



## *Correcciones quirúrgicas de cardiopatías congénitas en recién nacidos*

### *Surgical corrections of congenital heart disease in newborns*

### *Correções cirúrgicas de cardiopatias congênitas em recém-nascidos*

Rosa Pamela Romero-Naula<sup>I</sup>  
[rosapamela.rprn@gmail.com](mailto:rosapamela.rprn@gmail.com)  
<https://orcid.org/0000-0001-9687-9213>

José Eduardo Guevara-Sánchez<sup>II</sup>  
[jegs2194@gmail.com](mailto:jegs2194@gmail.com)  
<https://orcid.org/0000-0003-2137-3685>

Noella Lisbeth Armijos-Romero<sup>III</sup>  
[noe-lla@hotmail.com](mailto:noe-lla@hotmail.com)  
<https://orcid.org/0000-0002-8075-6662>

Pamela Estefanía Guaycha-Muñoz<sup>IV</sup>  
[pamelita\\_guaycha@hotmail.com](mailto:pamelita_guaycha@hotmail.com)  
<https://orcid.org/0000-0002-1239-1067>

**Correspondencia:** [pamelita\\_guaycha@hotmail.com](mailto:pamelita_guaycha@hotmail.com)

Ciencias de la Salud  
Artículo de revisión

\***Recibido:** 31 de julio de 2021 \***Aceptado:** 18 de agosto de 2021 \* **Publicado:** 08 de septiembre de 2021

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

## Resumen

Las malformaciones cardíacas congénitas presentan un amplio espectro clínico, comprendiendo desde defectos que evolucionan asintomáticos hasta aquellos que presentan síntomas importantes y un alto porcentaje de mortalidad. Las cardiopatías congénitas constituyen una causa importante de morbilidad y mortalidad en el período neonatal. Otra razón de atención especial en este grupo es que la sintomatología de la descompensación de las cardiopatías congénitas (insuficiencia cardíaca congestiva en los niños pequeños es poco específica. Las manifestaciones iniciales pueden presentarse como dificultades al alimentarse, sudoración de la cabeza durante el amamantamiento, ictericia prolongada, dificultad respiratoria, entre otras.

**Palabras clave:** Malformaciones cardíacas congénitas; Comunicación interventricular; Ductus arterioso persistente; Insuficiencia cardíaca.

## Abstract

Congenital cardiac malformations present a wide clinical spectrum, ranging from defects that evolve asymptomatic to those that present significant symptoms and a high percentage of mortality. Congenital heart disease is a major cause of morbidity and mortality in the neonatal period. Another reason for special attention in this group is that the symptoms of decompensation of congenital heart disease (congestive heart failure in young children is unspecific. Initial manifestations may present as difficulties when feeding, sweating of the head during breastfeeding, jaundice prolonged, respiratory distress, among others.

**Key words:** Congenital heart malformations; Ventricular communication; Patent ductus arteriosus; Heart failure.

## Resumo

As malformações cardíacas congênitas apresentam amplo espectro clínico, desde defeitos que evoluem assintomáticos até aqueles que apresentam sintomas significativos e alto percentual de mortalidade. A doença cardíaca congênita é uma das principais causas de morbidade e mortalidade no período neonatal. Outro motivo para atenção especial neste grupo é que os sintomas de descompensação da doença cardíaca congênita (insuficiência cardíaca congestiva em crianças pequenas é inespecífica. As manifestações iniciais podem apresentar-se como

dificuldades ao alimentar, suor da cabeça durante a amamentação, icterícia prolongada, dificuldade respiratória, entre outros.

**Palavras-chave:** Malformações cardíacas congénitas; Comunicação ventricular; Persistência do canal arterial; Insuficiência cardíaca.

## Introducción

A Las malformaciones cardíacas congénitas presentan un amplio espectro clínico, comprendiendo desde defectos que evolucionan asintomáticos hasta los que presentan síntomas importantes y alto porcentaje de mortalidad. De acuerdo con la definición, la cardiopatía congénita es una malformación anatómica del corazón o de los grandes vasos intratorácicos, que presentan real o potencial importancia funcional. Las cardiopatías congénitas constituyen una causa importante de morbilidad y mortalidad en el período neonatal, siendo el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, las anomalías del arco aórtico, la estenosis aórtica severa, la transposición de grandes vasos, el síndrome de hipoplasia ventricular derecha, la tetralogía de Fallot y otras patologías con atresia pulmonar aquellos que requieren tratamiento inmediato por la dependencia de la persistencia del conducto arterioso para la supervivencia del recién nacido.

La detección de alteraciones en la auscultación cardíaca, principalmente el soplo, es el motivo más frecuente para la derivación al cardiólogo, seguido de los síntomas como dolor en el pecho y síncope. Es indiscutible que la opinión del cardiólogo es el estándar de oro para el diagnóstico de las cardiopatías; sin embargo, como la mayoría de las veces estas alteraciones representan variaciones de soplos normales e inocentes, es importante una evaluación pediátrica más apropiada, que evite conductas y exámenes innecesarios. Cabe destacar que el examen del sistema cardiovascular va más allá de la auscultación cardíaca, y las alteraciones como diferencias en la palpación del pulso son sugestivas de enfermedad y deben ser valoradas.

De los niños nacidos con cardiopatías congénitas, aproximadamente 1/3 de ellos requiere cirugía durante el primer año de vida. Si no son tratados, la mayoría fallece en los primeros meses de vida. Los sobrevivientes no tratados presentarán daño a múltiples órganos, principalmente el corazón, pulmón y sistema nervioso central. La cirugía reparadora primaria disminuye la mortalidad causada por el defecto primario y evita los daños secundarios en los diferentes órganos.

En el pasado, los recién nacidos portadores de cardiopatías congénitas graves eran tratados en una primera etapa con cirugía paliativa, seguida posteriormente de cirugía correctora, varios años después. Esta cirugía paliativa, aun cuando puede ser considerada salvadora de vidas, en muchos casos puede causar daños al aparato circulatorio. Tal es el caso de los *shunt* sistémico pulmonares que producen una sobrecarga de volumen y presión a la circulación pulmonar. Por otro lado, los *banding* de la arteria pulmonar significan una importante sobrecarga de presión en el ventrículo derecho (o único), que en el mediano plazo pueden producir anomalías estructurales al corazón, como estrechamiento del foramen bulbo-ventricular. Las alteraciones de la arquitectura pulmonar también son especialmente graves. Distorsión e interrupción de las arterias pulmonares se ven con frecuencia después de *shunt* y *banding* de arteria pulmonar que en ocasiones contraindican la cirugía correctora, especialmente en las operaciones tipo Fontan. Este tipo de consideraciones, además de otras de tipo económicas (mayor costo acumulado de varias operaciones) y epidemiológicas (muerte de enfermos en espera de operaciones correctoras), han hecho aún más evidente las ventajas de la cirugía correctora primaria, manteniendo la cirugía paliativa solo para aquellos casos que por fisiología o anatomía no son reparables en el período de recién nacido o lactante menor. Así es como en la actualidad se puede efectuar cirugía reparadora aun en recién nacidos con las siguientes patologías: transposición de grandes arterias, drenaje venoso pulmonar anómalo total, tetralogía de Fallot, comunicación interventricular, tronco arterioso, canal atrioventricular completo, interrupción del cayado aórtico, estenosis aórticas críticas, estenosis pulmonar crítica. Para aquellos enfermos portadores de cardiopatías no reparables, la cirugía paliativa tiene un rol fundamental.

### **Cirugía cardíaca neonatal y precoz. Edad y cirugía**

Hace algunos años la cirugía correctora con circulación extracorpórea se posponía en el tiempo hasta que el niño tuviera algunos meses o incluso años de edad, porque la mortalidad de estas operaciones en los primeros meses de vida era muy elevada. A los niños que necesitaban urgentemente cirugía a corta edad, se les realizaba técnicas paliativas (para «salvar» la situación) que se completaban con las técnicas correctoras años más tarde.

En los últimos años las cosas han cambiado de forma drástica y las cirugías correctoras con circulación extracorpórea se pueden llevar a cabo en niños de pocos meses, incluso en neonatos con muy baja mortalidad y excelentes resultados.

## **Fisiopatología**

La mayoría de las lesiones cardíacas congénitas son más tolerables durante la vida fetal. Cuando se elimina la circulación materna y el sistema cardiovascular del recién nacido se hace independiente, (con oxigenación dependiente de los pulmones, y no de la placenta) se pone de manifiesto el impacto de un trastorno anatómico y después hemodinámico. Algunas cardiopatías se manifiestan poco después de nacer, otras, sin embargo, no se manifiestan hasta la edad adulta. Después de nacer, al excluir la placenta (territorio de baja resistencia), se inicia el cierre del ductus venoso. Al expandir los pulmones, aumenta la circulación de la arteria pulmonar disminuyendo el flujo por el ductus arterioso (DAP), aumenta el retorno venoso pulmonar y la presión en aurícula izquierda cerrando el foramen oval (FO), hay mayor llegada de sangre a ventrículo izquierdo aumentando el flujo de la aorta y se invierte el shunt ductal de izquierda a derecha. Las cardiopatías ductus dependientes para mantener flujo pulmonar se hacen más cianóticas en la medida que se cierra el DAP. Las que necesitan DAP para mantener flujo sistémico a veces no manifiestan signos como disminución de pulso o de PA hasta que se cierra el DAP y pueden debutar con shock cardiogénico. La TGA, al tener circulaciones en paralelo que mantienen separadas la circulación pulmonar (oxigenada) de la sistémica (no oxigenada) es absolutamente ductus dependiente para sobrevivir y manifestará cianosis más precozmente, también requerirá el FO como sitio de mezcla. También el FOP es indispensable en aquellas cardiopatías con obstrucción de válvulas AV que alguna de las aurículas necesita descomprimirse.

## **Cuadro clínico y clasificación**

No pocas veces, y tan precoz como en las primeras 24 horas de vida extrauterina, una C puede ponerse de manifiesto clínicamente con cianosis y/o insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) lo que evidencia un defecto grave con peligro inminente para la vida. En esos momentos lo que se impone es efectuar un diagnóstico correcto para tomar una conducta apropiada que al menos mantenga con vida al neonato y desde ya, de ser posible, darle una solución con calidad, paliativa o definitiva, pero que garantice su existencia. Al plantearse una sospecha diagnóstica de cardiopatía congénita en un recién nacido debe tenerse en cuenta su dificultad ya que las manifestaciones cardíacas pueden simular a la de otros órganos o patologías, especialmente a la

pulmonar y a la infecciosa. Una correcta valoración de la historia clínica y de los antecedentes familiares y obstétricos puede ser de gran ayuda para identificar situaciones de riesgo de cardiopatía y de la misma manera una exploración física neonatal minuciosa puede evidenciar además de las alteraciones clínicas características rasgos fenotípicos sugestivos de cuadros sindrómicos, con o sin cromosomopatía, con mayor riesgo de cardiopatía.

El estudio inicial de una posible cardiopatía congénita lleva consigo una estrategia sistemática con tres ejes principales. Primero, las cardiopatías congénitas deben dividirse en dos grupos principales basados en la presencia, o no, de cianosis, que puede determinarse por medio de la exploración física con la ayuda de un pulsioxímetro. Segundo, estos dos grupos se pueden subdividir según si la radiografía de tórax muestra signos de aumento o reducción del flujo pulmonar o flujo pulmonar normal. Por último, el electrocardiograma puede utilizarse para determinar si existe hipertrofia ventricular izquierda, derecha o biventricular. Las características de los ruidos cardíacos y la presencia y características de cualquier soplo permiten reducir todavía más el diagnóstico diferencial. La ecocardiografía, la TC o la RM o el cateterismo confirman el diagnóstico final.

Las cardiopatías congénitas acianóticas se pueden clasificar de acuerdo con la sobrecarga fisiológica que imponen al corazón. Aunque muchas cardiopatías congénitas inducen más de una alteración fisiológica, es útil centrarse en la sobrecarga anormal primaria con vistas a la clasificación. Las cardiopatías más frecuentes son aquellas que producen una sobrecarga de volumen, y dentro de ellas las más frecuentes son los cortocircuitos de izquierda a derecha. Las regurgitaciones de las válvulas auriculoventriculares (AV) y algunas miocardiopatías son otras causas de sobrecarga de volumen. El segundo tipo más frecuente de cardiopatía son las que producen sobrecarga de presión, que suelen estar producidas por la obstrucción del tracto de salida de los ventrículos (p. ej., estenosis de las válvulas aórtica o pulmonar) o estrechamiento de uno de los grandes vasos (coartación de la aorta). La radiografía de tórax y el electrocardiograma son herramientas útiles que permiten diferenciar entre estos principales tipos de cardiopatías productoras de sobrecarga de volumen o depresión.

Las cardiopatías congénitas cianóticas se puede subdividir a su vez en función de la fisiopatología: si el flujo sanguíneo pulmonar se encuentra reducido (tetralogía de Fallot, atresia pulmonar con tabique íntegro, atresia tricúspide, retorno venoso pulmonar anómalo total con obstrucción) o aumentado (transposición de los grandes vasos, ventrículo único, tronco arterioso,

retorno venoso pulmonar anómalo total sino obstrucción). La radiografía de tórax es una valiosa herramienta para realizar el diagnóstico diferencial inicial entre estas dos categorías.

**Clasificación que se dividen en:**

**Cardiopatías congénitas acianóticas**

- Con flujo pulmonar normal:
  - Estenosis aórtica
  - Coartación de la aorta.
- Con flujo pulmonar disminuido:
  - Estenosis Pulmonar.
- Con flujo pulmonar aumentado:
  - Comunicación interventricular (CIV)
  - Persistencia del conducto arterioso. (PCA)
  - Defectos de septación auriculoventricular. (DSAV)
  - Comunicación interauricular. (CIA)
  - Ventana aortopulmonar.
  - Drenaje anómalo parcial de venas pulmonares. (DAPVP)

**Cardiopatías Congénitas Cianóticas**

- Con flujo pulmonar disminuido y corazón de tamaño normal:
  - Tetralogía de Fallot.
  - Atresia tricuspídea.
  - Atresia de la válvula pulmonar.
- Con flujo pulmonar aumentado y cardiomegalia:
  - Transposición de las grandes arterias. (TGA)
  - Drenaje anómalo total de venas pulmonares. (DATVP)
  - Tronco común tipos I, II Y III. (TC)
  - Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo. (SHCI)
  - Corazón hemodinámicamente univentricular si no se asocia estenosis de la
    - válvula pulmonar.

- Con flujo pulmonar disminuido y cardiomegalia:
- Trilogía de Fallot. (estenosis pulmonar y comunicación interauricular)
- Enfermedad de Ebstein.
- Insuficiencia tricuspídea congénita.

Existen otras clasificaciones que pueden ser consideradas, por ejemplo, la que clasifica las cardiopatías congénitas en críticas, potencialmente críticas y no críticas. Las malformaciones congénitas las clasifica en simples y complejas. En la valoración de las cardiopatías lo importante es orientarse en relación con el grupo de estas afecciones que presentan caracteres comunes, para, en fase ulterior, llegar al diagnóstico más preciso con el auxilio de las investigaciones complementarias. (Sin cianosis y flujo pulmonar normal).

En este conjunto de cardiopatías, la única alteración hemodinámica es el obstáculo (estenosis) al flujo de salida del ventrículo izquierdo. La severidad de la cardiopatía dependerá del grado de estenosis y se identifican en general por: presencia de soplo orgánico y signos de intolerancia (disnea, fatigas, a veces signos de insuficiencia cardíaca).(Sin cianosis y flujo pulmonar disminuido). Agrupa las cardiopatías con obstrucción al flujo de la sangre a los pulmones: Presencia de soplo orgánico y signos de intolerancia (disnea, fatigas o síncope). (Sin cianosis y flujo pulmonar aumentado) Agrupa las cardiopatías más frecuentes que se ven en la práctica pediátrica. Desde el punto de vista hemodinámica, existe una comunicación o cortocircuito entre las 2 circulaciones, que va de izquierda a derecha siguiendo un gradiente de presión. La comunicación puede estar al nivel auricular (CIA), ventricular (CIV), aurículoventricular (DSAV) o aórtico-pulmonar (PCA o ventana aortopulmonar). En todos los casos ocurre aumento del flujo pulmonar. Cuando el flujo pulmonar duplica o más el flujo sistémico, se dice que existe repercusión hemodinámica; ello da lugar a una disminución del espacio libre alveolar, así como a edema intersticial y de la pared, lo que origina disminución de la elasticidad pulmonar y se manifiesta de manera clínica por polipnea. Como consecuencia también del edema intersticial del tabique alveolar, la actividad fagocítica de macrófagos se encuentra comprometida y eso facilita las infecciones respiratorias repetidas, tan frecuentes en estos pacientes. El agobio respiratorio muchas veces interfiere la alimentación; estos 3 factores determinan la desnutrición que a menudo presentan estos niños. (Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar disminuido y corazón de tamaño normal).

Este grupo de cardiopatías cianóticas es el más frecuente y se caracteriza fundamentalmente, como se ha enunciado, por la presencia de cianosis, flujo pulmonar disminuido y corazón de tamaño normal o pequeño. Además, debido a la hipoxia mantenida, estos niños presentan limitación física, retraso ponderoestatural y, en ocasiones, psicomotor, “dedos en palillo de tambor” y “uñas en vidrio de reloj” (estos 2 últimos signos se conocen con el nombre de hipocratismo digital). Son frecuentes las llamadas crisis hipóxicas (en la tetralogía de Fallot) o crisis de hipoxemia profunda (en la atresia tricuspídea con asociación de estenosis o atresia de la válvula pulmonar). Ambas situaciones críticas son episodios de disnea paroxística con incremento de la cianosis, taquicardia e irritabilidad que pueden llegar a la convulsión, el edema cerebral y el paro cardíaco, característico en este grupo, sobre todo en la tetralogía de Fallot, la adopción de posiciones determinadas como el encucillamiento y la posición genupectoral (esta última en el lecho) que tienden a mejorar el flujo pulmonar, al incrementar el retorno venoso sistémico y las resistencias arteriales periféricas. En casos muy aislados pueden presentar excepcionalmente descompensación cardíaca. (Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar aumentado y cardiomegalia). Presenta características opuestas al grupo anterior. Existe cardiomegalia con flujo pulmonar aumentado, pero son frecuentes la insuficiencia cardíaca congestiva y los episodios de infecciones respiratorias repetidas. En general, no se observan crisis hipóxicas o hipoxémicas ni tampoco encucillamiento. (Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar disminuido y cardiomegalia). Se encuentran cardiopatías que poseen algún elemento común con las anteriores. Existe cardiomegalia, pero con flujo pulmonar disminuido. La cianosis puede ser intensa y es frecuente el hipocratismo digital. No se presentan crisis de hipoxia o hipoxémicas, pero es frecuente la insuficiencia cardíaca.

### **Etiología**

El diagnóstico de un defecto congénito tiene un enorme impacto sobre la pareja y la comunidad, por tales razones toda la política de salud en este campo debe estar encaminada a lograr la prevención primaria o de ocurrencia, cuyo objetivo es evitar los factores de riesgo o determinantes. Las cardiopatías congénitas tienen una génesis multifactorial en un 90%. Existen evidencias de que la herencia desempeña un papel decisivo en un 8% de los afectados y los teratógenos están involucrados en solo del uno al 2% de ellos; es decir, existe una

predisposición hereditaria, dada por varios genes afectados más un desencadenador ambiental, que al actuar sobre un individuo susceptible favorece la expresión del genoma dañado.

### **Causas genéticas**

Entre los factores genéticos la mayoría son multifactoriales (85-90%), también se presentan cromosopatías numéricas y estructurales (5-8%), cambios monogénicos (3-5%) y mitocondriales y síndromes de genes contiguos. Los progresos (hibridación con fluorescencia, sondas génicas), han demostrado que defectos en el desarrollo de la línea media se asocian con alteraciones cardiológicas del cono y tronco arteriales, y muestran alteraciones genéticas con microdeleciones. Respecto de las anomalías en la migración celular, se observó que las células de la cresta neural contribuían en la septación aorto pulmonar y conotruncal de la misma forma que participan en el desarrollo de la cabeza y el cuello, por lo que las anomalías en estas células, producidas por agentes teratogénicos o causas genéticas, suelen producir defectos cardíacos y craneofaciales en el mismo individuo.

El síndrome de Di George, el cual se acompaña de aplasia o hipoplasia de timo y glándulas aratrioides, se asocia con cardiopatías congénitas que están relacionadas al proceso de septación conotruncal, entre las cuales se encuentra la tetralogía de Fallot con una frecuencia menor al 2%, transposición de grandes arterias en un 1%, interrupción de arco aórtico en un 68% y tronco arterioso en un 33%. Igualmente, el rasgo clínico de cardiopatía congénita del síndrome de Down se ha correlacionado con la región cromosómica DSR, que corresponde al segmento específico del cromosoma 21 de la banda 21q22.2-q22.3. El fallo de la fusión de los cojinetes endocárdicos durante el desarrollo embrionario del corazón, que causa la malformación conocida como canal atrio-ventricular común, podría estar relacionado con un aumento de la adhesividad de los fibroblastos por alteración del colágeno VI, dependiente de genes situados en esa región del cromosoma 21.

La región crítica para la cardiopatía podría estar relacionada con las sub bandas 21q22.1-21q22.3. En secuencia coherente, experimentalmente se ha encontrado que proteínas de expresión genética, como las proteínas G clase q, juegan un papel crucial en el crecimiento y desarrollo cardíacos, tanto en condiciones fisiológicas como patológicas. Otros trastornos estructurales son comunicación interauriculares tipo ostium secundum familiar con bloqueo cardíaco (factor de transcripción NKX2.5 en el cromosoma 5p35) y sin bloqueo cardíaco (factor

de transcripción GATA4), el síndrome de Alagille(jagged1 en el cromosoma 20p12) y el síndrome de Williams (elastina en el cromosoma 7q11). Se han realizado grandes progresos, en el caso de la miocardiopatía hipertrófica se han implicado cerca de 200 mutaciones en 10 genes. Las mutaciones del gen de la cadena pesada de la B-miosina cardiaca (cromosoma 14q1) y del gen de la proteína Cligadora de la miosina (cromosoma 11q11) son las más frecuentes:

**Síndrome de Down:** comunicación interventricular perimembranosa, canal aurículoventricular, ductus arterioso, comunicación interauricular y Tetralogía de Fallot. Trisomía 18: más del 90% presenta un defecto septal ventricular, displasia nodular polivalvular y Tetralogía de Fallot. Trisomía: defectos septales auriculares y ventriculares, tetralogía de Fallot y displasia nodular valvular.

**Síndrome de Turner:** válvula aórtica bicúspide (50%), coartación aórtica (15-20%), estenosis válvula aórtica e hipoplasia de ventrículo izquierdo.

**Síndrome de Di George (SDG):** anomalías del arco aórtico (arco aórtico a derecha, doble o interrupción del arco aórtico tipo B), comunicación interventricular mala lineada, atresia o estenosis pulmonar, tetralogía de Fallot y tronco arterioso.

**Espectro Óculo-Aurículo-Vertebral o Síndrome de Goldenhar:** defectos septales ventriculares, ductus arterioso persistente, tetralogía de Fallot y coartación aórtica.

**Síndrome de Noonan:** la estenosis de la válvula pulmonar, asociada a una válvula pulmonar displásica es la cardiopatía más común.

**Síndrome de Williams:** estenosis supra valvular aórtica, le sigue en frecuencia la estenosis de las arterias pulmonares periféricas.

**Síndrome Holt-Oram:** las comunicaciones interauriculares asociadas o no a comunicaciones interventriculares son las más comunes.

**Síndrome de Alagille (Displasia Arteriohepática):** estenosis de las arterias pulmonares, comunicaciones interventriculares, interauriculares y ductus arterioso persistente.

**Asociación de CHARGE:** la tetralogía de Fallot y las comunicaciones aurículoventriculares son los defectos cianóticos más comunes.

**Asociación de VACTER:** las anomalías cardíacas pueden ser de cualquier tipo y severidad, y suelen ser la causa de mal incremento pondoestatural.

**Síndrome Cornelia de Lange:** alrededor de un tercio de ellos presenta malformaciones cardíacas, siendo las más frecuentes las comunicaciones interventriculares.

**Síndrome Fetal Alcohólico:** los defectos septales son los más frecuentes. Como se ha señalado, es importante establecer si es que existe un patrón de malformaciones múltiples en un niño con cardiopatía congénita. El reconocimiento de un síndrome específico será útil para sugerir cuál es la lesión cardíaca más probable, buscar otras malformaciones, conocer la historia natural, pronóstico y es vital para el consejo genético.

### **Otros factores de riesgo genético**

Los antecedentes de cromosomopatías, los antecedentes de anomalías extracardíacas y la consanguinidad parental. Si hay antecedentes familiares de cardiopatía, generalmente se trata de la misma, aunque puede presentarse con diferente grado de severidad. La aracnodactilia se asocia frecuentemente a la CIA y a la necrosis quística de la aorta. La polisindactilia y la sindactilia se asocian a la CIV y a la tetralogía de fallot. El hipertelorismo se asocia a la trilogía de fallot.

1093

### Causas ambientales y cardiopatías congénitas

Entre los factores ambientales, también múltiples, se citan:

Factores biológicos: edad materna avanzada y madre adolescente, edad paterna avanzada, enfermedades maternas infecciosas en el primer trimestre del embarazo - virales: rubeola, citomegalovirus, sarampión, influenza, coxsackie B y otras virosis inespecíficas; bacterianas (no se conoce bien si las infecciones bacterianas se asocian de alguna forma con las CC, algunos autores la relacionan) y parasitarias (toxoplasmosis), enfermedades maternas no infecciosas -diabetes mellitus (el hijo de madre diabética presenta ocho veces más riesgo de cardiopatías congénitas), que se asocia con mayor frecuencia a CIV y miocardiopatía hipertrófica-, incompatibilidad sanguínea materno-fetal (Rh/ABO), asma bronquial, epilepsia, colagenosis, hipertensión arterial crónica, alteraciones de la tiroides, anemia, antecedentes de aborto, malnutrición materna (bajo peso y sobrepeso) e infertilidad (no está claramente demostrada su relación con las CC; no obstante, se informa en algunos trabajos). Factores químicos: exposición a sustancias químicas o metales tóxicos y a drogas y teratógenos: anticonvulsivantes, ácido retinoico, litio, alcohol, ácido valproico,

esteroideo dependiente, propiltiuracilo, fenitoína, progesterona, warfarina, hipervitaminosis, levotiroxina, ácido acetil salicílico, indometacina, antibióticos, antihipertensivos, clomifeno, tabletas anticonceptivas y anestesia.

Factores físicos: radiaciones, hipertermia, gestación múltiple y dispositivo intrauterino (DIU).

Factores de riesgo por hábitos tóxicos: hábito de fumar, ingestión de bebidas alcohólicas y hábito de tomar café.

Ejemplos de síndromes del ambiente prenatal que cursan con cardiopatías congénitas: síndrome fetal alcohólico (se asocia con defectos septales), embriopatía por ácido retinoico (defectos conotruncales, TGV, tetralogía de Fallot, doble emergencia del ventrículo derecho -DEVD- y tronco arterioso común) e ingestión de litio (enfermedad de Ebstein).<sup>32</sup>

#### Diagnóstico prenatal

El método más efectivo para su diagnóstico es la ecocardiografía. El pronóstico perinatal de las formas críticas mejora, si su diagnóstico es efectuado durante el período antenatal.<sup>33,34</sup> Las CC han existido y existirán siempre, pero la frecuencia puede mitigarse a través del asesoramiento genético y la educación sanitaria masiva preconcepcional a las mujeres sanas y más susceptibles, en particular a las adolescentes.<sup>35</sup> En Cuba, como una estrategia del Ministerio de Salud Pública se lleva a cabo el diagnóstico prenatal de malformaciones a través de la ultrasonografía, por lo que se ha logrado una reducción de los nacimientos que presentan algunos de estos defectos. Se ha logrado aumentar la habilidad para proporcionar mejor consejo genético, que permite a las parejas debidamente asesoradas optar por la interrupción de la gestación si así lo desean de acuerdo a sus criterios personales, culturales, religiosos o sociales, ante aquellas CC incompatibles con la vida o de difícil pronóstico sobre la calidad de vida del futuro bebé.

1094

En un inicio, la visualización del órgano fue incluida dentro del Ultrasonido (US) de pesquiasje 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 consideran las vistas de los tractos de salida de los ventrículos, una pieza clave en el diagnóstico de tales problemas, a tal punto que la sensibilidad alcanza entre un 78 % a un 80 %, cuando se combinan ambas vistas contra solo un 50 % del 4 cámaras anormal, como señala este último autor.<sup>35,36</sup> Llama la atención en los últimos años, el valor predictivo que ha tomado el estudio de la translucencia nucal en etapas tempranas del embarazo como marcador ultrasonográfico indirecto del primer trimestre. En nuestro país, el programa de Diagnóstico Prenatal de Cardiopatías Congénitas comienza a llevarse a cabo en La Habana a finales de los años 80 por los profesores Savío y Oliva, y en la provincia de Matanzas desde finales del 90 y así se ha mantenido hasta la actualidad.

En los últimos cinco años los progresos en Genética y Biología molecular relacionados con las cardiopatías congénitas han sido espectaculares debido a los adelantos técnicos producidos en la secuenciación del genoma humano. La aproximación molecular al origen de las CC ha conducido a una modificación de conceptos del desarrollo del corazón embrionario, así como a un mejor análisis de las formas familiares y los riesgos de recurrencia. Los avances recientes de la genética molecular 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.<sup>38</sup>

#### Diagnóstico por la imagen

Los avances y las novedades en el campo del diagnóstico por la imagen en las CC se refieren, sobre todo, a la ecocardiografía tridimensional (3D), la resonancia magnética nuclear y la tomografía axial computadorizada.<sup>39</sup> 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 CC 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, nos

sirve para controlar la función ventricular de los pacientes en los procedimientos quirúrgicos complejos, permitiendo valorar el resultado de la cirugía cardíaca.<sup>39</sup> El desarrollo de técnicas quirúrgicas y procedimientos terapéuticos para tratar cualquier tipo de cardiopatía congénita no asociada a anomalías cromosómicas o sistémicas inviábiles ha permitido en Cuba y en el mundo desarrollado, 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. En ambos casos, la mejoría alcanzada no resta la naturaleza crónica y de por vida de las CC.<sup>6</sup>

### **Cirugía de urgencia**

Es la que se indica cuando el niño tiene síntomas o signos clínicos, o situaciones que requieren tratamiento quirúrgico sin demora. Actualmente realizamos técnicas correctoras en estos niños sin importar la edad y muy excepcionalmente técnicas paliativas. Así casi todos los grupos quirúrgicos obtienen excelentes resultados en cirugía correctora neonatal y en los primeros meses de vida. La edad no es ya un obstáculo para la cirugía correctora de urgencia no siendo necesario realizar dos operaciones en la inmensa mayoría de los casos.

### **Cirugía electiva**

Es la que se indica en niños asintomáticos y cuya situación no exige cirugía con urgencia. Se trata de una indicación quirúrgica electiva. En estos casos la edad considerada óptima para la corrección varía según los centros y cirujanos. Conlleva mayor subjetividad y libertad de elección. Algunos servicios animados por los buenos resultados obtenidos en la cirugía correctora neonatal de urgencia, plantean llevar a cabo estas mismas operaciones en el periodo neonatal aunque el niño esté asintomático (indicación electiva), con el argumento de que si en

situaciones de urgencia se obtiene buenos resultados, cuanto más se obtendrán sin el niño está en una situación estable.

En los últimos años algunos equipos quirúrgicos hemos desarrollado un programa de cirugía cardiaca neonatal y electiva precoz con excelentes resultados, con lo que se logra la inmediata normalización anatómica y funcional del corazón con la consiguiente satisfacción de padres y familiares. Además se evita que el corazón y el pulmón trabajen en malas condiciones pudiendo ambos sufrir alteraciones estructurales o funcionales que pueden o no revertir con la operación correctora ulterior.

Sin embargo hay que ser muy prudentes a la hora de indicar cirugía correctora electiva en niños asintomáticos durante el periodo neonatal y en los primeros meses de edad. Estos pueden presentar postoperatorios más complejos que si se hubieran operado un poco más mayores. Por otra parte tiempos de espera prolongados para la cirugía, pueden ocasionar lesiones estructurales o funcionales irreversibles. Así pues, en los niños asintomáticos, en los que hay más libertad de elegir la edad óptima para la cirugía, hay que valorar siempre pros y contras a la hora de elegir la edad.

Hoy día la experiencia general quirúrgica establece unas edades óptimas para la cirugía electiva de las cardiopatías. Hay guías internacionales y nacionales que establecen los límites de edad para la cirugía de las diversas cardiopatías. Estas guías pueden ir variando con el tiempo, la experiencia y la mejora de la tecnología.

Edad y cirugía electiva

AP CIV 3-6 meses de edad

Canal av completo 3-6 meses de edad

CIA quirúrgica (no es viable su cierre percutáneo) 1-3 años de edad

Drenaje venoso pulmonar anómalo total no obstructivo 1 mes de edad

Ductus quirúrgico (no viable el cierre percutáneo) al diagnóstico

Fallot: 3-6 meses de edad

Ostium primum 1-2 años de edad

Truncus 1-2 meses de edad

Ventana aorta pulmonar 1-2 meses de edad

Ventrículo único Glenn 4-6 meses de edad

Ventrículo único Fontan 3 años de edad

**Los niños con un peso inferior a 2,5 Kg constituyen un grupo aparte y cada caso debe ser estudiado específicamente pudiendo estar indicado:**

- Esperar más tiempo para que gane más peso antes de operarse
- Llevar a cabo la corrección total pero con algo más riesgo de lo habitual (Es nuestra mejor opción) y
- Realizar una operación paliativa o temporal para que el niño mejore posponiendo la corrección total para más adelante.

### **Factores importantes en la cirugía cardiaca neonatal y electiva precoz**

Son varios los factores que han contribuido a la viabilidad y buenos resultados obtenidos en la cirugía cardiaca neonatal:

#### **Factores pre-quirúrgicos:**

1) Diagnóstico prenatal de la cardiopatía: Permite planificar el parto y el tratamiento en las primeras horas del nacimiento. Una pregunta frecuente de los padres sabedores que el niño que va a nacer padece una cardiopatía, es si la madre debe dar a luz en un hospital especial. La respuesta es que para la mayoría de las cardiopatías (CIA, CIVs, EP no críticas, EAo no críticas, Ventana, DVPAP, OP, etc), puede dar a luz en cualquier maternidad en la que haya un equipo de neonatólogos y cobertura cardiológica infantil. La casi totalidad sino la totalidad de las maternidades de Madrid gozan de estas condiciones. Si después de una primera evaluación es necesaria una actuación invasiva, se traslada tranquilamente al niño a una unidad especializada. Hay patologías fetales que si requieren que el parto se lleve a cabo en un hospital especializado, como es el caso del Fallot, APCIV, APSI, TGA, HVI, etc.

2) Diagnóstico cardiológico mayoritariamente por ecocardiografía, método fácil y atraumático. El cateterismo queda reservado para situaciones concretas.

3) Uso de prostaglandinas que estabilizan al niño y permiten un traslado y una adecuada planificación invasiva o quirúrgica sin precipitación. Las prostaglandinas abren el ductus del recién nacido y aseguran un mínimo de flujo pulmonar y sangre oxigenada en cardiopatías con cianosis por estenosis pulmonar o por transposición de grandes arterias.

4) Cateterismo terapéutico paliativo o corrector que solventa situaciones clínicas críticas con escaso riesgo.

### **Factores de la circulación extracorpórea**

- 1) Hipotermia profunda que permite alargar el tiempo de seguridad para lograr la adecuada corrección completa de las lesiones congénitas.
- 2) Protección miocárdica: Cardiopléjia hemática que permite proteger adecuadamente al corazón durante la operación.
- 3) Manejo del pH buscando la mejor protección cerebral durante la operación.
- 4) Control de la hemostasia que evita la coagulación durante la operación y la hemorragia después de la operación
- 5) Perfusión cerebral selectiva que evita el daño neurológico en las operaciones del arco aórtico.

### **Técnicas quirúrgicas avanzadas:**

- 1) Microcirugía con ayuda de fuentes luminosas y gafas de aumento especiales que aseguran una adecuada corrección.
- 2) Toracoscopia con videoasistencia en algunos casos que consiste en intervenir a través de unos tubitos que se introducen en la cavidad torácica, uno de los cuales trasmite la imagen a un televisor por el que el cirujano se guía para operar.
- 3) Técnicas quirúrgicas recientes que han permitido correcciones definitivas y duraderas en cardiopatías complejas: Operación de Jatene en las transposiciones de grandes vasos, la operación de Ross en las estenosis aórticas, el doble switch en las transposiciones corregidas, unifocalización en la atresia pulmonar con comunicación interventricular, etc.
- 4) Corrección neonatal o precoz electiva (incluyendo asintomáticos) en neonatos con Fallot, doble salida ventricular derecha, atresia pulmonar con comunicación interventricular, canal av, coartación de aorta, etc.
- 5) Uso del ecocardiograma intraesofágico. Se introduce una sonda pequeña a través de la boca y esófago desde donde se ve el corazón. Dado que el esófago se sitúa inmediatamente detrás del corazón las imágenes que logra el eco transesofágico son de muy alta calidad y precisión.

### **Cuidados intensivos pediátricos:**

- 1) Personal muy cualificado.
- 2) Medios avanzados de monitorización completa, administración de drogas, manejo de arritmias, etc.
- 3) Adecuado manejo del respirador para optimizar no sólo la función pulmonar sino también la función cardíaca: Control y tratamiento de la hipertensión pulmonar severa o crisis hipertensivas,

mejora del flujo pulmonar y vaciado de las cavidades derechas en ventrículos derechos con disfunción diastólica o en situaciones postderivaciones cavo-pulmonares, distribución equilibrada de flujo pulmonar-sistémico en situaciones con corazón único, etc.

4) Asistencia circulatoria con el ECMO o el Berlin Heart que permite en casos extremos mantener la circulación y hemodinamia proporcionando tiempo para que el corazón se recupere o para ser trasplantado.

### **Resultados de la cirugía**

En la era actual tanto el banding como los shunt tienen mortalidad entre 5-10%, dependiendo de la patología asociada. Mayor es la mortalidad de la corrección de la obstrucción subaórtica con cifras entre 15-25% de mortalidad. La mortalidad del Glenn bidireccional es de aproximadamente 3% y de la anastomosis cavo pulmonar fenestrada (Fontan modificado) es de 5-8%. Las curvas de supervivencia actuarial a 13 años del Fontan modificado son de aproximadamente 87%.

En la comunicación interauricular (CIA) tipo Ostium Secundum la edad electiva para la cirugía es el período preescolar, debiéndose anticipar la cirugía en casos de sintomatología acentuada. La mayoría de los defectos tipo Ostium Secundum se reparan por sutura directa con mortalidad muy baja (inferior al 0,5%) y casi sin morbilidad. Distinto es el caso de las comunicaciones interauriculares tipo seno venoso con anomalías de retorno de venas pulmonares, pues siempre requieren alguna prótesis y tienen una incidencia de secuelas por alteraciones del ritmo mucho mayor. La CIA es de las pocas patologías junto al ductus arterioso en que la cirugía oportuna puede considerarse curativa.

En los casos de comunicación interventricular la cirugía se indica a cualquier edad, dependiendo de la sintomatología. Se realiza cirugía correctora en el lactante menor con hiperflujo pulmonar con mala respuesta al tratamiento médico; en los casos con flujos pulmonares aumentados pero con buena respuesta al tratamiento médico, dependiendo de la patología asociada y ubicación de la comunicación interventricular, puede diferirse la operación buscando el cierre espontáneo de la comunicación interventricular; aquellos casos asintomáticos con comunicaciones interventriculares pequeñas, en general la cirugía se indica según los resultados quirúrgicos del servicio de cirugía cardíaca en el cual será operado el enfermo; el período de espera

recomendable es hasta alrededor de los 8 años, pues después de esta edad el cierre espontáneo es muy infrecuente.

En los pacientes con ductus arterioso se indica la cirugía a cualquier edad, dependiendo de la sintomatología, efectuándose sección y sutura del defecto. En casos asintomáticos la edad electiva es alrededor de los 6 meses de edad y la mortalidad quirúrgica es inferior al 0,5%. Diferente es el caso del ductus arterioso permeable en recién nacidos prematuros en los cuales por fracaso del tratamiento médico, en presencia de insuficiencia cardíaca o lesión pulmonar por uso prolongado de ventilador mecánico, el cierre del ductus va acompañado de mayor mortalidad, pero secundaria a la patología de base que es la prematuridad.

La cirugía correctora en niños con canal atrioventricular completo necesita ser precoz para evitar la morbimortalidad producida por aumento de la resistencia vascular pulmonar asociada a esta patología, especialmente los casos portadores de trisomía 21 (más o menos 50% de los casos de canal aurículo ventricular completo). En la reparación se cierra la comunicación interventricular con prótesis de Dacron, se reparan las válvulas auriculoventriculares y se ocluye la comunicación interauricular tipo Ostium Primum con un parche de pericardio autólogo.

La mortalidad operatoria es de aproximadamente 6-7% y cerca de 10% de los casos queda con insuficiencia mitral residual de importancia, que en ocasiones requiere reemplazo de la válvula dañada.

La tetralogía de Fallot tiene una prevalencia cercana al 10% y la mayoría de los cianóticos mayores de 1 año tienen tetralogía de Fallot. La cirugía intracardíaca correctora se efectúa a cualquier edad, dependiendo de la anatomía y su sintomatología. En aquellos casos con anatomía muy desfavorable, con arterias pulmonares hipoplásicas o discontinua, puede ser necesario una cirugía en etapas. La corrección intracardíaca tiene mortalidad entre 2-4%.

La transposición de grandes arterias simple, es decir, sin comunicación interventricular ni estenosis pulmonar asociada, requiere cirugía correctora en forma precoz, en general antes de tener un mes de vida, para evitar la involución del ventrículo izquierdo que cuando se produce impide la operación tipo Jatene o switch arterial, que consiste en reubicar las arterias eferentes del corazón sobre sus ventrículos correspondientes, transfiriendo también el origen de las arterias coronarias. Los enfermos con comunicación interventricular amplia asociada necesitan cirugía tipo Jatene más cierre de comunicación interventricular en general en los primeros 3 meses de vida. En los casos asociados a comunicación interventricular con estenosis pulmonar,

dependiendo de la sintomatología y anatomía, se intentará cirugía correctora tipo Jatene o bien redirección de los flujos intraventriculares más conexión del ventrículo derecho a la arteria pulmonar, a través de las operaciones Rastelli, en la cual se conecta a través de un túnel intraventricular el ventrículo izquierdo con la aorta y mediante un conducto extracardiaco el ventrículo derecho con la arteria pulmonar. La mortalidad de la operación de Jatene actualmente oscila entre 5-10% para todo el espectro anatómico, siendo de alrededor de 3% para la transposición simple.

El retorno venoso pulmonar anómalo total es una lesión de muy alta letalidad en el primer año de vida, especialmente cuando se asocia a obstrucción del tronco colector de venas pulmonares, dando signología muy severa en el período de recién nacido. La reparación se efectúa uniendo las venas pulmonares que llegan generalmente a un tronco colector- con la aurícula izquierda. Además debe cerrarse la comunicación interauricular que siempre se asocia a estos defectos. La mortalidad operatoria esta relacionada fuertemente con la precocidad y oportunidad de la cirugía, y la mayoría de los fallecidos (10-20%) están relacionados más con la patología intercurrente asociada, que con la insuficiencia cardíaca postoperatoria. En general los niños que sobreviven a la operación tienen un buen pronóstico a mediano y largo plazo compatible con vida normal sin secuelas. En aproximadamente 3-5% de los casos aparece a mediano plazo obstrucción de venas pulmonares, complicación asociada a altísima letalidad.

Finalmente el trasplante cardíaco en los enfermos portadores de cardiopatías complejas no corregibles anatómicamente en contraste con la operación de Fontan ofrece la oportunidad de restaurar una fisiología cardiovascular más o menos normal. Desgraciadamente el trasplante debe ser considerado una cirugía paliativa en niños, por el estado actual del tratamiento inmunosupresor. Así se han descrito múltiples complicaciones asociadas al procedimiento, tales como: rechazo agudo o crónico, daño renal, arteriosclerosis acelerada de las arterias coronarias, alteraciones del desarrollo por uso crónico de esteroides, etc. La sobrevivida a un año plazo es de aproximadamente 84% y es semejante a los adultos.

## **Discusión**

Las cardiopatías congénitas (CC) constituyen defectos estructurales y/o funcionales del corazón y los grandes vasos, como consecuencia de un error en la embriogénesis de estas estructuras.<sup>3</sup> Se

producen como resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón, sobre todo entre la tercera y décima semanas de gestación.

**Período crítico del desarrollo embrionario cardíaco** El proceso de formación de las estructuras cardíacas definitivas es complejo. Se inicia alrededor de la tercera semana de vida intrauterina y finaliza posteriormente al nacimiento. El período vulnerable para el desarrollo de una malformación del corazón fetal, comienza a los 14 días de la concepción, y se puede extender hasta los 60 días. Gran parte del desarrollo cardíaco ocurre entre la segunda y octava semanas de la vida embrionaria, y consiste en una serie compleja de transformaciones. Entre la segunda y tercera semanas, se forma un tubo cardíaco vertical, para constituir el bulbo arterial, el ventrículo primitivo, la aurícula primitiva y el seno venoso. En la quinta semana se forma el tronco arterioso, y el seno venoso forma dos astas, en las que desemboca gran cantidad de la sangre venosa, y se inicia la división interna mediante la formación de tabiques. Entre la sexta y octava semanas, un tabique divide el conducto atrioventricular común, y se forman las válvulas tricúspide y mitral. El conducto auricular se divide por el septum primum. Este tabique presenta dos orificios: el inferior u ostium primum, que desaparece, y el superior (futuro agujero oval). De las crestas endocárdicas, se desarrolla el tabique del bulbo arterial, y divide tronco arterioso en los troncos aórtico y pulmonar. Entre la sexta y octava semanas, se desarrollan las válvulas aórtica y pulmonar. En el mismo período, se desarrollan los vasos aferentes y eferentes del corazón. En la tercera semana, comienzan a formarse seis pares de arcos aórticos. El tercero, cuarto y sexto arcos participan en el desarrollo de los vasos permanentes, y los otros desaparecen. El tercer arco forma la porción ascendente de la aorta. El cuarto arco derecho forma el tronco braquiocefálico y la primera porción de la arteria subclavia derecha. Las arterias pulmonares se forman por el sexto par de arcos. El lado derecho del sexto arco (arteria pulmonar derecha) se separa de la aorta, mientras que el izquierdo continúa unido para establecer la comunicación entre la arteria pulmonar izquierda y la aorta (conducto arterioso). El asta izquierda pierde sus conexiones y se transforma en el seno coronario. El asta derecha forma las porciones terminales de las venas cavas inferior y superior. En la octava semana embrionaria, la forma externa del corazón, la estructura interna y el sistema vascular están completos. Pueden producirse errores del desarrollo entre la segunda y la octava semanas, por eso la importancia de la valoración de la exposición a riesgos en esta etapa del embarazo, para realizar un correcto diagnóstico prenatal.

## Conclusión

Cabe destacar que el examen del sistema cardiovascular va más allá de la auscultación cardíaca, y alteraciones como la diferencia en la palpación de los pulsos son sugestivas de cardiopatías y deben ser valoradas. Por otro lado, hay que recordar que los exámenes solicitados pueden revelar alteraciones que deben ser interpretadas teniendo en cuenta las características especiales del niño. Es indiscutible que la opinión del cardiólogo es el estándar de oro para el diagnóstico de cardiopatías; sin embargo, ya que la mayoría de las veces estas alteraciones representan variaciones de normalidad, es importante una evaluación pediátrica más adecuada, que evite pruebas innecesarias. El periodo neonatal para los pacientes portadores de cardiopatía congénita puede ser crítico, por lo tanto la atención primaria para con este grupo de niños debe hacerse de manera muy cuidadosa, a fin de reconocer la cardiopatía precozmente. Las últimas dos décadas proporcionaron un avance considerable en el tratamiento de cardiopatías congénitas, teniendo a disposición, recursos farmacológicos e invasivos específicamente indicados para el tratamiento. Particularmente en el período neonatal, los beneficios de cateterismo intervencionista y la cirugía cardíaca pediátrica son notables y bien documentados. Sin embargo, el uso racional de estos recursos sólo será plenamente valorado si la cardiopatía es detectada precozmente por el clínico. El reconocimiento rápido de estos defectos es importante por sus implicaciones pronósticas, debido al rápido deterioro clínico y su alta tasa de mortalidad.

## Referencias

1. Arretz C: Tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas cianóticas. En: Artaza O, Zilleruelo R (Editores): Manual de Cardiología y Cirugía Cardiovascular Infantil, Santiago, Publicaciones Técnicas Mediterráneo, 1992: 172-5.
2. Arretz C, Gómez O: Corazón univentricular. Análisis crítico de 18 años de experiencia en su tratamiento quirúrgico. Rev Ch de Cardiología 1996; 15: 93-9.
3. Castañeda AR, Mayer JE: Neonates with critical congenital heart disease: Repair a surgical challenge. J Thoracic Cardiovasc Surg 1989; 98: 869-75.
4. Castañeda AR, Norwood WJ: Transposition of the great arteries and intact ventricular septum: Anatomical repair in neonates. Ann Thorac Surg 1984; 38: 438-43.

5. Choussat A, Fontan F: Selection criteria for Fontan's procedure. En: Anderson RH, Shinebourne EA (Editores): *Pediatric Cardiology*, Edimburgh, Churchill Livingstone 1978: 559-66.
6. Jatene AD, Fontes VF. Anatomic correction of transposition of great vessels. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 1982; 83: 20-6.

© 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/>)