



Cardiología

INSUFICIENCIA CARDÍACA pág. 79

Puntos clave

● La ecocardiografía fetal es capaz de proporcionar un diagnóstico exacto de las cardiopatías congénitas prenatalmente en un 95% de los casos.

● El diagnóstico diferencial, desde el punto de vista clínico, de las cardiopatías congénitas en el período neonatal debe efectuarse fundamentalmente con problemas parenquimatosos pulmonares, hipertensión pulmonar del recién nacido y shock.

● El electrocardiograma tiene un valor limitado en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas. Suele proporcionar más información la radiografía de tórax.

● La ecocardiografía es la prueba complementaria imprescindible para la correcta detección y el diagnóstico de las cardiopatías congénitas y las enfermedades cardíacas adquiridas en la infancia.

● En el neonato con sospecha de cardiopatía, si no se dispone de diagnóstico ecocardiográfico, debe iniciarse la administración de prostaglandina E1 hasta el traslado del paciente para su evaluación cardiológica.

● El cateterismo cardíaco diagnóstico sólo está indicado en el período neonatal cuando la ecocardiografía no proporciona los datos suficientes para realizar actuaciones terapéuticas.

Abordaje diagnóstico de las cardiopatías congénitas

CARLOS MAROTO Y JOSÉ LUIS ZUNZUNEGUI

Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.
cmaroto44@hotmail.com; zunzu69@hotmail.com

La incidencia de cardiopatías congénitas se sitúa entre el 0,8 y el 1%. Representa en España de 3.500 a 4.000 recién nacidos vivos. Las tasas de supervivencia son cada vez más elevadas gracias a la mejora de los tratamientos médico-quirúrgicos, por lo que su cribado y correcto diagnóstico son fundamentales.

La ecocardiografía, en sus diferentes modos y aplicaciones, constituye el mejor elemento diagnóstico. El hecho de que no siempre esté disponible y algunas limitaciones hacen que otros medios clásicos o más sofisticados sigan teniendo importancia.

Para una mejor estructuración temática dividimos el abordaje diagnóstico de las cardiopatías congénitas según su época de presentación: prenatal, neonatal y del lactante y el niño mayor. Obviaremos las cardiopatías congénitas del adolescente y el adulto, tema candente en la actualidad pero que sobrepasa los objetivos de este artículo.

Abordaje diagnóstico prenatal

Se efectúa mediante ecocardiografía 2D, modo M y Doppler (pulsado, continuo y color). En la actualidad está en plena evolución la ecocardiografía tridimensional, y el uso de la resonancia magnética nuclear es limitado pero emergente¹.

Las indicaciones para el estudio ecocardiográfico fetal son:

1. Fetales. Dentro de éstas pueden distinguirse las siguientes: *a)* malformaciones extracardíacas, como onfalocelo, atresia duodenal, espina bifida, síndrome de VACTERL (formado a

partir de las iniciales de las palabras *vertebral, anal, cardiac, thoracic, esophagus, renal y limbs*), trisomías (13, 18 y 21), síndrome de Di George o incremento de la translucidez del pliegue nucal en el primer trimestre; *b)* hidropesía no inmunitaria, con arritmias (ritmo irregular), taquicardia (supraventricular, fibrilación o flutter) o bradicardia (inmunitaria, estructural); *c)* plano ecocardiográfico de 4 cámaras anormal o eje cardíaco anormal, y *d)* grave retraso del crecimiento.

2. Maternas: cardiopatía congénita materna, exposición a agentes teratógenos o alteraciones metabólicas (diabetes, fenilcetonuria).

3. Familiares: hijo anterior con cardiopatía congénita, cardiopatía congénita paterna, síndromes mendelianos (autosómico, dominante, recesivo), esclerosis tuberosa o síndrome de Noonan²⁻⁶.

No obstante, el mejor factor predictivo del diagnóstico de cardiopatía congénita es un plano de 4 cámaras anormal visualizado en los controles ecográficos obstétricos⁷.

A partir de la semana 16 de gestación es posible el reconocimiento de las estructuras cardíacas fetales por vía transabdominal. Se puede repetir el estudio las veces que se considere necesarias y valorar la evolución tanto del bienestar fetal como de la eventual cardiopatía.

Es urgente realizar una ecocardiografía fetal en las siguientes situaciones: silueta cardíaca anormal, taquicardia superior a 200 lat/min, bradicardia menor de 80 lat/min, grave retraso del crecimiento, polihidramnios grave, hidropesía, polimalformación severa o cromosomopatías asociadas a cardiopatías.

El objetivo de la ecocardiografía fetal es: *a)* realizar un estudio completo y preciso de la anatomía estructural del sistema cardiovascu-

Lectura rápida



El abordaje diagnóstico de las cardiopatías congénitas es diferente en los periodos prenatal, neonatal o en el lactante y el niño mayor.

La incidencia de cardiopatías congénitas se sitúa entre el 0,8 y el 1%. Las tasas de supervivencia son cada vez más elevadas gracias a la mejora de los tratamientos medicoquirúrgicos.

La ecocardiografía en sus diferentes modos y aplicaciones, es el mejor elemento diagnóstico

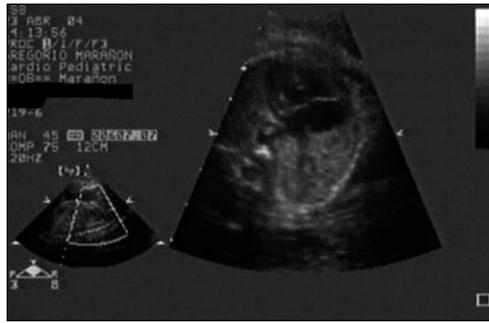


Figura 1. Ecocardiograma 2D fetal, posición 4 cámaras. Defecto septal auriculoventricular. Se visualiza tanto el defecto entre las aurículas como entre los ventrículos.

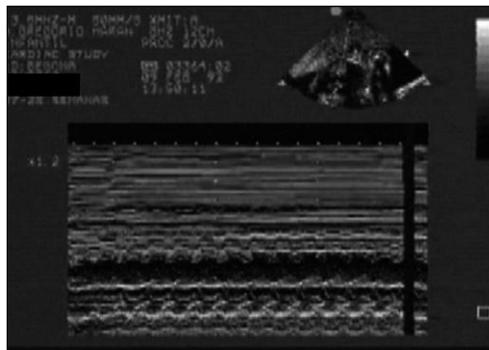


Figura 2. Ecocardiograma en modo M fetal. Taquicardia supraventricular a 300 lat/min. Obsérvense las contracciones sistólicas del septo interventricular.

lar fetal para la detección de las malformaciones (fig. 1); b) estudio de la función del sistema cardiovascular fetal, ritmo cardíaco y función miocárdica para la valoración de arritmias (fig. 2) y signos de insuficiencia cardíaca; c) estudio de la fisiología del corazón y circulación fetal para identificar insuficiencias valvulares, comunicaciones anómalas y signos de insuficiencia cardíaca que puedan repercutir en el desarrollo fetal, y d) estudio de la circulación fetoplacentaria para valorar su funcionamiento óptimo o, por el contrario, estudiar la repercusión que tiene sobre ella la adaptación del sistema cardiovascular fetal a la inadecuada oxigenación y falta de desarrollo y crecimiento que puede darse en el embarazo.

En el estudio ecocardiográfico fetal deben conseguirse 6 cortes estandarizados para una visión cardíaca completa: corte en 4 cámaras (visualiza tractos de entrada auriculoventriculares), cortes longitudinales (visualizan tractos de salida ventriculoarteriales), cortes transversales, complementarios a los 2 anteriores, corte del arco aórtico, corte del arco del ductus y cortes subdiafragmáticos. Debe visualizarse asimismo el cordón umbilical.

Deben estudiarse los patrones de Doppler fetal: flujo pulsátil, venoso, Doppler pulsado con muestra reducida, medición de velocidades máximas, reconocimiento de patrones intracardíacos normales, reconocimiento de turbulencias patológicas y mapa Doppler color³⁻⁶.

Es posible el diagnóstico de la cardiopatía fetal en un 95% de los casos. Es poco frecuente la existencia de falsos positivos (coartación) o negativos (drenajes anómalos pulmonares). La colaboración entre el obstetra, el cardiólogo pediatra y el neonatólogo constituye el gran objetivo en estos pacientes^{8,9}.

Abordaje diagnóstico en el período neonatal

Diagnóstico clínico

Antecedentes y anamnesis. Las cardiopatías congénitas son más frecuentes en ciertos contextos familiares al considerarse su herencia poligénica multifactorial. Algunas enfermedades maternas (diabetes, lupus, rubéola, etc.) o la exposición a determinados fármacos (litio, trimetadiona) o alcohol también incrementan esa frecuencia. Los antecedentes de gestación y parto deben tenerse en cuenta para su diagnóstico diferencial^{10,11}. Es importante investigar si se ha efectuado estudio ecocardiográfico fetal y cuáles fueron los hallazgos.

Exploración

–**Fenotipo.** Rasgos sindrómicos que asocia la existencia de cardiopatía, como trisomías 13, 18 y 21, o síndrome de Turner.

–**Inspección.** Fundamentalmente del patrón respiratorio, que puede ser de hiperpnea (respiración profunda, sin esfuerzo y con frecuencia más alta de lo normal) o bien de taquipnea (respiración rápida y trabajosa).

–**Signos clínicos asociados a cardiopatía.** Son: cianosis (hemoglobina reducida > 5 g/dl), que puede resultar falsamente positiva (policitemia) o negativa (anemia, hipotermia), y de causa periférica o central con descenso de la presión arterial de oxígeno y de distintas causas etiológicas, distrés respiratorio, palpación del impulso cardíaco (normal o aumentado, o bien situado en posición anormal), auscultación cardíaca patológica y hepatomegalia, palpación de pulsos y perfusión periférica normales o disminuidos hasta situación de shock, pulsioximetría con saturaciones normales o bajas, y d) test de la hiperoxia, que sirve para diferenciar causas cardíacas y pulmonares al existir aumento de la



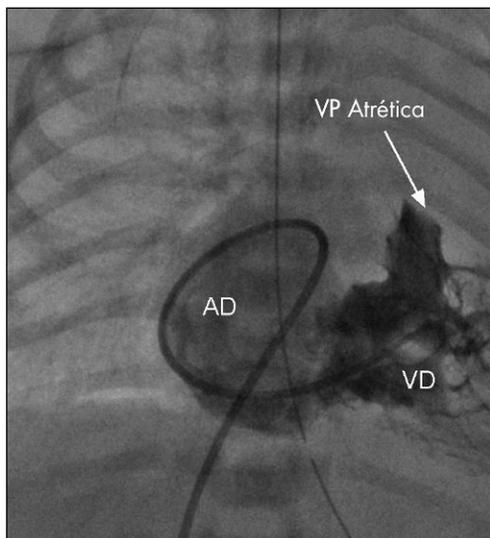


Figura 3. Ventriculografía derecha, donde se observa atresia pulmonar, con el catéter introducido a través de las venas femoral y cava inferior, y aurícula derecha (AD) y ventrículo derecho (VD). No existe paso de contraste a través de la válvula pulmonar (VP) atréica. Se procedió a su apertura con láser y posterior valvuloplastia.

presión arterial de oxígeno tras la administración de oxígeno al 100% de manera significativa en las pulmonares^{12,13}.

Pruebas complementarias

El electrocardiograma es fundamental en el diagnóstico de las arritmias, orientativo en algunas enfermedades estructurales e inespecífico en la mayoría¹⁴. En la radiografía de tórax, que es obligatoria en todo neonato con sospecha de enfermedad congénita cardíaca, deben observarse el volumen pulmonar y cambios en el parénquima, marcas vasculares pulmonares, tamaño cardíaco, morfología cardíaca, localización de la punta y del arco aórtico y posición del hígado y estomago¹⁵. La ecocardiografía, por su parte, es la exploración fundamental, absolutamente imprescindible. Existe un gran número de capítulos de libros de ecocardiografía dedicados a las cardiopatías congénitas, muchos libros específicos y millares de artículos sobre todas y cada una de ellas y sus variantes. Nuestra intención va a ser exclusivamente dar unas normas de diagnóstico básico ecocardiográfico para los lectores que no son cardiólogos pediatras¹⁶. Otras técnicas de estudio no invasivas son la resonancia nuclear magnética, los radioisótopos, la ecocardiografía transesofágica, tridimensional, etc.¹⁷. En cuanto al cateterismo cardíaco, en el neonato está exclusivamente indicado cuando mediante procedimientos no invasivos no se puede determinar una estrategia terapéutica adecuada¹⁸ (fig. 3).

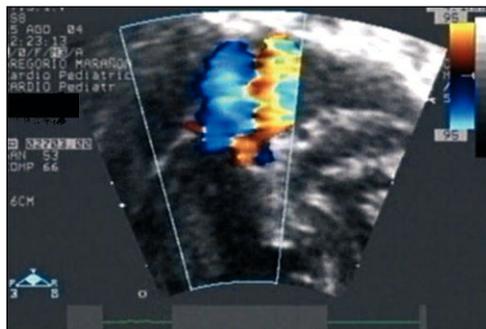


Figura 4. Ecocardiografía bidimensional, en posición subcostal, en el mismo paciente de la ventriculografía anterior, donde se observa atresia pulmonar. No existe paso de flujo a través de la válvula pulmonar. Flujo retrogrado por ductus permeable.

Clasificación de las cardiopatías congénitas

Desde un punto de vista práctico, y dependiendo de su forma de presentación clínica, las cardiopatías congénitas pueden dividirse en este período en^{13,19} cardiopatías congénitas cianóticas, generalmente dependientes de ductus, cardiopatías congénitas con hipoperfusión sistémica y cardiopatías con aumento del flujo pulmonar.

Cardiopatías congénitas cianóticas generalmente dependientes del ductus. Su manifestación clínica es la cianosis. Los pacientes suelen presentar polipnea sin trabajo respiratorio. La pulsioximetría demostrará saturación menor del 75% y los pacientes no responden al test de la hiperoxia. El cierre del ductus provoca situaciones dramáticas, con hipoxemia grave (presión arterial de oxígeno < 30 mmHg) y acidosis metabólica. Se debe sospechar cuando el examen físico y la radiografía de tórax no indican enfermedad pulmonar, la cifra de hemoglobina es normal, la presión arterial de oxígeno baja, la presión arterial de anhídrido carbónico normal y el test de hiperoxia negativo^{12,13,16,19}. El diagnóstico diferencial más difícil es con la mal llamada persistencia de la circulación fetal, enfermedad multifactorial y variable, cuyo problema hemodinámico es el bajo gasto pulmonar secundario a resistencias pulmonares altas, con persistencia de cortocircuitos derecha-izquierda auriculares y ductales como en el feto. La radiografía de tórax, en esta situación, puede ser útil para diferenciar 2 tipos:

1. Flujo pulmonar disminuido, como la tetralogía de Fallot, atresia tricuspídea sin transposición de grandes arterias (TGA) con comunicación interventricular (CIV) restrictiva o estenosis pulmonar, atresia pulmonar con septo interventricular íntegro (fig. 4), atresia pulmonar con CIV o estenosis pulmonar crítica (algunas de

Lectura rápida



Abordaje diagnóstico en el período prenatal

Las indicaciones para un estudio ecocardiográfico fetal son: propiamente fetales, maternas o familiares. El estudio puede hacerse por vía transabdominal a partir de la semana 16 de gestación.

Son varios los objetivos del estudio ecocardiográfico fetal, que sirve para el diagnóstico de cardiopatías estructurales, arritmias, evolución de cardiopatías y estado del bienestar fetal.



Lectura rápida


Abordaje diagnóstico en el periodo neonatal
Diagnóstico clínico

La detección de las cardiopatías congénitas en periodo neonatal puede hacerse clínicamente, con diagnóstico diferencial con entidades respiratorias o situaciones de shock. Es útil el test de hiperoxia, pero finalmente será la ecocardiografía la que descartará o confirmará su existencia.

El cierre ductal marca el comportamiento clínico de las cardiopatías congénitas cianóticas o con hipoperfusión sistémica dependientes del ductus en el periodo neonatal.

Las cardiopatías con aumento del flujo pulmonar suelen manifestarse clínicamente a partir de las semanas 2-3 de vida, cuando caen las resistencias pulmonares.

Ante la sospecha clínica de cardiopatía congénita neonatal, y en ausencia de posibilidad de estudio ecocardiográfico, debe iniciarse perfusión de prostaglandinas.

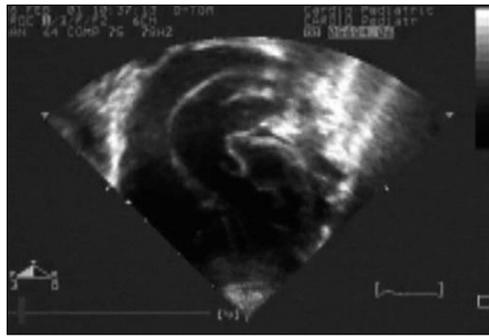


Figura 5. Ecocardiografía bidimensional, en posición subcostal, de una transposición de las grandes arterias. Obsérvense los vasos en paralelo, la arteria pulmonar y su bifurcación que sale del ventrículo izquierdo.

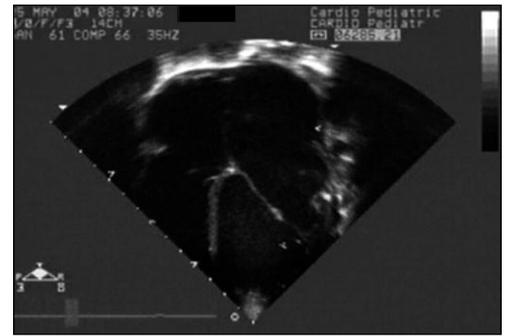


Figura 6. Ecocardiografía bidimensional, en posición apical 4 cámaras: miocardiopatía dilatada y dilatación de aurícula y ventrículo izquierdos.

ellas no son necesariamente dependientes del ductus, pues tienen un flujo anterógrado pulmonar suficiente).

2. Flujo pulmonar normal o aumentado, en el que la cianosis se produce si no existe una comunicación adecuada entre las 2 circulaciones situadas en paralelo, como la TGA simple o con defectos asociados (fig. 5).

Cardiopatías congénitas con hipoperfusión sistémica. Los pacientes de este grupo presentan síntomas y signos de mala perfusión sistémica como palidez, distrés respiratorio, pulsos débiles o impalpables, extremidades frías, oliguria o anuria y acidosis metabólica^{12,13,19,20}.

Se pueden dividir en 2 grupos:

1. Cardiopatías congénitas con perfusión sistémica dependiente del ductus, con cuadro clínico de inicio brusco cuando se produce el cierre ductal. Se incluyen coartación de aorta, síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, estenosis aórtica crítica, complejo de Shone e interrupción del arco aórtico. En estas cardiopatías gran parte o la totalidad del flujo sistémico se recibe desde la arteria pulmonar vía ductus a la aorta, al existir una gran obstrucción en la salida del ventrículo izquierdo. El diagnóstico es básicamente clínico. La palpación de los pulsos periféricos y la valoración de la pulsioximetría en la mano derecha y los pies cuando el ductus está abierto es de utilidad. La saturación periférica es baja pero no tanto como en las cardiopatías del grupo anterior, y se debe a la mala perfusión periférica. La radiografía de tórax suele mostrar cardiomegalia con aumento de la vascularización pulmonar por aumento de flujo y puede aparecer edema pulmonar por obstrucción del flujo venoso pulmonar o fracaso del ventrículo sistémico.

El diagnóstico diferencial en estos pacientes es la sepsis. Debe considerarse siempre la presencia de una cardiopatía de este tipo ante la apa-

rición de un cuadro de shock en las primeras 72 h de vida.

2. Cardiopatías congénitas con hipoperfusión sistémica no dependientes del ductus. Se incluyen todos los tipos de miocardiopatías (fig. 6), miocarditis, origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar, taquicardia supraventricular²¹, bloqueo completo auriculoventricular²² y otras. Son menos frecuentes, de comienzo más insidioso y tardío que el grupo anterior. La cardiomegalia radiológica suele ser la norma y el electrocardiograma es en ocasiones diagnóstico.

Cardiopatías con aumento del flujo pulmonar. Ni la cianosis ni la hipoperfusión sistémica son los síntomas relevantes. La mayoría de los pacientes presentan distrés respiratorio de moderado a grave, con evidencia en la radiografía de tórax de aumento de la vascularización pulmonar y algún grado de cardiomegalia. Su situación clínica no suele alcanzar la gravedad de los grupos anteriores y es difícil diferenciarlas clínicamente de problemas puramente respiratorios.

Existen 2 grandes grupos:

1. Cardiopatías con aumento del flujo pulmonar, ductus arterioso permeable, CIV, canal auriculoventricular completo y ventana aortopulmonar. El comienzo de sus síntomas suele ser a partir de la segunda semana de vida, cuando caen las resistencias pulmonares, y su presentación es insidiosa, con rechazo del alimento y mala ganancia ponderal. No existe cianosis, y si las saturaciones transcutáneas son bajas suele deberse a edema pulmonar con respuesta al oxígeno, por lo que el test de hiperoxia no sirve para diferenciarlas de problemas pulmonares.

2. Cardiopatías con aumento del flujo pulmonar y mezcla, TGA con CIV, ventrículo derecho de doble salida sin estenosis pulmonar, atresia tricuspídea con TGA y sin estenosis pulmonar, ventrículo único sin estenosis pulmonar,

truncus arterioso o retorno venoso pulmonar anómalo total. El signo fundamental es el distrés respiratorio acompañado de cierto grado de cianosis. Como no existe obstrucción al flujo pulmonar, la administración de oxígeno, al provocar la vasodilatación pulmonar, aumenta ese flujo y la saturación tiende a subir e incluso a normalizarse. En la radiografía de tórax existe cardiomegalia (salvo el drenaje anómalo obstructivo) con plétora pulmonar.

Ante la sospecha clínica de cardiopatía congénita, no es en absoluto un error grave, en centros donde no hay cardiólogos pediatras, el inicio de perfusión de prostaglandinas E_1 hasta el traslado del paciente a un centro terciario^{13,19,20}.

Estudio ecocardiográfico

Un buen examen eco-Doppler en el recién nacido debe efectuarse de forma estandarizada^{19,23-25}. Los transductores empleados suelen ser de 5-7,5 MHz y de un diámetro adecuado. La situación de exploración debe ser la más cómoda para el observador y el paciente. Los planos de corte y la colocación de la muestra son semejantes a los usados convencionalmente. Destaca la gran facilidad para la obtención de los distintos planos subcostales y suprasternales. El análisis completo debe incluir documentación secuencial del *situs*, conexiones venosas sistémicas (cavas y suprahepáticas) y pulmonares, situación de las conexiones auriculoventriculares y ventriculoarteriales y visualización de las estructuras extracardiácas (arco aórtico, arterias pulmonares y ductus). El estudio Doppler (pulso, continuo y color) se efectúa también desde las posiciones convencionales^{19,23-26}.

Daremos algunos datos prácticos acerca de la ecocardiografía que resultan útiles en el diagnóstico de las cardiopatías que hemos enumerado anteriormente.

Cardiopatías cianóticas. Debe establecerse en primer lugar la existencia de la vena cava inferior en el lado derecho de la columna vertebral y su comunicación con la aurícula derecha situada a la derecha. Esto significa *situs solitus* en el 99% de los casos^{19,23-27}. Cuando no ocurre así suelen encontrarse problemas diagnósticos importantes.

Con un plano de 4 cámaras se demuestra la existencia de 2 válvulas auriculoventriculares y 2 ventrículos. Esta proyección permite establecer el diagnóstico de atresia tricuspídea, ventrículo único, anomalía de Ebstein y la simetría de las cámaras ventriculares.

Desde la posición subxifoidea (la más útil) en el plano coronal a nivel de la aurícula se establecen el tamaño y patrón de flujo a través del foramen oval o comunicación interauricular.

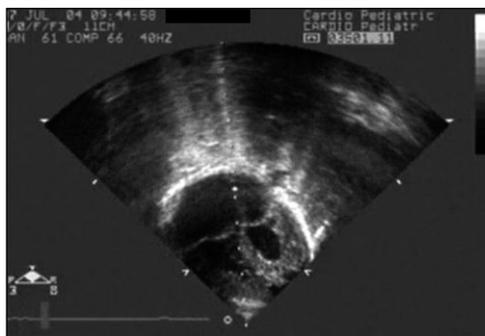


Figura 7. Ecocardiografía bidimensional de un síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Comparése el tamaño del ventrículo izquierdo con respecto al derecho. El ventrículo izquierdo no forma la punta cardíaca.

En los casos de flujo pulmonar disminuido el cortocircuito será derecha-izquierda, e izquierda-derecha en la TGA²³⁻²⁹.

Desde la posición subxifoidea con una inclinación más anterior se exploran el tracto de salida ventricular izquierda y la válvula aórtica. Rotando el transductor se consigue un eje corto subxifoideo que permite valorar el tracto de salida ventricular derecho. Se consigue además con estas proyecciones visualizar bien las CIV del tracto de salida o perimembranas y establecer diagnósticos como tetralogía de Fallot, atresia pulmonar o estenosis pulmonar crítica. Asimismo desde esta proyección debe demostrarse el cruce de las grandes arterias y la concordancia ventriculoarterial para excluir que haya TGA²³⁻²⁸.

En la proyección parasternal o suprasternal debe explorarse el patrón de flujo ductal. En los pacientes que nos ocupa el cortocircuito será izquierda-derecha. El Doppler sirve además para detectar signos de su constricción o cierre³⁰.

Desde la proyección suprasternal se debe explorar el arco aórtico para descartar la presencia de coartación, que en estas cardiopatías, salvo en la transposición con CIV, es excepcional. El diagnóstico de persistencia de circulación fetal se efectuará cuando se demuestre normalidad estructural cardíaca y se objetive un cortocircuito derecha-izquierda en el septo interauricular y el ductus, además de otros signos de hipertensión pulmonar a veces enmascarados por la mala función ventricular²⁹⁻³².

Cardiopatías con hipoperfusión sistémica. El diagnóstico ecocardiográfico de estenosis aórtica, síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, complejo de Shone o miocardiopatías no suele presentar dificultades. Sí las plantean determinados matices, como la existencia de vena levoatriocardinal, drenaje pulmonar o la medición de la aorta ascendente en el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (fig. 7). El cor-

Lectura rápida



Abordaje diagnóstico en el período neonatal. Pruebas complementarias

El examen ecocardiográfico debe ser estandarizado, secuencial y utilizando transductores adecuados.

El plano ecocardiográfico más útil en el período neonatal es el subcostal, aunque los otros planos también deben emplearse.

La ecocardiografía es una buena exploración en los pacientes con membrana de oxigenación extracorpórea, pues permite la localización de cánulas y la situación funcional ventricular.



Lectura rápida



Abordaje diagnóstico en el lactante y el niño mayor

En el lactante y el niño mayor aparecen síntomas y signos derivados de cardiopatías congénitas, adquiridas o residuos o secuelas de cardiopatías congénitas operadas en período neonatal.

En el niño mayor el cateterismo cardíaco es una exploración necesaria, en determinados casos, para evaluar actuaciones terapéuticas.

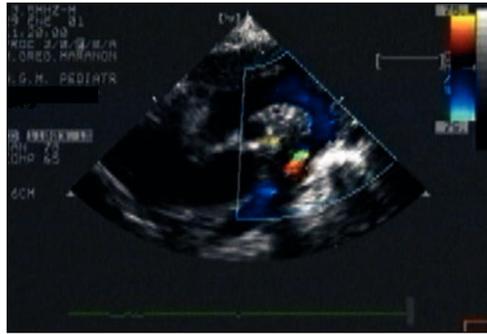


Figura 8. Ecocardiografía bidimensional, en posición suprasternal, de una coartación de aorta. Típica imagen de aceleración en color entre las aortas ascendente y descendente. Se visualiza completamente el arco aórtico.

to circuito ductal será derecha-izquierda y es importante en su evolución valorar los signos de constricción^{20,33}.

Es más complicado el diagnóstico de coartación aórtica (fig. 8). Debe existir un gradiente en el istmo aórtico superior a 36 mmHg. Técnicamente, a veces es difícil obtener imágenes diagnósticas desde la posición suprasternal y en ocasiones están enmascaradas por mala función ventricular izquierda o presencia de ductus grande. Un signo indirecto de coartación es la dilatación de cavidades derechas^{21-26,34}. Puede ser imposible el diagnóstico de interrupción de arco aórtico y su tipo, siendo necesario en ambas patologías, en ocasiones, la práctica de cateterismo.

Debemos mencionar la utilidad de la ecocardiografía en los pacientes neonatos que, por su situación clínica, han necesitado del apoyo de membrana de oxigenación extracorpórea, pues, además de la localización y posición de cánulas, evalúa los parámetros de función ventricular y su evolución³⁵. Igualmente la ecocardiografía es útil para evaluar complicaciones intravasculares o intracardiacas (catéteres, trombosis, etc.) o para guiar la práctica de procedimientos intervencionistas.

Cardiopatías con aumento del flujo pulmonar. El diagnóstico ecocardiográfico de CIV o canal auriculoventricular completo (fig. 9) no plantea dificultades. Deben determinarse el tamaño, la posición, el tipo y la magnitud del cortocircuito, así como la presencia de hipertensión pulmonar. El ductus permeable, y sobre todo en prematuros, es de valoración difícil, pero ésta debe hacerse de forma adecuada para determinar su tamaño, la magnitud del *shunt* y los signos de cierre con tratamiento médico (fig. 10). En las cardiopatías con hiperflujo pulmonar y mezcla, el análisis debe ser secuencial y determinar bien cada una de las malformaciones que entran dentro de la misma cardiopa-

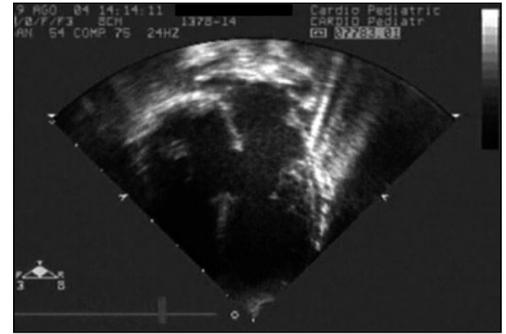


Figura 9. Ecocardiografía bidimensional, en posición de 4 cámaras, donde se observa el canal atrioventricular completo. Defecto septal atrioventricular.

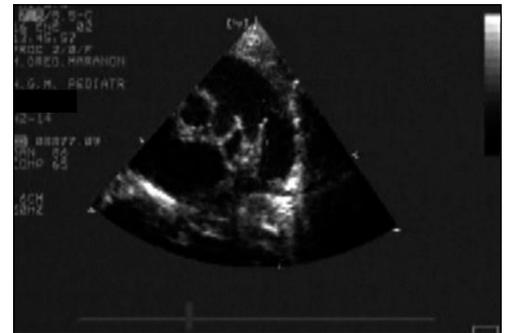


Figura 10. Ecocardiografía bidimensional, en posición parasternal, de un ductus arterioso (DA) permeable. Imagen de "3 patas".

tía^{19,23,24,36}. El reto más difícil, probablemente, es el del retorno pulmonar anómalo total, puesto que la anatomía cardíaca suele ser normal, salvo en aquellos con ventrículo izquierdo muy pequeño. Deben explorarse la llegada de venas pulmonares a la aurícula izquierda, la presencia del drenaje anómalo y la conexión supra o infradiaphragmática del colector, y en todos los casos orientará la presencia de cortocircuito derecha-izquierda auricular^{23-25,37}.

Abordaje diagnóstico en el lactante y el niño mayor

Excepcionalmente tendrán inicio clínico cardiopatías de los grupos que presentan sintomatología neonatal, sobre todo dependientes del ductus. Aparecerán bajo síntomas como cianosis, insuficiencia cardíaca, síncope o auscultación cardíaca patológica. Se añadirán a los diagnósticos de cardiopatías congénitas otras adquiridas, como la enfermedad de Kawasaki, la fiebre reumática o alteraciones cardíacas de enfermedades sistémicas o problemas arrítmicos; pueden aparecer además secuelas y complicaciones de cirugías practicadas en el período neonatal.

Su diagnóstico es clínico, eléctrico y ecocardiográfico. Debemos mencionar por su frecuencia:

1. La aparición de crisis hipoxémicas en el lactante en cardiopatías con obstrucción dinámica al flujo pulmonar, caracterizadas clínicamente por aumento de la cianosis, quejido, taquipnea, taquicardia, saturación baja, desaparición o disminución de soplos previamente auscultados y acidosis metabólica.

2. Complicaciones infecciosas como endocarditis, abscesos cerebrales, etc., que se diagnosticarán clínica y analíticamente y mediante técnicas de imagen.

3. Los residuos y secuelas de las cardiopatías operadas en período neonatal.

4. Síncopes con base conocida o no (se emplearán pruebas diagnósticas como Holter, ergometría³⁸, estudio electrofisiológico).

Es habitual el empleo de la ecocardiografía transtorácica cuando el abordaje transtorácico no aporta datos diagnósticos suficientes³⁹. El cateterismo cardíaco tiene aún un importante papel en estas enfermedades para establecer claramente las posibilidades terapéuticas y sobre todo el diagnóstico de estados funcionales como cálculo de flujos y resistencias, estimación de la función cardíaca, valoración pretrasplante y seguimiento postrasplante.

Bibliografía



● Importante ●● Muy importante

■ Epidemiología

- Sklansky M. Advances in fetal cardiac imaging. *Pediatr Cardiol.* 2004;25:307-21.
- Small M, Copel JA. Indications for fetal echocardiography. *Pediatr Cardiol.* 2004;25:210-22.
- Maitre MJ, Maroto E, Mortera C, Maroto C. Indicaciones de la ecocardiografía fetal. En: Maroto C, editor. Normas de actualización clínica en cardiología. Madrid: Sociedad Española de Cardiología; 1996. p. 474-7.
- Mortera C, Maroto C, Maroto E. Ecocardiografía Doppler de la circulación fetal. En: García Fernández MA. Principios y práctica del Doppler cardíaco. Madrid: Interamericana-McGraw-Hill; 1995.
- Allan L. Technique for fetal echocardiography. *Pediatr Cardiol.* 2004;25:223-33.
- Kleinman CS, Nehgme RA. Cardiac arrhythmias in the human fetus. *Pediatr Cardiol.* 2004;25:234-51.
- Stumfplén I, Stumfplén A, Wimmer M, Bernaschek G. Effect of detailed fetal echocardiography as part of routine prenatal ultrasonographic screening on detection of congenital heart disease. *Lancet.* 1996;348:854-7.
- Carvalho JS, Mavrides E, Shinebourne EA, Campbell S, Thilaganathan B. Improving the effectiveness of routine prenatal screening for major congenital heart defects. *Heart.* 2002;88:387-91.
- Meyer-Wittkopf M, Cooper S, Sholler G. Correlations between fetal cardiac diagnosis by obstetric and pediatric cardiologist sonographers and comparison with postnatal findings. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2001;17:392-7.
- Boughman JA, Berg KA, Asternborsk JA. Familial risk of congenital heart disease assessed in a population based epidemiologic study. *Am J Med Genet.* 1987;26:839-49.
- Nora JJ, Nora AH. Update on conseling the family with a first-degree relative with a congenital heart defect. *Am J Med Genet.* 1988;29:137-42.
- Murphy DJ Jr, Meyer RA, Kaplan S. Non invasive evaluation of newborn with suspected congenital heart disease. *Am J Dis Child.* 1985;139:589-94.
- Marino BS, Bird GL, Wernovsky G. Diagnosis and management of the newborn with suspected congenital heart disease. *Clin Perinatol.* 2001;28:91-136.
- Ardura J. Realización e interpretación del electrocardiograma pediátrico. *An Pediatr Contin.* 2004;2:59-64.
- Wolfson BJ. Radiologic interpretation of congenital heart disease. *Clin Perinatol.* 2001;28:71-89.
- Waldman JD, Holmes G. The cyanosed newborns: excluding structural heart disease. En: Skinner J, Alverson D, Hunter S, editors. *Echocardiography for the neonatologist.* London: Churchill Livingstone; 2000.
- Maroto E, Maroto C, Zunzunegui JL, Camino M, Álvarez T. Cardiopatías congénitas. En: García Fernández MA, Zamorano J, editores. *Procedimientos en Ecocardiografía.* Madrid: McGraw-Hill-Interamericana; 2004.
- Castillo JA, Girona J, Zabala JJ, Maroto C. Indicaciones de cateterismo cardíaco en niños. En: Maroto C, editor. Normas de actualización clínica en cardiología. Madrid: Sociedad Española de Cardiología; 1996. p. 257-78.
- Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR. The science and practice of pediatric cardiology. Baltimore: Williams & Wilkins; 1998.
- Karl TR. Neonatal cardiac surgery: anatomic, physiologic and technical considerations. Cardiovascular disease in the neonate. *Clin Perinatol.* 2001;28:159-85.
- Moak J. Supraventricular tachycardia in the neonate and infant. *Progress in Pediatric Cardiology.* 2000;11:25-38.
- Comas C, Mortera C, Figueras J, Guerola M, Mulet J, Caravach V, et al. Bloqueo auriculoventricular completo congénito. Diagnóstico prenatal y manejo perinatal. *Rev Esp Cardiol.* 1997;50:498-506.
- Snider AR, Server GA. *Echocardiography in pediatric heart disease.* Chicago: Year Book Medical Publishers, 1990.
- Silverman NH. *Pediatric echocardiography.* Baltimore: Williams & Wilkins; 1993.
- Madar J, Hunter S, Skinner J. *Obtaining the standard echocardiographic views. Echocardiography for the neonatologist.* London: Churchill Livingstone; 2000.
- Cabrera A, Casaldáliga J, Castro MC, Maroto C. Indicaciones de la ecocardiografía Doppler en niños. En: Maroto C, editor. Normas de actualización clínica en cardiología. Madrid: Sociedad Española de Cardiología; 1996. p. 440-6.
- Huhta JC, Smallhorn JF, Macartney FJ. Two dimensional echocardiographic diagnosis of situs. *Br Heart J.* 1982;48:97-108.
- Lange LW, Shan DJ, Allen HD, Goldberg SJ. Subxifoid cross sectional echocardiography in infants and children with congenital heart disease. *Circulation.* 1979;59:513-24.
- Hiraishi S, Agata Y, Saito K, Oguchi K, Misawa H, Fujino M, et al. Interatrial shunt flow profiles in newborn infants: a color flow and pulsed Doppler echocardiographic study. *Br Heart J.* 1991;65:41-5.
- Hiraishi S, Horiguchi Y, Misawa H, Oguchi K, Kadoi N, Fujino N, et al. Doppler echocardiographic evaluation of shunt flow haemodynamics of the ductus arteriosus. *Circulation.* 1987;75:1146-53.
- Kinsella JP, Abman SH. Clinical pathophysiology of persistent pulmonary hypertension of the newborn and the role of inhaled nitric oxide therapy. *J Perinatol.* 1996;16:S24-S7.
- Skinner JR, Hunter S, Hey EN. Haemodynamic features at presentation in persistent pulmonary hypertension of the newborn and outcome. *Arch Dis Child.* 1996;76:F26-F32.
- Bash SE, Huhta JC, Vick GW III, Gutgesell HP, Ott DA. Hypoplastic left heart syndrome: is echocardiography accurate enough to guide surgical palliation. *J Am Coll Cardiol.* 1986;7:610-6.
- Liberman L, Gersony WN, Flynn PA, Lamberti TJ, Cooper RS, Starc YJ. Effectiveness of prostaglandin E1 in relieving obstruction in coarctation of the aorta without opening the ductus arteriosus. *Pediatr Cardiol.* 2004;25:49-52.
- Berdjís F, Takahashi M, Lewis AB. Left ventricular performance in neonates on extracorporeal membrane oxygenation. *Pediatr Cardiol.* 1992;13:141-5.
- Tworetzky W, McElhinney DB, Brook MM, Reddy VM, Hanley FL, Silverman NH. Echocardiographic diagnostic alone for the complete repair of major congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol.* 1999;33:228-33.
- Huhta JC, Gutgesell HP, Nihill MR. Cross sectional echocardiographic diagnosis of total pulmonary venous connection. *Br Heart J.* 1985;53:525-34.
- Benito F, Subirana MT, Maroto C. Indicaciones de la prueba de esfuerzo y del Holter en niños. En: Maroto C, editor. Normas de actualización clínica en cardiología. Madrid: Sociedad Española de Cardiología; 1996. p. 447-54.
- Robertson DA, Muhiudeen IA, Silverman NH. Transesophageal echocardiographic in pediatrics. Techniques and limitations. *Echocardiography.* 1990;7:699-712.

Bibliografía recomendada

Sklansky M, editor. Speciality review issue: fetal cardiology. *Pediatr Cardiol.* 2004;25.

Excelente número especial sobre cardiología fetal. Prestigiosos autores pasan revista a diferentes aspectos de esta especialidad, desde la embriología a las técnicas, indicaciones, impacto y futuro. Proporciona una buena base para no iniciados y es específica para los especialistas.

Wernovsky G, Rubenstein SD, editores. Cardiovascular disease in the neonate. *Clin Perinatol.* 2001;28.

Volumen especial dedicado a las cardiopatías congénitas del neonato. Pasa revista a casi todas las situaciones que pueden presentarse, así como al diagnóstico diferencial y los diversos tratamientos que se pueden aplicar.

Skinner J, Alverson S, Hunter S. Echocardiography for the Neonatologist. London: Churchill Livingstone; 2000.

La utilización de la ecocardiografía en la unidad de cuidados intensivos neonatales es cada vez más frecuente. A pesar de las limitaciones en el total conocimiento de las cardiopatías congénitas, es un libro práctico para neonatólogos y pediatras.

Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR. The science and practice of pediatric cardiology. Baltimore: Williams & Wilkins; 1998.

En 2 tomos se recoge toda la "cardiología pediátrica". Todos los capítulos son interesantes. Es evidentemente muy especializado, pero el neonatólogo y pediatra general pueden encontrar cualquier tema y la obra les será de gran utilidad.