- **Tratamiento.**

1) Tratamiento médico basal: De instauración inmediata al realizarse el diagnóstico de la cardiopatía en el recién nacido. Persigue, como objetivo fundamental, la estabilización integral del estado del paciente mientras se decide la estrategia quirúrgica a adoptar de acuerdo con los resultados de las investigaciones diagnósticas. Consta de:

- Soporte nutricional: aporte alimentario adecuado, incluyendo contenido calórico requerido. Debe incluir vitaminoterapia si fuera necesario.
- Soporte metabólico: luchar por el mantenimiento del equilibrio hidroelectrolítico del paciente (recordar que se trata, en la mayoría de los casos, de un recién nacido). Mantener en estado de acidosis subcompensada.
- Soporte inotrópico: administración de aminas simpaticomiméticas como apoyo hemodinámico si es necesario.
- Soporte antibiótico: combatir infecciones intercurrentes de forma enérgica.
- Soporte ventilatorio: vigilar adecuada permeabilidad de vías aéreas, pues debemos recordar que esta entidad constituye, básicamente, un problema de perfusión pulmonar y no de ventilación.
- Soporte pediátrico integral: combatir, de forma vigorosa, cualquier enfermedad concomitante que pueda complicar la situación del paciente. Mantener hemoglobina en cifras aceptables.

- Administración de prostaglandinas (PGE¹), como parte del tratamiento médico de transición en esta enfermedad, previo a la cirugía: mantiene permeabilidad de la PCA. Dosis endovenosa (EV): 0,05 µg/kg de peso/minuto. Dosis oral: 40 µg/kg de peso/3 horas.

Las reacciones secundarias a la administración de PGE¹ pueden ser: fiebre, diarreas, convulsiones, episodios de apnea e hipersensibilidad a las infecciones. Debe tenerse en cuenta que la terapéutica con PGE¹ se concibe con una óptica de "transición", dando tiempo a la realización del acto quirúrgico, intervencionista o híbrido, no como terapia semipermanente por muchos días. Después de los 15 días de edad, el inicio de tratamiento con PGE¹ no arroja los resultados deseados, y posteriormente al mes de edad, el fármaco no surte efecto.

2) Tratamiento de las crisis de hipoxemia profunda:

- Mantenimiento de todas las medidas descritas anteriormente en el tratamiento médico. Buscar causas de la crisis.

- Administración de alcalinos por vía EV:

Bicarbonato de sodio al 4 % (mEq): 0,3 x kg de peso (BE- 2,5) Bicarbonato de sodio al 4 %: 1 mL= 0,5 mEq.

Bicarbonato de sodio al 8 %: 1 mL= 1 mEq.

Bicarbonato de sodio al 4 %: 7 mL x kg de peso.

Bicarbonato de sodio al 8 %: 4 mL x kg de peso.

- Sedación:

Morfina: 0,01-0,02 mg/kg de peso/dosis. Administrar bajo vigilancia, debido a riesgo de depresión del centro respiratorio bulbar.

Diazepam: 0,25-0,5 mg/kg de peso/dosis. Vía: EV. No pasar más de 10 mg/dosis.

- De ser necesario, acudir a la relajación muscular que, sumada a la sedación con morfina, lleva al paciente a un estado de metabolismo basal con requerimientos mínimos (hibernación).

Metilbromuro de pancuronio: 0,1 mg/kg de peso/dosis. Vía: EV. Obviamente debe intubarse y ventilarse mecánicamente al paciente. Eventualmente, si la crisis no cesa, aquel puede requerir ser anestesiado.

- Vigilar aparición de edema cerebral, y si se aprecian signos clínicos de este, administrar:

Manitol 25 %: 0,5 g/kg de peso/dosis que puede repetirse.

Betametasona: 0,4 mg/kg de peso/24 horas. Vía: EV. Dosis máxima: 8 mg/día.

Albúmina humana: 3-5 mL/kg de peso/24 horas, o dextrán: 10 mg/kg de peso/24 horas. Estos últimos por vía EV. La albúmina humana y el dextrán son deshidratantes cerebrales y expansores plasmáticos con uso preferencial, en lugar del manitol y la furosemida, cuando el hematócrito se encuentra elevado.

3) Tratamiento quirúrgico, híbrido o por cardiología intervencionista. Posee algoritmo basado en los aspectos siguientes:

- Existencia o no de anomalías coronarias.

- Morfología del VD.

- Presencia y severidad de insuficiencia tricuspídea.

- Características y dimensiones de ramas pulmonares y TAP.

Su filosofía se apoya básicamente en la separación de las circulaciones sistémica y pulmonar sin disminuir el gasto cardíaco ni aumentar la presión venosa central, así como en el rescate, siempre que sea posible, del VD en función del circuito pulmonar cuando la circulación coronaria no sea dependiente de aquel.²²

CAPÍTULO 3 ENDOCARDITIS INFECCIOSA

- **Descripción de la patología.**

La endocarditis fue descrita por primera vez en 1885 por el Dr. William Osler, quien la definió como una infección del corazón localizada en las válvulas, defectos septales, cuerdas tendinosas o endocardio.

La endocarditis infecciosa (EI) es una infección microbiana de las válvulas cardíacas del endocardio mural, que produce la formación de vegetaciones compuestas por residuos y organismos trombóticos, a menudo asociados a destrucción de los tejidos cardíacos subyacentes. De igual manera se incluyen dentro del endotelio vascular los vasos torácicos, como el conducto arterioso, aorta coartada, tubos protésicos como fístulas sistémico - pulmonares. Está causada por la infección con bacterias, hongos, clamidia, rickettsias o virus. Los agentes etiológicos referidos con más frecuencia son bacterianos, en especial *Streptococcus Viridans*, *staphilococcus aureus* y *epidermididis*. Sin embargo, también puede ser efecto de *Haemophilu*, *actinobacilos*, *cardiobacterium*, *eikenella* y *kingella* (estos últimos son llamados bacilos HACEK), además de otros gramnegativos, hongos (*Cándida* y *aspergillus*) y virus. El diagnóstico, la identificación del agente causal y el tratamiento eficaz temprano son importantes para limitar la morbimortalidad de la EI.¹³ Figura 29

Se clasifica de acuerdo con su localización o sitio originalmente infectado:

1. De válvula nativa (VN).
2. De válvula protésica temprana (<1 año de la cirugía cardíaca).
3. De válvula protésica tardía (>1 año de la cirugía cardíaca).
4. Derecha, izquierda.
5. Relacionadas con dispositivos intravasculares (catéteres, desfibriladores, marcapasos).

Y también según sea el modo de adquisición de la infección:

- A. Nosocomial: inicio posterior a 48 horas después de ingresar a un hospital.
- B. No nosocomial: inicio antes de cumplir 48 horas de ingresar al hospital o recibir atenciones como: hemodiálisis, atención de enfermería, quimioterapia, tratamientos IV, etc.

Tradicionalmente, la EI se ha diferenciado en términos clínicos en formas agudas y subagudas. Esta subdivisión se relaciona con la gravedad y la evolución de la enfermedad, determinadas en buena parte por la virulencia del microorganismo infectante y la eventual presencia de patología cardíaca subyacente. La endocarditis infecciosa aguda suele ser causada por infección de una válvula cardíaca previamente normal, por efecto de un organismo altamente virulento (Pj. *Staphylococcus aureus*) que genera con rapidez lesiones necrosantes y destructivas. Estas infecciones son a menudo difíciles de curar solamente con antibióticos y, en general, requieren tratamiento quirúrgico. Incluso con un tratamiento apropiado, la muerte puede sobrevenir en un plazo de días o semanas. Por el contrario, la EI subaguda se caracteriza por ser producida por organismos menos virulentos (Pj. *Streptococcus viridans*), causantes de infecciones graduales de válvulas deformadas, con menor destrucción global. En estos casos, la enfermedad se prolonga durante semanas o meses y la curación se consigue solo con terapia antibiótica.

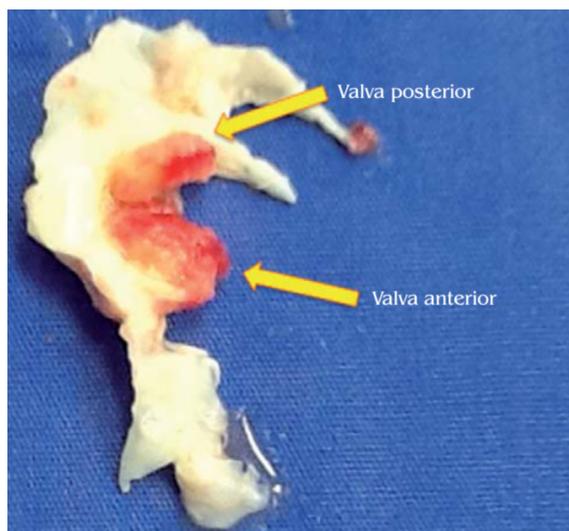


Figura 29 válvulas cardíacas con presencia de vegetaciones.²⁴

- **Prevalencia.**

La endocarditis infecciosa (EI) es una enfermedad potencialmente mortal; requiere tratamiento médico prolongado y, en algunos casos, quirúrgico; aunque su prevalencia es más baja en niños que en adultos, su incidencia en pacientes pediátricos podría aumentar por la mayor sobrevivencia de los infantes con malformaciones cardiovasculares.

La EI es más frecuente en hombres que en mujeres (la relación es de 2:1), y afecta más a personas de la mediana edad (43,2 a 71,8 años). La incidencia anual de EI por edades aumenta desde cinco casos por 100000 en menores de 50 años hasta entre 15 y 30 casos por 100000 en la sexta y octava décadas de vida. Más de la mitad (50-75%) de los pacientes con endocarditis de válvula nativa (EVN) padece enfermedades valvulares predisponentes.

A pesar de los avances en las terapias antimicrobianas, el diagnóstico temprano y las mejorías en las técnicas quirúrgicas, en los países desarrollados 10-25% de los pacientes con EI fallecen. La incidencia y mortalidad de la EI aumentan con la edad; no obstante, las tasas de mortalidad difieren según el agente causal: en pacientes con EI producida por *Streptococcus viridans*, *enterococos* y *Streptococcus gallolyticus* varían entre 4-16%, y son más altas en las EVN del hemicardio izquierdo causadas por *Staphylococcus aureus* (25-47%), *Streptococcus no viridans* (13-50 %), *Rickettsia* y *Coxiella burnetii* (5-37 %), *Pseudomonas aeruginosa*, familia *Enterobacteriaceae* y hongos (más de 50%).

La incidencia de la enfermedad en niños ha aumentado en los últimos años debido a la mayor supervivencia de pequeños con cardiopatía congénita y neonatos prematuros, así como al uso de catéteres de larga permanencia para la administración de fármacos y apoyo nutricional en unidades de cuidados intensivos pediátricos y neonatales (muchos casos de EI resultan ser

enfermedad nosocomial). El huésped está predispuesto a padecer EI si tiene lo siguiente:

- I. Cardiopatía congénita: las que más a menudo se complican son la estenosis valvular aórtica, atresia pulmonar, tetralogía de Fallot, transportación de grandes vasos, coartación aórtica. El 50% de los casos de EI corresponde a enfermos operados de CC, en los cuales las lesiones se asientan sobre prótesis valvulares o tubos valvulados (en particular entre el VD y la pulmonar).
- II. Prematurez.
- III. Padecimientos oncológicos.
- IV. Insuficiencia renal con hemodiálisis.
- V. Adicciones a fármacos inyectables.
- VI. Sin tratamiento, el pronóstico es letal con frecuencia, pero el uso adecuado y oportuno de antimicrobianos consigue la curación en gran parte (70 a 80%) de los pacientes.

- **Fisiopatología.**

La EI se ha relacionado con la combinación de dos principales mecanismos. El primero es la presencia de una lesión en el endotelio vascular, seguido por la adherencia de bacterias y su consiguiente desarrollo. La lesión vascular inicia cuando el subendotelio se pone en contacto con la sangre, lo cual activa la cascada de coagulación. Una vez activo el proceso de coagulación, quedan expuestas grandes cantidades de fibrina, fibrinógeno y otras proteínas plasmáticas, que sirven como sitio de unión en las bacteremias transitorias. Esto, a su vez, desencadena la activación de monocitos con liberación de citosinas, que llevan a mayor daño tisular. La asociación de producción de coágulos infectados y la respuesta de citosinas produce el nicho para la colonización bacteriana y la producción de las vegetaciones. El crecimiento de las vegetaciones se asocia con extensión local y a los tejidos. La afección a

órganos a distancia como riñón, bazo y cerebro es secundaria al desprendimiento de vegetaciones sépticas.

Otros mecanismos que están exentos de la lesión vascular son las lesiones inflamatorias, en las cuales están directamente involucradas las integrinas (principalmente la interina $\beta 1$), las cuales son una familia que tiene la capacidad de unirse con la superficie endotelial. Éste es el principal blanco de unión de los *Staphylococcus* con la superficie endotelial, siendo el *S. aureus* el principal agente involucrado, ya que, una vez unido al endotelio, es capaz de internalizarse en las células del huésped, lo cual confiere una gran capacidad invasiva incluso en aquellos pacientes sin lesiones valvulares.

- **Características clínicas.**

El diagnóstico de la EI se basa principalmente en los signos y síntomas, estudios de laboratorio y hallazgos ecocardiográficos. La EI puede iniciar como una infección aguda rápidamente progresiva, pero también como un síndrome febril de difícil diagnóstico, considerado en el grupo 1 del protocolo de fiebre de origen desconocido.

En la mayoría de los casos, la EI debuta con fiebre (75-80%). Sin embargo, ésta puede estar ausente en pacientes con hepatopatías, debilidad severa o falla renal. La fiebre regularmente se acompaña de síntomas constitucionales.

Durante la exploración física, el hallazgo de un soplo cardiaco es indicador de una posible lesión para la EI, presente hasta en un 80% de los casos. Otros signos que se pueden encontrar son hematuria (25%), lesiones de Janeway (8%), hemorragias de Roth (5%), hemorragias conjuntivales, sepsis, meningitis, falla cardiaca inexplicable, émbolo séptico pulmonar, choque, oclusión periférica aguda y falla renal (30%). El diagnóstico está basado en la sospecha clínica en un paciente con fiebre y criterios de Duke positivos, los cuales poseen una elevada especificidad (figura 30 y 31).²⁴

Se debe de hacer uso del juicio clínico y considerar que la piedra angular del diagnóstico son el hemocultivo y el ecocardiograma, los cuales están al alcance de la mayoría de los médicos. El resto de los métodos diagnósticos tales como técnicas histológicas e inmunológicas y biología molecular está fuera del alcance de esta revisión.

Cuadro I. Signos clínicos de la EI.	
Lesiones de Janeway	Manchas cutáneas rojas e indoloras en las palmas de las manos y en las plantas de los pies
Hemorragias de Roth	Pequeñas áreas de sangrado bajo las uñas
Nódulos de Osler	Ganglios rojos y dolorosos en las yemas de los dedos de las manos y de los pies

Figura 30 signos clínicos de la endocarditis infecciosa.

Cuadro II.	
<i>Criterios mayores:</i>	
<p>Hemocultivos positivos para la EI:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dos cultivos independientes de microorganismos típicos que encajan con EI: <i>Streptococcus viridans</i>, <i>S. bovis</i>, grupo HACEK, <i>Staphylococcus aureus</i> o enterococos adquiridos en la comunidad en ausencia de un foco principal <li style="text-align: center;">o • Hemocultivos persistentemente positivos de microorganismos que encajan con EI: ≥ Dos posibles cultivos positivos de muestras sanguíneas tomadas a intervalos > 12 horas o 3 o la mayoría de más de cuatro hemocultivos independientes (primera y última muestra con intervalo de al menos 1 hora) <li style="text-align: center;">o • Hemocultivo positivo único para <i>Coxiella burnetii</i> o fase I IgG anticuerpo > 1:800 <p>Evidencia de afección endocárdica</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ecocardiografía positiva para EI: vegetación, absceso, nueva dehiscencia de válvula protésica • Nueva regurgitación valvular 	
<i>Criterios menores:</i>	
Predisposición:	Enfermedad cardíaca predisponente, uso de fármacos IV
Fiebre:	Temperatura > 38 °C
Fenómeno vascular:	Émbolo arterial, infarto pulmonar séptico, aneurisma micótico, hemorragias intracraneales, hemorragias conjuntivales, lesiones de Janeway
Fenómeno inmunitario:	Glomerulonefritis, nódulos de Osler, manchas de Roth, factor reumatoide
Evidencia microbiológica:	Hemocultivo positivo que no cumple un criterio importante o evidencia serológica de infección activa con organismo que encaja con la EI
Diagnóstico EI posible:	1 mayor y 1 menor o 3 menores
Diagnóstico definitivo:	2 criterios mayores o 1 criterio mayor y 3 menores o 5 menores
* Adaptada de las guías de práctica clínica para prevención, diagnóstico y tratamiento de la endocarditis infecciosa (2009).	

Figura 31 criterios de Duke para el diagnóstico de endocarditis infecciosa.

• Tratamiento.

Tratamiento médico.

En el tratamiento de la endocarditis, se debe considerar que los sistemas de defensas celulares son poco efectivos contra las bacterias en las vegetaciones. Por tal motivo, los antibióticos bactericidas son de elección. El tratamiento dirigido estará siempre basado en los cultivos tomados al ingreso del paciente. Otro punto a considerar en el tratamiento es si la infección es en una válvula protésica o en una nativa.

- El de válvulas nativas: el tratamiento de elección es vancomicina a dosis de 15 a 20 mg/kg cada 8 a 12 horas por periodo de dos a cuatro semanas. También puede ser asociado con ceftriaxona 2g cada 24 horas o gentamicina 1g cada 8 horas.

- El de válvulas protésicas: el uso de antibióticos es recomendado por seis semanas, utilizando la gentamicina a dosis de 1 mg/kg IV cada 8 horas asociada con rifampicina a dosis de 300 mg cada 12 horas.

Hay que recordar que estos esquemas antimicrobianos son empíricos y el tratamiento definitivo se ajusta con base en los hemocultivos. En las guías de la Sociedad Europea de Cardiología se hace referencia al uso de anticoagulantes orales, ya que se ha asociado con un aumento del riesgo de muerte por transformación hemorrágica en caso de evento vascular cerebral embólico. En los pacientes que ya se encuentran en tratamiento anticoagulante y desarrollan una complicación isquémica, se recomienda su suspensión temporal. El uso de agentes antiplaquetarios no está recomendado en EI.

Tratamiento quirúrgico.

El 50% de los pacientes con EI requerirán resolución quirúrgica de su patología. La indicación de cirugía de urgencia más común es la insuficiencia cardiaca refractaria a tratamiento médico, la cual se presenta hasta en 60% de los casos. En la actualidad, la Sociedad Europea de Cardiología agrupa las indicaciones de cirugía en tres grupos: insuficiencia cardiaca, infección descontrolada y prevención de embolismo a sistema nervioso central.

En relación con el tiempo de cirugía, se ha observado en diversos estudios que los pacientes en los que se realiza cirugía temprana (< 48 horas) tienen menor mortalidad a seis meses y complicaciones embólicas al sistema nervioso central (alrededor de 3%) en comparación con el tratamiento convencional.

En los pacientes que han desarrollado embolismo a Sistema Nervioso Central (SNC) que tienen indicación de cirugía, ésta se planeará con base en los riesgos propios de la cirugía, ya que hasta ahora no hay evidencia concluyente a este respecto, siendo el tamaño de la vegetación el principal factor pronóstico

para embolismo (> 10 mm). Hay que considerar que el tratamiento antibiótico disminuye el riesgo embólico de 6 a 21%, siendo mayor dentro de las primeras dos semanas.²⁵

CAPÍTULO 4 MANIFESTACIONES ORALES

En niños con enfermedad cardíaca compleja, los problemas con la nutrición y el vomito son comunes durante sus primeros años de vida. Las comidas frecuentes son necesarias para asegurar la ingesta calórica. Además, algunas de las medicaciones contienen sacarosa junto con diuréticos que pueden causar la disfunción salival. Los niños con enfermedad cardíaca congénita son un grupo de riesgo para el desarrollo de caries y abrasión dental, particularmente en la dentición primaria. Los niños en terapia con digoxina, administrada con un jarabe que contiene sacarosa habían aumentado el predominio de caries dental. Los niños con CC también tienen una prevalencia creciente de trastornos en la mineralización del esmalte.²⁶

Las manifestaciones bucales revelan palidez y resequedad de las mucosas, el paciente puede presentar un retraso en la cronología de erupción dental y un grado anormal de periodontitis. Esmalte y dentina pueden mostrarse hipomineralizados. La mandíbula es una región particularmente de riesgo debido a la irrigación sanguínea deficiente. Las células anormales pueden disminuir ese suplemento, llevando a isquemias y necrosis, creando un ambiente favorable al crecimiento bacteriano e infección. El nervio alveolar inferior es particularmente vulnerable ya que pasa por un canal óseo estrecho. También ha sido descrito que la necrosis pulpar asintomática es más común en este tipo de pacientes, probablemente debido al pobre suministro sanguíneo desde los vasos hasta la pulpa, resultando en necrosis pulpar.²⁷

Los pacientes con cardiopatías cianógenas muestran labios y mucosas de color púrpura, resequedad de la mucosa bucal y cálculo dental debido a la respiración bucal (mecanismo de compensación de la hipoxia); mala higiene bucal, ya que sobreponen el problema cardíaco a la salud bucal sin entender que en algunos casos la salud bucal condiciona el pronóstico, sobre todo en los pacientes que tienen programada una cirugía. pueden presentarse piel y

mucosas azulosas o de un color rojizo. También es posible que existan sangrados gingivales si el paciente se encuentra bajo tratamiento médico con fármacos anticoagulantes.²⁸ Figura 32



A)



B)

Figura 32 Manifestaciones orales en pacientes con CC.²⁶

CAPÍTULO 5 ATENCIÓN ESTOMATOLÓGICA

Recordemos que el primer punto antes de aplicar un procedimiento dental es realizar una historia clínica completa y detallada, esto nos ayudará a detectar cualquier padecimiento sistémico del paciente y de esta manera tomar las precauciones necesarias.

En el caso de las cardiopatías congénitas, durante la elaboración de la historia clínica debe identificarse la presencia de cardiopatía y evaluar su estado actual, si ha sido intervenido quirúrgicamente (uso de válvulas artificiales o material protésico y tiempo de cirugía), determinar si el tipo de cardiopatía es sintomático o asintomático, en ambos casos se recomienda recurrir a una interconsulta con el cardiólogo tratante para tener mayor conocimiento del estado actual del paciente. En la mayoría de los casos estos pacientes ya han sido diagnosticados y se encuentran bajo tratamiento médico.

El paciente asintomático con cardiopatía congénita puede recibir cualquier tratamiento dental indicado, siempre y cuando se empleen antibióticos para prevenir la EI, esto con base en las normas estipuladas por la Asociación Estadounidense del Corazón. El paciente con cardiopatía congénita sintomática requiere un plan de tratamiento especial, según sus complicaciones y gravedad. Es importante considerar que los pacientes con cardiopatía congénita sintomática a menudo cursan con policitemia, por lo cual parte de su manejo médico incluye el uso de fármacos anticoagulantes, lo cual podría considerar problemas relacionados con la hemostasia. Por este motivo es fundamental, antes de iniciar un tratamiento, la revisión de estudios de laboratorio, a fin de verificar el conteo de células sanguíneas y los valores de coagulación (TP, TPT e INR). En aquellos pacientes que utilizan fármacos anticoagulantes se debe hacer interconsulta con el médico tratante, para valorar la suspensión o no de dicho medicamento en tratamientos que impliquen riesgo de sangrado. Regularmente, estos medicamentos se

suspenden de 48 a 72 horas antes al tratamiento y se reanudan después del procedimiento dental.

Es preciso recordar que en los pacientes con cardiopatía congénita que presentan cianosis el oxígeno es limitado; por ello es indispensable contar con oxígeno suplementario durante cada procedimiento dental. Algunos pacientes sólo se someterán a cuidados dentales urgentes y, aun así, con cierto riesgo.

Se aconseja seguir un protocolo con dos etapas, una preventiva, en la que se educará al paciente a retomar hábitos de higiene dental y el odontólogo aplicará medidas preventivas para evitar la reincidencia de caries dental o enfermedad periodontal. La segunda etapa es la restaurativa, en la que se eliminarán los focos de infección dental en conjunto con el conocimiento de endocarditis infecciosa, bacteremia transitoria, el uso de profilaxis antimicrobiana, el control de conducta y tratamientos contraindicados.

Como ya se mencionó, debido a la complejidad del manejo de estos pacientes, es conveniente establecer como parte del manejo odontológico un programa preventivo riguroso, a fin de anticiparse a la aparición de caries dental, así como el uso de enjuagues bucales con clorhexidina al 0,12% o yodopovidona al 1%, cinco minutos antes de iniciar los procedimientos dentales, para minimizar el riesgo de bacteremia durante estos procedimientos. Se hace hincapié en la filosofía de “boca sana, corazón protegido”.³⁰

- **Preventivo.**

La placa bacteriana constituye el factor etiológico fundamental de las dos enfermedades bucodentales de mayor prevalencia: la caries y la enfermedad periodontal, por lo que el control de la placa bacteriana mediante métodos mecánicos y químicos es la principal medida preventiva de la que disponemos para el control de ambas enfermedades.

La consideración más importante al programar el cuidado dental en niños con enfermedades cardiovasculares es la prevención de la enfermedad dental ya que, tan pronto como un niño es diagnosticado como portador de una enfermedad cardíaca significativa debe ser referido, para evaluación, al Odontopediatra. Además, se iniciará un programa intenso preventivo que incluirá el control de la dieta, terapia complementaria con fluoruro, selladores de fosetas y fisuras e instrucciones para mejorar la higiene oral, como técnica de cepillado e hilo dental, uso adecuado del dentífrico tanto al paciente como a los padres.

En cada cita de control recomendada cada tres meses, posterior a la rehabilitación dental, se efectuará el control de la placa bacteriana a través de reveladores que darán como resultado un porcentaje bajo o nulo, de esta manera se asegurará que la técnica y frecuencia del cepillado es la correcta, manteniendo su estado bucal en condiciones ideales fuera de riesgo de caries y enfermedad periodontal. Es esencial, además, que se practiquen controles regulares, tanto clínicos como radiográficos, con refuerzo de la motivación si esto fuera necesario.

- **Restaurador.**

Bacteremia transitoria.

El origen de la infección suele ser una bacteriemia transitoria, que se define como la presencia de bacterias en sangre, es común durante los procedimientos quirúrgicos y de diagnóstico dental. Se producen bacteriemias comúnmente durante actividades diarias, como el cepillado dental rutinario o incluso, con goma de mascar. Una higiene oral deficiente y la presencia de infecciones periodontales o periapicales pueden producir bacteriemias, aunadas a la ausencia de procedimientos dentales. La incidencia y magnitud de las bacteriemias son directamente proporcionales al grado de inflamación oral e infección existente.³⁰

Profilaxis antimicrobiana.

Desde hace más de 50 años, la diseminación hematogena de bacterias de la cavidad oral se ha considerado un factor decisivo en la patogénesis del 10% al 15% de los episodios de endocarditis infecciosa, lo que sugiere que ciertos procedimientos dentales pueden representar un factor de riesgo significativo.

La idea de que muchas infecciones sistémicas podrían producirse por infecciones de la cavidad oral y que el tratamiento dental conservador podría favorecer este proceso, tuvo especial importancia a principios del siglo XX. En 1900, Hunter escribió: "Los empastes de oro, coronas y puentes construidos en y alrededor de las raíces de los dientes enfermos forman un verdadero mausoleo sobre una masa de sepsis para el que no hay paralelo en todo el ámbito de la medicina o cirugía". Desde estas décadas se ha señalado a la práctica estomatológica como fuente potencial de ciertas infecciones que pudieran derivar de procedimientos bucales que al generar sangrado, permiten la introducción al torrente sanguíneo de los microorganismos específicos, sus productos metabólicos y mediadores de la inflamación, causando efectos sistémicos o contribuir a enfermedades multisistémicas, tal es el caso de la endocarditis infecciosa, infecciones de prótesis articulares, abscesos extracardiacos (esplénicos, vertebrales, cerebrales o renales), condiciones sistémicas como el síndrome de inmunodeficiencia humana, inmunodeficiencias primarias o secundarias, leucemias, desnutrición, diabetes mal controlada, etc. Las cuales, por el estado físico desfavorable de la persona, podrían favorecer el desarrollo de infecciones producidas por microorganismos que en un organismo inmunológicamente competente serían inocuos.

Con la finalidad de evitar o reducir en lo posible algunas de estas situaciones se prescribe de manera preventiva antibiótico anticipado a procedimientos dentales, no sólo enfocado a la previsión de endocarditis infecciosa, sino también evitar en lo posible infecciones a distancia, ampliando así, el contexto de profilaxis antibiótica a profilaxis antimicrobiana.

El uso de los antimicrobianos está indicado en pacientes odontológicos en diversas situaciones clínicas para evitar que, debido a los procedimientos realizados, se expongan a ciertos microorganismos patógenos que podrían constituir un riesgo importante de infección focal, causada por un foco de infección primario que se irradia a partes distales o sistémicas (figura 33).²⁹

Todos los procedimientos dentales que involucren manipulación del tejido gingival o de la región periapical del diente o perforación de la mucosa oral. Imperativa siempre que se prevea sangrado.

Ejemplos:

- Extracciones y cirugía oral
- Procedimientos periodontales: quirúrgicos, raspado y alisado radicular
- Tratamiento de conductos y cirugía periapical
- Colocación de implantes
- Colocación de hilo retractor de tejidos o fibras con antibióticos dentro del surco gingival
- Profilaxis dental o de implantes en la que se prevea sangrado

Figura 33 indicaciones para la administración de profilaxis antimicrobiana según la AHA.

Dentro los principales microorganismos encontramos *S. viridans*, este microorganismo, habitante frecuente en bocas sanas, forma parte de 30% de la flora del surco gingival causante de cerca del 50% del total de endocarditis infecciosa, de los cuales el 1% son causados por procedimientos dentales.

Según Baltch (1988), la bacteremia que se observa 5 minutos después de la inducción bacteriana presenta una incidencia bacterémica de 58 a 76% sin uso de antibióticos, en comparación con 14 a 16% con la profilaxis con antibióticos, y a los 30 minutos una incidencia de 26 a 51% frente al 3-9% reportados por Hall (1993), de tal manera, que la bacteremia transitoria post procedimiento no se elimina completamente por los antibióticos (figura 34).²⁹

Procedimiento dental	Frecuencia de bacteremias	Referencias
Inyecciones intraligamentarias de anestesia en niños	16 a 97%	46
Extracciones dentales	10 a 46%	29
Cirugía periodontal	36 a 88%	19
Endodoncia	8 a 80%	19
Detartraje ultrasónico	53%	44
Sondeo periodontal	43%	14
Profilaxis	0 a 40%	19
Colocación de banda matriz con cuña	32%	45
Irrigación subgingival	30%	31
Colocación de grapa para dique de hule	29%	45
Pulido dental	24%	45
Remoción de suturas	11 a 16%	8
Actividades orales de rutina diaria		
Uso de hilo dental	0 a 58%	19
Masticación	17 a 51%	19
Dispositivo irrigador de agua	7 a 50%	19
Enjuague bucal	50%	20
Palillos de dientes	20 a 40%	9
Cepillado dental	0 a 26%	19

Figura 34 frecuencia de bacteremias en procedimientos dentales y actividades orales de rutina.

Las diferentes guías manejan un régimen antibiótico similar; pero los esquemas profilácticos recomendados por la American Heart Association (AHA) son los más utilizados y se acercan más a los referidos por el Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud (CENETEC), privilegian la vía oral, lo cual facilitan su administración y cumplimiento, por lo que los demás regímenes antimicrobianos de las distintas directrices de la European Society of Cardiology (ESC) y British Society for Antimicrobial Chemotherapy (BSAC) escapan a esta revisión. El antimicrobiano de elección debe ser administrado en un momento tal que proporcione las concentraciones séricas y tisulares superiores a la

concentración inhibitoria mínima para los organismos asociados con el procedimiento.

En la figura siguiente exponen los esquemas profilácticos más recomendados. La profilaxis antimicrobiana en todas las modalidades debe administrarse una hora antes del procedimiento dental que implique riesgo y, si por alguna razón involuntaria el paciente no cumplió con las indicaciones, podría administrarse en el consultorio inmediatamente antes del procedimiento o sólo en este caso extremo, hasta 2 h después del mismo (figura 35).²⁹

Situación: tipo de profilaxis	Antibiótico	Dosis 30 a 60 min antes del procedimiento	
		Adultos	Niños
Vía oral estándar	Amoxicilina	2 g VO	50 mg/kg
Alergia a la penicilina	Clindamicina	600 mg VO	20 mg/kg
	Cefalexina*	2 g VO	50 mg/kg
	Azitromicina o claritromicina	500 mg VO	15 mg/kg
Incapacidad de administración oral	Ampicilina	2 g IM o IV	50 mg/kg
Alergia a penicilina e incapacidad de ingesta oral	Cefazolina o ceftriaxona*	1 g IM o IV	50 mg/kg
	Clindamicina	600 mg IM o IV	20 mg/kg

Figura 35 esquemas profilácticos recomendados por la AHA.

Como ya se mencionó en el Cuadro anterior, la Amoxicilina es el antibiótico de primera opción a utilizar en la profilaxis antimicrobiana. La Clindamicina es la principal alternativa cuando no es plausible administrar Amoxicilina (riesgo de anafilaxia); asimismo, la Clindamicina es de elección en pacientes inmunodeprimidos o inmunosuprimidos por ser un antimicrobiano de amplio espectro con actividad contra los aerobios grampositivos y una extensa gama de bacterias anaerobias, entre ellas los patógenos productores de

betalactamasa, además reduce la virulencia de las bacterias y refuerza las actividades fagocíticas de los linfocitos inmunitarios del huésped, convirtiéndolo idóneo en estos pacientes, pero siempre vigilando el riesgo de colitis asociada a antibióticos y como segunda opción en pacientes con cardiopatía alérgicos a la penicilina. Por otra parte, existen métodos no antibióticos para la prevención de endocarditis infecciosa (figura 36).²⁹

1. Controlar estado gingivoperiodontal antes de programar cualquier procedimiento de tipo electivo.
2. Controlar cualquier estomatitis viral o micótica antes de programar algún procedimiento de tipo electivo.
3. Evitar o reducir manipulaciones prolongadas o traumáticas.
4. Optimizar tiempo operatorio.
5. Prescribir uso de enjuagues antisépticos ligeros, para uso cotidiano.
6. Usar enjuagues o aplicaciones directas de clorhexidina al 0.2% antes de cada sesión (10 mL durante un minuto).

Figura 36 métodos no antibióticos para la prevención de EI.

En un estudio realizado por Barbosa y sus colaboradores en 2015, donde se realizaron enjuagues previos con Clorhexidina 0,12% (10 ml durante 1 minuto), se evidenció que al realizar extracción dental con anestesia local se reduce significativamente la duración (en 15 minutos) de bacteremia secundaria, hasta un 34% menos.

Manejo de conducta.

En odontopediatría uno de los aspectos más importantes es el control de la conducta, el principal objetivo es que el niño tenga una actitud positiva frente al tratamiento, es necesario no sólo establecer una empatía con él, sino también emplear las técnicas de control de conducta adecuadas. Las técnicas de control de conducta pueden clasificarse en técnicas de la comunicación, técnicas de modificación de la conducta, técnicas de enfoque físico y otras técnicas. Las técnicas recomendadas en este tipo de pacientes son las de comunicación, que son lenguaje pediátrico, distracción, ludoterapia, control de voz y técnica triple E (explique-enseñe-ejecute) o decir, mostrar y hacer. En cierto momento de la consulta puede emplearse alguna técnica de modificación de la conducta como el refuerzo, la desensibilización y la imitación.

Es posible usar técnicas de enfoque físico cuando las técnicas anteriores han fracasado, que son las que limitan o controlan los movimientos del paciente para su protección al realizar los tratamientos dentales, excepto la técnica mano sobre boca. Si el paciente aun después de aplicar las técnicas de enfoque físico continúa sin presentar una conducta positiva hacia el tratamiento dental, el odontopediatra puede considerar la rehabilitación bajo anestesia general, ya que al tenerlo con una actitud negativa y bajo una restricción física, el paciente es sometido a un mayor estrés y esfuerzo que ocasiona un mayor gasto cardíaco.³⁰

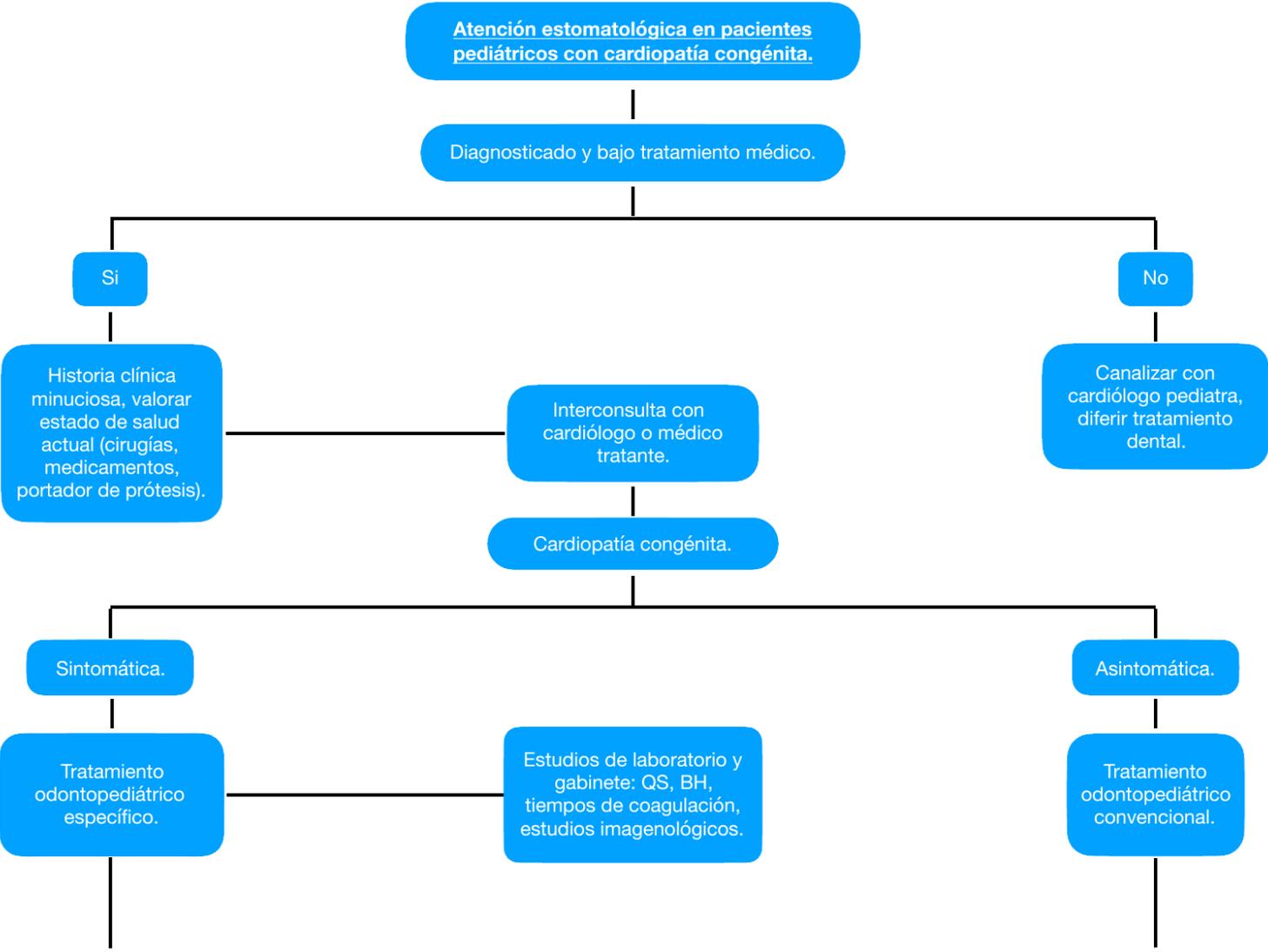
Tratamientos contraindicados.

La pulpectomía se define como la eliminación total de la pulpa, tanto de la pulpa cameral como de la pulpa radicular. El propósito del tratamiento en dientes primarios debe ser la reducción de la población bacteriana en pulpa contaminada. A pesar de que existe una alta tasa de éxito de este tratamiento, también es posible que fracase por múltiples factores, por eso en pacientes con enfermedades sistémicas como leucemia, fiebre reumática y cardiopatías

congénitas está contraindicado, ante la posibilidad de bacteremia crónica subsiguiente.

No hay contraindicaciones para el uso de vasoconstrictores en las soluciones anestésicas locales. El anestésico con epinefrina 1:100.000 no implica riesgos cuando se realiza una buena técnica, solo se requiere de una evaluación cuidadosa de la presión arterial antes del procedimiento, así como tratar de reducir el estrés del paciente durante el tratamiento dental, no hay diferencia significativa en el comportamiento de la presión arterial, frecuencia cardíaca, evidencia de isquemia y arritmias con el uso de anestésicos locales con o sin vasoconstrictor, por lo que el uso de epinefrina es seguro.²⁶

El manejo estomatológico del paciente pediátrico con cardiopatía congénita se resume en la propuesta de algoritmo siguiente (figura 37).



Continúa en la página siguiente.

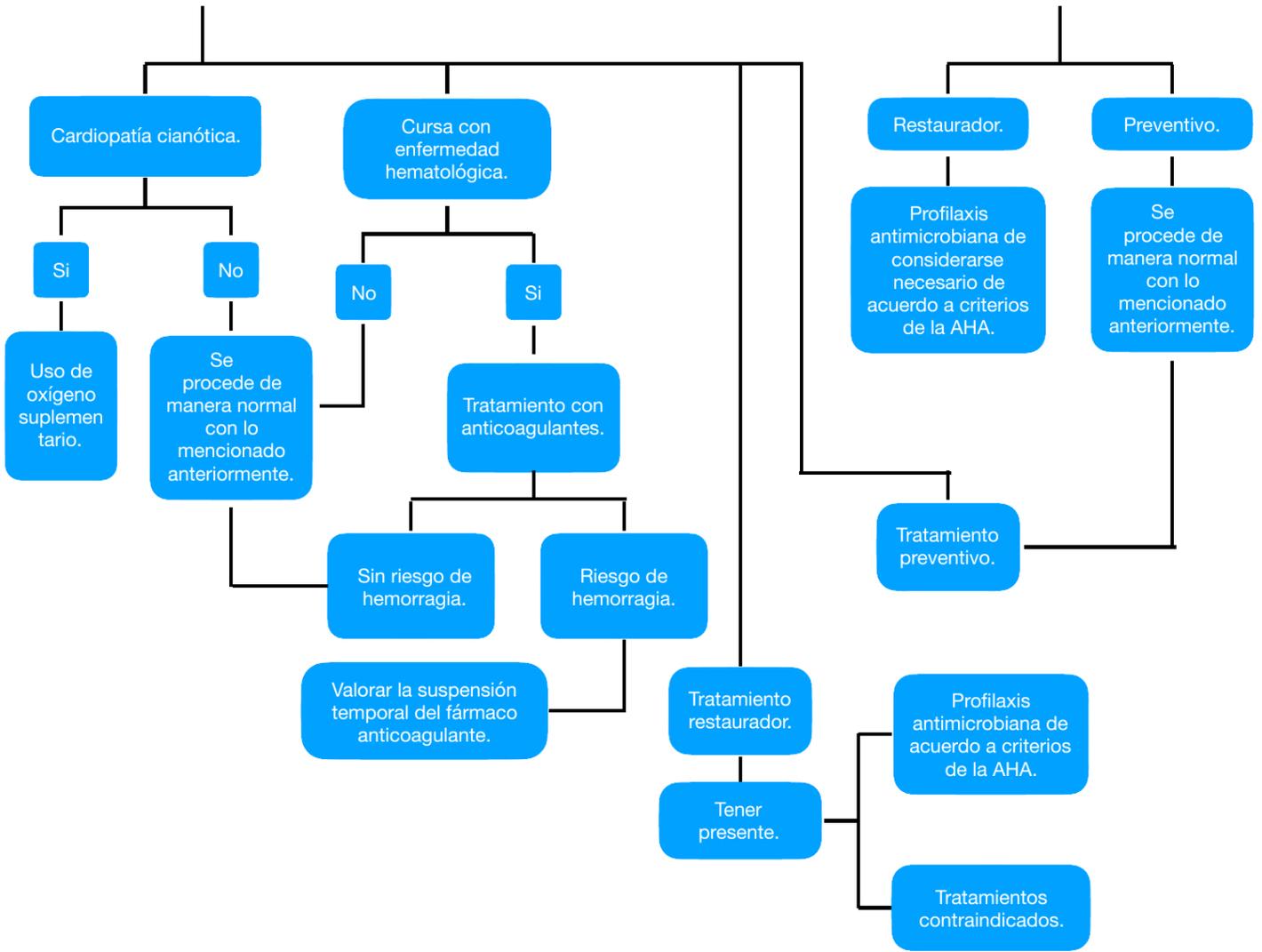


Figura 37 fuente propia.

CONCLUSIONES

En la práctica odontológica, es frecuente encontrar pacientes con diversos tipos de compromiso sistémico que requieren atención dental, Por ello; resulta de gran importancia poseer el conocimiento y la experiencia necesarios para ofrecerles a estos pacientes un servicio integral y de alta calidad sin poner en riesgo su salud general.

Es ampliamente sabido que la salud bucal se encuentra estrechamente relacionada con el estado sistémico general; por ello es de vital importancia que todo paciente comprometido sistémicamente, sea cual sea su padecimiento, reciba una atención odontológica integral. Es responsabilidad de todo odontólogo contar con los conocimientos y habilidades necesarias para este propósito; sin embargo, la literatura médico-odontológica actual sobre el tema es escasa y no provee guías o protocolos de manejo para estos pacientes, de ahí la importancia de esta compilación bibliográfica, que aborda de una manera veraz y actualizada los aspectos más importantes y ofrece información que de manera sencilla guía al clínico en el manejo estomatológico del paciente pediátrico con cardiopatía congénita.

La rehabilitación bucal en este tipo de pacientes tiene como finalidad primordial el mejorar su calidad de vida al devolverle la funcionalidad del aparato estomatognático, permitiéndole continuar con sus tratamientos cardiológicos posteriores sin riesgo de algún tipo de infección bacteriana.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Tortora JG, Derrickson B. Principios de anatomía y fisiología. 11a edición, Madrid. 2011. Pp. 700-735.
2. Arteaga MS, García PM. Embriología humana y biología del desarrollo. 2a edición, Madrid. 2013. Pp. 339-347.
3. Cornejo ZK, Brener VI, Bouchan RD. Manejo estomatológico del paciente pediátrico con cardiopatía congénita. Revisión de la literatura. Univ Odontol. 2011 Ene-Jun; 30(64): 57-66.
4. Cameron CA, Widmer PR. Manual de odontología pediátrica. 3a edición. España. 2010. Pp. 279-282.
5. Martínez MR. Salud y enfermedad del niño y el adolescente. 8a edición. México. 2017. Pp. 1045-1068.
6. Muñoz CL, Argüelles ZJ. Defectos septales auriculares. Capítulo 17. Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.
7. Carrillo R. Zárate V. Comunicación interauricular tipo ostium secundum con tratamiento percutáneo mediante amplatzer. Medicina interna de México. Vol 27, núm 5. Sep - Oct 2011. Pp. 485 - 491.
8. Insa BA, Malo PC. Comunicación interventricular. Capítulo 18. Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Fe. Valencia.
9. Bastida CS, Hernández EC. Rehabilitación estomatológica de paciente pediátrico con persistencia del conducto arterioso y comunicación interventricular. Reporte de caso clínico. Archivo de investigación materno infantil. Enero-abril 2018. Pp 21-26.
10. Medrano C, Zavanella C. Ductus arterioso persistente (en el niño a término) y ventana aortopulmonar. Capítulo 16. Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.
11. Montiel NG, Veron C, Peña VM, Aquino N. Presentación Clínica de Coartación de Aorta, Relato de Casos. Revisión de Manejo Actual. Pediatr. (Asunción), Vol. 36; No 3; 2009.
12. Guereta GL. Coartación de aorta e interrupción del arco aortico. Capítulo 10. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.
13. Kumar V, Abbas A, Aster J. Robbins y Cotran Patología estructural y funcional. 9a edición. España. 2015. Pp. 531-538.
14. Velazco RG, Legazpi OJ, Cerda OJ. Historia natural de la estenosis aórtica. Diagnóstico y tratamiento. Acta médica Grupo Ángeles. Volumen 10, No. 4, octubre-diciembre 2012.
15. García LM, Riezu IM, Menchaca PE. Estenosis aortica valvular, subvalvular y supra valvular. Capítulo 9. S de Cardiología Pediátrica. Hospital de Cruces. Biskaia.

16. Mena SJ, Ramon LM. Estenosis pulmonar valvular. Capítulo 20. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza España.
17. Espinosa AC. Tetralogía de Fallot. Actualización del diagnóstico y tratamiento. Revista Mexicana de Cardiología. Volumen 24, Número 2 Abril - Junio 2013. pp 87 - 93.
18. Fernández RM, Blanco VF. Tetralogía de Fallot. Capítulo 23. Unidad de Cardiopatías Congénitas, Hospital Madrid-Montepríncipe. Madrid, Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid, Unidad de Cardiopatías Congénitas. Hospital Madrid-Montepríncipe. Madrid.
19. Espinosa C. Transposición completa de grandes arterias. Evidencia médica e investigación en salud. Artículo de revisión. Vol 6. No. 2. Abr-Jun 2013: pp. 55-58.
20. Fournier M. Álvarez A. Transposición de las grandes arterias. Capítulo 26. Servicio de cirugía cardiovascular. Hospital universitario virgen del Rocío. Sevilla. Pp. 351-363.
21. Cazzaniga M. Vázquez J. Atresia tricúspide. Capítulo 14. Servicio de cardiología pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Ramon y Cajal. Madrid. Pp. 1-13.
22. Gonzalez A. Serrano G. Díaz F. Manzano L. Atresia pulmonar con septum interventricular intacto. Revista cubana de pediatría. 2012; 84: 401-405.
23. Marcos S. Portela F. Atresia pulmonar con septo integro. Capítulo 25. Unidad médico quirúrgica de cardiología infantil y cardiopatías congénitas. Hospital materno infantil Teresa Herrera. Complejo hospitalario universitario A. Coruña. Pp. 339-350.
24. Santaularia M. Vega A. Perez D. Endocarditis infecciosa. Evidencia médica e investigación en salud. Vol 7. No 2. Abr-Jun 2014. Pp. 76-83.
25. Delgado M. Gonzalez I. Torres L. Guerra M. Hernández L. Gonzalez R. Procedimientos dentales, cardiopatía y endocarditis infecciosa. Revisa Mediciego. 2016; vol 22. No 3. 88-101.
26. Zavala K. Vinitzky I. Ramirez D. Manejo estomatológico del paciente pediátrico con cardiopatía congénita. Revisión de la literatura. Univ. Odontol. Ene-Jun 2011; 57-66.
27. De la Teja E. Duran A. Espinosa L. Ramirez J. Manifestaciones estomatológicas de los trastornos sistémicos más frecuentes en el instituto nacional de pediatría. Revisión de la literatura. Acta pediátrica mexicana. 2008; 29: 189-199.
28. Acosta de Camargo M. Bolivar M. Guinta C. Mora K. Manejo odontológico de pacientes pediátricos comprometidos sistemicamente. Revisión bibliográfica. Artículo de revisión. Vol 5. No 1. Ene-Jun 2015. Pp. 33-50.
29. Campos L. Ceballos H. Bobadilla A. Profilaxis antimicrobiana previo a procedimientos dentales. Situación actual y nuevas perspectivas. Acta pediátrica mexicana. 2017 Sep; 38: 337-350.

30. Carbajal S. Espinoza C. Rehabilitación estomatologica de paciente pediatrico con persistencia del conducto arterioso y comunicación interventricular. Reporte de caso clínico. Archivos de investigación materno infantil. Vol IX. No 1. Ene-Abr 2018: pp. 21-26.