



Abordaje de las Malformaciones cardiovasculares pediátricas

Abordaje de las Malformaciones cardiovasculares pediátricas

Abordagem para malformações cardiovasculares pediátricas

Lissette Nicole Williams-Vargas ^I
lissettenwv1991@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-6716-5446>

Carlos Andrés Hidalgo-Bermudez ^{III}
carloshidalgo_92@hotmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-8565-9407>

Joselyn Andrea Canelos-Moreno ^{II}
joselincanelosm@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-9104-5930>

Gianna Paulina Espinoza-Delgado ^{IV}
giannapaulinae@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0003-0793-0158>

Correspondencia: lissettenwv1991@gmail.com

Ciencias de la salud
Artículo de revisión

***Recibido:** 10 de abril de 2021 ***Aceptado:** 03 de mayo de 2021 * **Publicado:** 01 de junio de 2021

- I. Médica, Investigador Independiente, Ecuador.
- II. Médica, Investigador Independiente, Ecuador.
- III. Médico, Investigador Independiente, Ecuador.
- IV. Médico, Investigador Independiente, Ecuador.

Resumen

El objetivo de este ensayo es analizar el abordaje terapéutico de las malformaciones cardíacas en pediatría, con la finalidad de tener una visión de los procedimientos llevados a cabo para la atención de las patologías relacionadas a factores genéticos. Para alcanzar este propósito se realizó la búsqueda de información en una variada cantidad de fuentes bibliográficas, encontrándose que existe una amplia gama de tratamientos para la atención de estos requerimientos. El pronóstico perinatal de las formas críticas mejora, si su diagnóstico es efectuado durante el período antenatal. Los avances en la genética molecular, el diagnóstico molecular y las tecnologías transgénicas y de células madres, así como las previsiones futuras en estos campos, tanto en la investigación como en las aplicaciones clínicas, constituyen principales elementos en el abordaje. Además del diagnóstico por la imagen, los cuales se refieren, sobre todo, a la ecocardiografía tridimensional (3D), la resonancia magnética nuclear y la tomografía axial computadorizada.

Palabras clave: Malformaciones congénitas en pediatría; genética molecular; ecocardiografía.

Abstract

The objective of this trial is to analyze the therapeutic approach to cardiac malformations in pediatrics, in order to have a vision of the procedures carried out for the care of pathologies related to genetic factors. To achieve this purpose, a search for information was carried out in a varied number of bibliographic sources, finding that there is a wide range of treatments to meet these requirements. The perinatal prognosis of critical forms improves, if their diagnosis is made during the antenatal period. Advances in molecular genetics, molecular diagnostics, transgenic and stem cell technologies, as well as future prospects in these fields, both in research and in clinical applications, are the main elements in the approach. imaging, which refer, above all, to three-dimensional (3D) echocardiography, nuclear magnetic resonance and computerized axial tomography.

Keywords: Congenital malformations in pediatrics; Molecular Genetic; echocardiography.

Resumo

O objetivo deste ensaio é analisar a abordagem terapêutica das malformações cardíacas em pediatria, a fim de se ter uma visão dos procedimentos realizados para o atendimento de patologias relacionadas a fatores genéticos. Para tanto, foi realizada uma busca de informações em diversas fontes bibliográficas, constatando-se que existe uma ampla gama de tratamentos para atender a esses

requisitos. O prognóstico perinatal das formas críticas melhora, se o diagnóstico for feito no período pré-natal. Os avanços na genética molecular, no diagnóstico molecular, nas tecnologias transgênicas e de células-tronco, bem como as perspectivas futuras nessas áreas, tanto na pesquisa quanto nas aplicações clínicas, são os principais elementos da abordagem por imagem, que se referem, sobretudo, a três ecocardiografia dimensional (3D), ressonância magnética nuclear e tomografia axial computadorizada.

Keywords: Malformações congênitas em pediatria; Molecular Genetic; ecocardiografia.

Introducción

La cardiología pediátrica ha evolucionado considerablemente en los últimos años, sobre la base de nuevos conocimientos embriológicos, patológicos y fisiológicos (Navarro & Herrera, 2013). Una de las patologías abordadas por esta rama de la medicina son las cardiopatías congénitas cardíacas, las cuales son diferentes patologías que aparecen al nacimiento y se produce por una malformación o alteración en la morfología del corazón durante el desarrollo fetal intrauterino.

En la mayoría de los casos, cuando un bebé nace con una malformación o alteración congénita, no hay ninguna razón específica la cual pueda explicar su origen (Nelson, 2013). Especialistas en el tema relacionan algunos tipos de malformaciones cardíacas congénitas se producen de la semana 3 a 10 del embarazo con una alteración en el número de cromosomas, los defectos monogénicos (de un solo gen) o factores ambientales. En la mayor parte de los problemas, no existe una causa implícita que afecte la morfología cardíaca, por lo que se considera de herencia multifactorial; es decir, que muchos factores contribuyen a la generación de un defecto congénito. En su mayor parte, los factores son tanto genéticos como ambientales, donde una combinación de genes de ambos progenitores, además de factores ambientales desconocidos, produce el rasgo o la enfermedad (Sarmiento, Navarro, & Milián, 2017)

Desde el punto de vista epidemiológico, se considera que las cardiopatías congénitas se producen como consecuencia de los factores genéticos aislados con hasta un 8% de todos los pacientes; en un 2% aproximadamente se ha relacionado algún factor ambiental o materno y concluyendo con el 90% la causa multifactorial. El 25 al 30% de los pacientes que presentan cromosopatías tienen alta probabilidad de presentar cardiopatías congénitas específicas; en la trisomía 13, 18 y 21 o en el síndrome de Turner se presenta una mayor prevalencia de un 50 a 90%. Se atribuye que la

cardiopatía podría tener su origen de diferentes tipos genéticos y la mutación de un gen podría causar diferentes cardiopatías (Fiesco, Osorio, & Romero, 2015).

Ahora bien, La cardiopatía congénita es la anomalía congénita más frecuente, que ocurre en casi el 1% de los nacidos vivos . Entre los defectos de nacimiento, la cardiopatía congénita es la principal causa de mortalidad infantil.

Contextualizando esta investigación se tiene la cardiopatía congénita es una problemática de salud en Ecuador, al ser la tercera causa de mortalidad infantil, anualmente existen aproximadamente 330.000 neonatos vivos de los cuales 3.300 presentan alguna malformación del corazón y de estos 2.100 requieren una terapéutica oportuna (OPS, 2015).

La relevancia de este ensayo radica en que en Ecuador se han realizado varios estudios pequeños acerca de malformaciones congénitas siendo las cardiopatías una de las más frecuentes, en la región Amazónica del Ecuador, no se encuentran datos, registros o información estadística acerca de la epidemiología de las cardiopatías congénitas, siendo una de las patologías pediátricas de difícil diagnóstico clínico y por lo tanto una enfermedad silenciosa que amerita tratamiento temprano para evitar futuras complicaciones (Guaraca & Jaramillo, 2020)

De lo antes expuesto surge como propósito analizar el abordaje de las malformaciones cardiovasculares pediátricas , como forma de ofrecer orientaciones terapéuticas sobre la temática en estudio, a través de la revisión bibliográfica diversa.

Desarrollo

Las malformaciones congénitas representan una causa frecuente de enfermedad, minusvalía y muerte; 3-5% de recién nacidos presentan algún tipo de alteración, porcentaje que va en aumento si se estudian malformaciones que se hacen evidentes a lo largo del tiempo. El 50% de los defectos congénitos son de causa desconocida, 15% asociado a teratógenos, 10% de causa genética y un 25% de origen multifactorial. Por ello la importancia de estudiar la frecuencia y características de las malformaciones congénitas en cada población, éstas están influenciadas por distintos factores tanto genéticos y ambientales (Navarro, M.; Herrera, M., 2013).

Epidemiología

A nivel mundial aproximadamente 135 millones de niños nacen de los cuales 33 neonatos presentan alguna malformación congénita, a su vez genera 3,2 millones de personas con discapacidad anualmente, la anomalía cardíaca corresponde a un tercio con un estimado de prevalencia del 0,5 a 9 por 1000 nacidos vivos. Por lo que 1,3 millones de nacidos vivos en el planeta tienen malformaciones cardíacas congénitas, por lo que existe una elevada mortalidad ya que o existe un adecuado tratamiento durante del primer año de vida, especialmente debido a que la mayoría, es decir el 90% vive en los países subdesarrollados, lo que incluye a esto como un factor de riesgo muy importante (Navarro R. , 2013).

Según la OMS en 2013, a nivel mundial, entre las principales causas de muerte neonatal, se encuentra las complicaciones por parto prematuro, asfixia, septicemia y anomalías congénitas. Cada año 276.000 recién nacidos fallecen durante las primeras cuatro semanas de vida debido a malformaciones, causa importante de morbilidad infantil. Entre los trastornos congénitos graves más frecuentes se hallan las malformaciones digestivas, defectos del tubo neural, síndrome de Down y cardíacas (Muñoz, Bustos, Quintero, & Giraldo, 2001)

Diagnóstico

Uno de los primeros pasos para el tratamiento adecuado es realizar el diagnóstico a tiempo de esta patología , en tal sentido, el diagnóstico prenatal se realiza a través de la ecocardiografía. El pronóstico perinatal de las formas críticas mejora, si su diagnóstico es efectuado durante el período antenatal. (García, Castro,, & Ramos, 2014). Es importante tener en cuenta que las malformaciones cardíacas han existido y existirán siempre, pero la frecuencia puede minimizarse a través del asesoramiento genético y la educación sanitaria masiva preconcepcional a las mujeres sanas y más susceptibles, en particular a las adolescentes (De la Paz, Fariñas,, & Medina, 2008). En un inicio, la visualización del órgano fue incluida dentro del Ultrasonido (US) de pesquiasaje de malformaciones, otorgándosele una extraordinaria sensibilidad diagnóstica a la vista de las cuatro cámaras cardíacas fetales por parte del American College of Obstetrics and Gynecology, que la consideraba el instrumento de la investigación. Otros investigadores como (García, Arencibia, & Hernández, 2010) consideran que las vistas de los tractos de salida de los ventrículos, una pieza clave en el diagnóstico atribuyéndole una sensibilidad de entre un 78 % a un 80 %, cuando se combinan ambas vistas contra solo un 50 % del 4 cámaras anormal. En los últimos años, según (Muner & Mar, 2016)el

valor predictivo que ha tomado el estudio de la traslucencia nuchal en etapas tempranas del embarazo como marcador ultrasonográfico indirecto del primer trimestre.

Por otra parte, los avances recientes de la genética molecular, según (Oliva, 2015) permiten identificar pronto las alteraciones cromosómicas específicas asociadas a la gran parte de las lesiones. Se prevén nuevos avances en la Genética molecular, el diagnóstico molecular y las tecnologías transgénicas y de células madres, así como las previsiones futuras en estos campos, tanto en la investigación como en las aplicaciones clínicas, llamada la nueva era de la genómica.

Otros de los métodos es el diagnóstico por la imagen, los cuales se refieren, sobre todo, a la ecocardiografía tridimensional (3D), la resonancia magnética nuclear y la tomografía axial computadorizada. (Serrano & González, 2017). La aparición en la escena clínica de la ecocardiografía 3D en tiempo real ha dado lugar a diferentes trabajos que valoran la fiabilidad del método desde el feto hasta el adulto. La resonancia magnética tiene importantes ventajas para evaluar las malformaciones cardíacas pues no requiere radiación ionizante y la tomografía axial computadorizada por su rápida adquisición de imágenes y la capacidad de obtener gran volumen de datos. La ecocardiografía transesofágica, sirve para controlar la función ventricular de los pacientes en los procedimientos quirúrgicos complejos, permitiendo valorar el resultado de la cirugía cardíaca (Fiesco, Osorio, & Romero, 2015)

El desarrollo de técnicas quirúrgicas y procedimientos terapéuticos para tratar cualquier tipo de congénita no asociada a anomalías cromosómicas o sistémicas inviábiles ha permitido, que no sólo cardiopatías congénitas simples, como la comunicación interauricular, la comunicación interventricular, el ductus arterioso, la valvulopatía aórtica bicúspide o la coartación aórtica sean tratadas médicamente o corregidas con cirugía, asegurando alcanzar la vida adulta, sino que la mayoría de los niños con cardiopatías congénitas complejas y serias, como la tetralogía de Fallot, el canal atrioventricular común, la transposición de grandes vasos o el ventrículo único, alcancen un estado "modificado" por las intervenciones realizadas durante la edad pediátrica.

Abordaje

En algunas investigaciones recientes se ha encontrado la existencia de tratamientos que han venido evolucionando, dentro de estos los más representativos son los farmacológicos tales como los

antiarrítmicos, inotrópicos, diuréticos, vasodilatadores, prostaglandinas, antiprostaglandínicos y otras medidas como la terapia con oxígeno (Arenas, 2020).

Las técnicas quirúrgicas utilizadas cada vez son menos invasivas y más resolutivas, existen alrededor de 140 procedimientos quirúrgicos, así como cateterismo intervencionista. Cada plan de tratamiento será diferente según el paciente, su evolución médica y de otros factores como las patologías o síndromes asociados, el interés prioritario busca siempre es mantener una buena calidad de vida del paciente. (Herrero & Moreno, 2016) .

Pruebas de cribado neonatal

Las manifestaciones de las cardiopatías congénitas según (Oster, Kelleman, & McCracken, 2016) pueden ser sutiles o estar ausentes en los recién nacidos, y el fracaso o retraso en la detección de la cardiopatía congénita crítica, especialmente en el 10 a 15% de los recién nacidos que requieren tratamiento quirúrgico o médico intrahospitalario durante las primeras horas o días de vida puede conducir a la mortalidad neonatal o a una morbilidad significativa. Por lo tanto, se recomienda el cribado universal de la cardiopatía congénita crítica mediante oximetría de pulso para todos los recién nacidos antes del alta hospitalaria. El estudio se realiza cuando los bebés son ≥ 24 h de edad y se considera positivo si se encuentra uno o más de los siguientes signos:

- Alguna medición de saturación de oxígeno es $< 90\%$
- Las mediciones de saturación de oxígeno, tanto en la mano y el pie derechos son de $< 95\%$ en 3 mediciones separadas tomadas con 1 h de diferencia.
- Existe una diferencia absoluta $> 3\%$ entre la saturación de oxígeno en la mano (preductal) y el pie derechos (posductal) en 3 mediciones separadas tomadas con 1 h de diferencia.

Todos los recién nacidos con resultado positivo en el estudio de detección deben someterse a una evaluación integral para detectar malformaciones cardíacas congénita y otras causas de hipoxemia (diversos trastornos respiratorios, depresión del sistema nervioso central, sepsis). Estos estudios incluyen una radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma, y con frecuencia análisis de sangre. La sensibilidad de la oximetría del pulso es ligeramente $> 75\%$; las cardiopatías congénitas que suelen pasar desapercibidas son las lesiones obstructivas del corazón izquierdo (la coartación de la aorta).

Conclusiones

Las cardiopatías congénitas poseen una amplia representación de síntomas y signos en la edad pediátrica. Las complicaciones que se derivan de las mismas pueden tener una grave repercusión con consecuencias fatales, por lo que la piedra angular radica en el diagnóstico precoz y oportuno, principalmente en la etapa prenatal. Se pondera la importancia de actuar sobre los factores etiológicos y desencadenantes en la etapa preconcepcional, aunque el 90% de estos tiene una etiología desconocida y se han presentado enfermos hijos de madres sin factores de riesgo, por lo que el ecocardiograma fetal deviene en una prioridad. Se han producido importantes avances en el diagnóstico por imágenes de las cardiopatías congénitas. Teniendo en cuenta la complejidad de su etiopatogenia se considera que en los próximos años los avances no solo deben estar encaminados a la búsqueda de factores asociados a su etiología y orientados a su prevención, sino también al tratamiento prenatal, que debe intensificarse con la intervención quirúrgica cardíaca en el feto, la cardiología intervencionista y la cirugía cardíaca con mayores impactos terapéuticos.

Referencias

1. Arenas, O. (2020). Caracterización de cardiopatías congénitas en Manizales 2010-2016. . Revista Med,.
2. De la Paz, P., F. M., & Medina, R. (2008). Análisis del comportamiento del diagnóstico prenatal en cardiopatías congénitas en la provincia de Matanzas. Estudio de 18 años. (1990-2007). . Rev Méd Electrón.
3. Fiesco, L., Osorio, A., & Romero, J. (2015). Prevalencia e incidencia de cardiopatías congénitas en el Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Central Militar; enero 2006-enero 2010. . Revista de Sanidad Militar, , 171-178.
4. García, C., Arencibia, J., & Hernández, Y. (2010). Valor de la vista ecocardiográfica de los tres vasos en el pesquisaje de cardiopatías congénitas. Rev Cubana Genet Comunit .
5. García, R., C. A., & Ramos, C. (2014). Síndrome de Eisenmenger. Presentación de un caso. Rev Ciencias Médicas La Habana. . Obtenido de :<http://revcmhabana.sld.cu/index.php/rcmh/article/view/6>

6. Guaraca, H., & Jaramillo, j. (2020). Caracterización epidemiológica de las cardiopatías congénitas en niños, Hospital José María Velasco Ibarra. Tena 2019. Riobamba, Ecuador .
7. Herrero, J., & Moreno, A. (2016). Soplo inocente en consulta pediátrica de atención primaria. Obtenido de https://www.fisterra.com/recursos_web/libros/cardiologia_pediatria_ap/pdf/09-soplo_inocente.pdfInfantil, F. S. (
8. Muner, M., & Mar, I. (2016). Avances en el diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas. Ginecol Obstet Mex;, 334-44. Obtenido de <http://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=42444>
9. Muñoz, J., Bustos, I., Quintero, C., & Giraldo, A. (2001). Factores de Riesgo para Algunas Anomalías Congénitas en Población Colombiana. Rev. Salud pública. , .268-282. Obtenido de http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&
10. Navarro, M., & Herrera, M. (2013). Mortalidad infantil por cardiopatías congénitas en un período de nueve años en Villa Clara. Medicent Electrón. Obtenido de <http://medicentroajs.vcl.sld.cu/index.php/medice>
11. Navarro, M.; Herrera, M. (2013). Mortalidad infantil por cardiopatías congénitas en un período de nueve años en Villa Clara. . Medicent Electrón. Obtenido de <http://medicentroajs.vcl.sld.cu/index.php/medicent>
12. Navarro, R. (2013). Estudio clínico epidemiológico y etiopatogénico de las cardiopatías congénita. Santa Clara: Hospital Gineco Obstétrico Universitario Mariana Grajales;.
13. Nelson, A. (2013). Tratado de Pediatría. España:.
14. Oliva, J. (2015). Ultrasonografía diagnóstica, obstétrica y ginecológica. . La Habana: Ciencias Médicas.
15. OPS. (2015). OPS. Retrieved from OPS:. Obtenido de OPS: https://www.paho.org/hq/index.php?option=com_content&view=article&id=10487:2015-anomalias-congenitas-segunda-causa-muerte-ninos-menores-5-anos-americas&Itemid=1926&lang=e

16. Oster, M., Kelleman, M., & McCracken, C. (2016). Association of digoxin with interstage mortality: Results from the Pediatric Heart Network Single Ventricle Reconstruction Trial Public Use Dataset 5. *J Am Heart Assoc.*
17. Sarmiento, P., Navarro, Á., & Milián, C. (2017). Caracterización clínica y epidemiológica de las cardiopatías congénitas. *Rev Ciencias Médicas* [. Obtenido de http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31
18. Serrano, G., & González, A. (2017). Fundamentos éticos del método clínico y la ecocardiografía transtorácica en niños con cardiopatías congénitas. . *Rev Hum Med.* Obtenido de <http://scielo.sld.cu/scielo.php?s>

© 2020 por los autores. Este artículo es de acceso abierto y distribuido según los términos y condiciones de la licencia Creative Commons Atribución-
NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional (CC BY-NC-SA 4.0)
(<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>)