

Revisión

Clasificación y manejo inicial del recién nacido con cardiopatía congénita crítica

F. CENTENO MALFAZI¹, T. CANTERO TEJEDOR², B. SALAMANCA ZARZUELA¹, C. ALCALDE MARTÍN¹

¹Unidad de Cardiología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

²Unidad de Cardiología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Palencia.

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas son las malformaciones congénitas más frecuentes, con una incidencia que clásicamente se ha establecido entre 8 y 10 casos por cada 1.000 recién nacidos. No obstante existe cierta heterogeneidad según el área geográfica y la metodología de los estudios⁽¹⁾. Aunque una proporción importante de los defectos cardiacos congénitos no representan una amenaza directa para la vida del recién nacido, entre el 20 y el 25% son defectos críticos que requieren atención médica o quirúrgica urgente, por lo que es preciso realizar en estos casos un diagnóstico lo más precoz posible⁽²⁾. A este respecto, en los últimos años estamos asistiendo a un aumento de las tasas de diagnóstico prenatal, lo que ha demostrado reducir la mortalidad de estos pacientes^(3,4). A esto hay que añadir la implementación del cribado con pulsioximetría, que ha demostrado ser un método eficaz para la detección temprana de defectos cardiacos críticos no diagnosticados de forma prenatal e igualmente ha demostrado disminuir la mortalidad (5). En España, la Sociedad Española de Neonatología, a través de su Comité de Estándares, publicó las recomendaciones al respecto en el año 2018⁽⁶⁾ comentadas también por la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica⁽⁷⁾.

Pero a pesar de estos avances, aproximadamente un 20-30% de los defectos cardiacos críticos se diagnostican de forma tardía^(8,9). Tanto si nos enfrentamos a un caso asin-

tomático detectado mediante cribado con pulsioximetría como a un paciente con clínica establecida es necesario seguir una pauta de actuación. Las cardiopatías se presentan en el neonato de formas diversas aunque limitadas, simulando a veces cuadros no cardiológicos, y pudiendo, en ocasiones, asociarse a otras patologías. El abordaje de estos niños va a ser variable en función de la institución en la que desempeñemos nuestro trabajo, estando condicionado de forma muy importante por la accesibilidad a la ecocardiografía.

CLASIFICACIÓN FISIOPATOLÓGICA

Cualquier recién nacido con signos o síntomas que sugieran una enfermedad cardiaca y/o una prueba de cribado con pulsioximetría positiva (que no se expliquen por otra patología) debe someterse a un examen ecocardiográfico lo antes posible. La ecocardiografía es el pilar del diagnóstico de las cardiopatías congénitas. Por tanto, dependiendo de su disponibilidad o no seguiremos una pauta de actuación u otra. Cuando tengamos la posibilidad de realizar el diagnóstico definitivo con la ecocardiografía se iniciará el tratamiento de soporte, que incluirá en la mayoría de los casos, entre otros⁽⁷⁾, la administración de prostaglandinas (PGE1) para mantener la permeabilidad ductal.

En los casos en los que no se disponga de esta alternativa deberemos seguir una rutina de actuación, comenzando

Correspondencia: Fernando Centeno Malfaz. Unidad de Cardiología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. C/ Dulzaina, 2. 47012 Valladolid
Correo electrónico: fcentenoma@saludcastillayleon.es

© 2021 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

siempre por una historia clínica y una exploración física detalladas, apoyándonos en exploraciones complementarias como el electrocardiograma y la radiografía de tórax que, si bien en ocasiones pueden ofrecer hallazgos típicos, la mayoría de las veces son inespecíficos.

No obstante, para realizar una correcta orientación diagnóstica es necesario conocer los defectos más frecuentes a los que nos podemos enfrentar y sus bases fisiopatológicas.

Las cardiopatías congénitas críticas más frecuentes se pueden clasificar en los siguientes grupos⁽¹⁰⁾:

1. Cardiopatías congénitas con flujo sistémico dependiente del ductus

- Coartación de aorta.
- Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SCIH).
- Estenosis aórtica crítica.
- Complejo de Shone.
- Interrupción del arco aórtico.

Constituyen el grupo que con más frecuencia se diagnostica de forma tardía, particularmente la coartación de aorta⁽¹¹⁾. Dependiendo de la gravedad morfológica, el ventrículo derecho asume la circulación pulmonar y en mayor o menor medida la sistémica a través del ductus. En ausencia de flujo anterógrado en el lado izquierdo, la perfusión cerebral y coronaria también depende de la perfusión retrógrada desde el ductus.

Se manifiestan clínicamente con signos y síntomas de hipoperfusión sistémica, distrés respiratorio e incluso shock cardiogénico, que serán de mayor o menor magnitud y rapidez de instauración según la cardiopatía. La taquipnea suele ser el síntoma más precoz.

2. Cardiopatías congénitas con flujo pulmonar dependiente del ductus

- Estenosis pulmonar crítica.
- Atresia pulmonar con septum íntegro.
- Atresia pulmonar con CIV.
- Atresia tricuspídea con comunicación interventricular (CIV) restrictiva o estenosis pulmonar.
- Formas severas de tetralogía de Fallot.
- Anomalía de Ebstein severa.

3. Trasposición de grandes arterias

En estos dos grupos la cianosis que no responde a la administración de oxígeno es el síntoma principal.

En el caso de la trasposición de grandes arterias sin comunicación interventricular, la comunicación entre las aurículas es la conexión más eficiente para evitar la hipoxemia crítica. En caso de que este defecto sea restrictivo se

producirá una hipoxemia profunda con acidosis metabólica, a pesar de la infusión de prostaglandinas, y será precisa la realización de una atrioseptostomía con balón como procedimiento de emergencia.

4. Otras cardiopatías

- Drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT).
- Truncus arterioso con insuficiencia de la válvula troncal significativa.
- Corazón univentricular con desequilibrio de circulación sistémica o pulmonar.

En este grupo hay que destacar el drenaje venoso pulmonar anómalo total con obstrucción, ya que se trata de una cardiopatía que supone una emergencia quirúrgica.

ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA INICIAL

Como se ha comentado anteriormente en la rutina de actuación para la asistencia al neonato con sospecha de cardiopatía congénita crítica, debemos comenzar por la realización de una historia clínica y exploración física detalladas.

En la **historia clínica** investigaremos los antecedentes familiares de cardiopatía y de muerte súbita. Prestaremos especial interés a los antecedentes maternos y del embarazo, en busca de enfermedades maternas como el lupus eritematoso sistémico, la fenilcetonuria o la diabetes, tratamientos con algunos fármacos como los antiepilépticos, ingesta de tóxicos como el alcohol u otras drogas, o infecciones durante la gestación. Además será importante valorar las ecografías fetales y la asociación con otras malformaciones congénitas, arteria umbilical única o la gestación múltiple. Por último, la presencia de algunos factores perinatales como los factores de riesgo infeccioso, la aspiración de meconio o la pérdida de bienestar fetal nos pueden orientar en el diagnóstico diferencial. En cuanto al cuadro clínico, el tiempo de presentación de la sintomatología y la forma de progresión de la misma también serán importantes.

En la **exploración física** nos detendremos en una serie de aspectos:

- Actitud: si el neonato está activo, decaído o irritable.
- Color: cianosis, palidez.
- Patrón respiratorio: signos de distrés (valorados mediante el test de Silverman), taquipnea (respiración rápida y trabajosa), polipnea o hiperpnea (respiración profunda y sin esfuerzo).
- Fenotipo: buscando síndromes característicos o anomalías cromosómicas asociados a cardiopatía congénita, como las trisomías 13, 18 y 21 o el síndrome de Turner.

- Perfusión periférica, valorada midiendo el relleno capilar.
- Palpación de pulsos periféricos y relación entre el pulso femoral y braquial derecho.
- Auscultación⁽¹²⁾: buscando soplos en ambos hemitórax, pero también en cabeza, abdomen y espalda. La valoración de los soplos y los tonos cardiacos durante las primeras horas de vida tiene un valor limitado, sobre todo por las altas presiones del territorio pulmonar. Es necesario conocer que menos de la mitad de los recién nacidos con malformaciones cardiacas congénitas tienen soplo y que estos no aparecen con mayor frecuencia en las cardiopatías más graves.
- Exploración general: presencia de hepatomegalia, temperatura de la piel, etc.

Podremos ayudarnos de **exploraciones complementarias básicas**, como la radiografía (Rx) de tórax y el electrocardiograma (EKG)⁽¹³⁾, además de la analítica de sangre. La administración al recién nacido de oxígeno al 100% durante unos minutos (test de la hiperoxia) puede ayudarnos en el diagnóstico diferencial entre cianosis de causa cardíaca y respiratoria.

Al valorar una radiografía de tórax en estos niños seguiremos una sistemática para evaluar la posición, tamaño y forma de la silueta cardíaca, el situs viscerocardiaco, la posición y silueta de los grandes vasos, el timo y los campos pulmonares incluyendo el parénquima y la vascularidad pulmonar.

El electrocardiograma puede aportar información, aunque suele ser inespecífico. De la misma forma que con la radiología, deberemos seguir la sistemática de interpretación habitual⁽¹²⁾.

Con respecto a la clasificación previa, los principales hallazgos que encontraremos serán los siguientes:

1. Cardiopatías congénitas con flujo sistémico dependiente del ductus

Se caracterizan por presentar una obstrucción severa a la salida del ventrículo izquierdo y al cursar con distrés respiratorio y signos de bajo gasto cardíaco los pacientes presentarán en la exploración, entre otros hallazgos, taquipnea, pulsos débiles en las cuatro extremidades, palidez, frialdad acra, mala perfusión periférica, oligoanuria, acidosis metabólica.

En la radiografía de tórax podremos encontrar aumento de vascularidad pulmonar en forma de congestión venosa y un grado variable de cardiomegalia en los casos de obstrucción izquierda grave, como la coartación de aorta o la estenosis aórtica crítica. A ello se puede añadir como hallazgo electrocardiográfico anómalo signos de hipertrofia ventricular izquierda.

En el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico la radiografía de tórax mostrará cardiomegalia debido al crecimiento de cavidades derechas y habrá congestión pulmonar en la mayoría de los casos, aunque en los pacientes con foramen oval restrictivo la cardiomegalia será menos prominente y en los campos pulmonares habrá edema o un patrón de infiltrado reticular por hipertensión venosa.

Cuando nuestra sospecha diagnóstica nos oriente hacia este grupo de cardiopatías, el tratamiento se convierte en una emergencia, precisando la administración de PGE1, el uso de inotrópicos y diuréticos y, con frecuencia, la administración de oxígeno y la ventilación mecánica.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras causas de bajo gasto, especialmente con la sepsis, por lo que la administración de antibióticos tras la recogida de cultivos estaría recomendada hasta confirmar el diagnóstico.

2. Cardiopatías congénitas con flujo pulmonar dependiente del ductus y trasposición de grandes arterias

Son cardiopatías con obstrucción severa de la salida del ventrículo derecho o con desconexión entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, por lo que el flujo pulmonar depende fundamentalmente del ductus arterioso. El síntoma predominante es la cianosis, habitualmente acompañada de polipnea sin trabajo respiratorio, y suelen debutar en las primeras 72 horas de vida. Suelen presentar saturaciones de oxígeno inferiores al 75%, y no responden al test de la hiperoxia.

En estos pacientes el hallazgo de un electrocardiograma con eje izquierdo y flujo pulmonar disminuido nos debe orientar hacia el diagnóstico de atresia tricuspídea o pulmonar con septo interventricular íntegro. Si el eje es derecho y en los campos pulmonares aparece plétora es probable que estemos ante un paciente con trasposición de grandes arterias, mientras que si el eje es derecho y la vascularidad pulmonar está disminuida es más probable que nos enfrentemos a una estenosis pulmonar o a una anomalía de Ebstein en el caso de que haya cardiomegalia severa. Algunas morfologías de silueta cardíaca son características, como el corazón en zueco (punta cardíaca elevada y ausencia de cono pulmonar) en la tetralogía de Fallot o el corazón en huevo sobre el diafragma (por ausencia del pedículo vascular) en la trasposición de grandes arterias.

Cuando sospechemos una cardiopatía de este grupo iniciaremos tratamiento con PGE1. En algunos casos como la tetralogía de Fallot, con buen flujo de salida del ventrículo derecho y buenas ramas pulmonares, y en la trasposición con CIV grande sin coartación, las prostaglandinas pueden no ser

necesarias. La administración de inotrópicos y de O₂ no está indicada de entrada, aunque puede ser necesaria en algunos casos (D-TGA con CIV grande e hiperflujo pulmonar con o sin coartación). El diagnóstico diferencial debe hacerse con problemas pulmonares y neurológicos, y sobre todo con la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido.

3. Otras cardiopatías

En este grupo destaca el drenaje venoso anómalo total, ya que constituye la cardiopatía que presenta unas menores tasas de diagnóstico prenatal y es un defecto cardiaco poco común, por lo que es importante no olvidarlo en caso de duda. Estos pacientes pueden estar gravemente enfermos, con cianosis pronunciada y taquicardia y disnea, que pueden desarrollarse en las primeras horas de vida produciéndose un edema pulmonar rápidamente, en particular si existe obstrucción del drenaje y cuando se aplica prostaglandina. El cuadro clínico puede parecerse a un síndrome de dificultad respiratoria y, por tanto, retrasar el diagnóstico. La radiología de tórax muestra signos de congestión pulmonar con edema pulmonar o linfangiectasia (pulmón blanco), y puede aparecer la silueta cardiaca en “muñeco de nieve”. La terapia se basa en el soporte respiratorio y el tratamiento con diuréticos para la estabilización previa al traslado a un centro con cirugía cardiaca. Es una cardiopatía no ductus dependientes, por lo que no precisan la administración de prostaglandinas.

APOYO ECOCARDIOGRÁFICO

Cuando podamos ayudarnos de apoyo ecocardiográfico intentaremos describir una serie de hallazgos:

- La presencia de cortocircuito izquierda-derecha o derecha-izquierda a nivel del foramen oval o del ductus cuando existen.
- La simetría de las cámaras cardiacas, la permeabilidad de las válvulas auriculoventriculares y la integridad de los tabiques.
- La existencia o no de dos grandes vasos, y si estos se cruzan. Una discrepancia de tamaño del doble de un vaso con respecto al otro sugiere la existencia de una circulación ductus dependiente o de una coartación de aorta asociada.
- La permeabilidad del arco aórtico.

En definitiva, cuando sospechemos una cardiopatía congénita intentaremos aproximarnos al diagnóstico en función de nuestras posibilidades. Nuestro objetivo será entender lo que le pasa al niño, administrando los tratamientos que

podieran ayudarle. Los errores en el diagnóstico final no tendrán repercusión en el niño si la aproximación diagnóstica es correcta.

ESTABILIZACIÓN INICIAL Y TRATAMIENTO

La estabilización del paciente antes de trasladar al niño al hospital de referencia es un punto fundamental, pues debemos recordar que el peor hospital es mejor que la mejor de las ambulancias.

Como medidas de soporte debemos corregir la acidosis y las alteraciones hidroelectrolíticas cuando estén presentes. Otro punto importantísimo será el conseguir un acceso venoso adecuado, recomendándose la canalización de la vena umbilical o la inserción de un catéter epicutáneo. Cuando esto no sea posible, podremos manejarnos con vías venosas periféricas. En cualquiera de los casos, debemos fijar bien los catéteres para evitar su desplazamiento.

Como medida fundamental nos plantearemos la necesidad o no de prostaglandina E1, un potente vasodilatador pulmonar que se utiliza para la apertura y/o el mantenimiento de la permeabilidad del ductus arterioso. Ante la duda, iniciaremos el tratamiento con perfusión continua de PGE1, a una dosis inicial de 0,1 µg/kg/min y de mantenimiento 0,03-0,05 µg/kg/min. Las cardiopatías con hiperflujo pulmonar no necesitan prostaglandinas, pues aumentarán el flujo hacia el pulmón. Un tema discutido es la intubación sistemática cuando administramos PGE1 debido al riesgo de apneas. Tendremos que valorar el riesgo de una intubación durante el traslado en función de la experiencia del personal que vaya a realizarlo. En nuestra unidad, cuando el niño lleva unas pocas horas en la unidad con prostaglandinas sin que se produzcan apneas (lo cual ocurre con relativa frecuencia mientras se organiza el traslado), no recomendamos la intubación sistemática si no es necesaria por otros motivos. Debemos conocer otros efectos secundarios asociados a la administración de PGE1 como la hipertermia y la irritabilidad, además de efectos secundarios a largo plazo como la hiperostosis cortical y la hiperplasia de la mucosa antral.

La necesidad o no de inotrópicos dependerá de la situación del paciente. En general serán beneficiosos, aunque en determinadas patologías, como la tetralogía de Fallot, pueden ser perjudiciales.

La ventilación mecánica no será electiva en los pacientes del primer grupo, aunque pueden precisarla. En los otros dos grupos suele ser necesaria, aunque debemos recordar que el oxígeno es un vasodilatador pulmonar, por lo que puede disminuir el paso a través del ductus hacia el territorio

sistémico en patología severa del lado izquierdo, pudiendo llegar a comprometer el flujo coronario. En cualquier caso, la oxigenoterapia habitualmente carece de consecuencias importantes, y por el contrario mejora el edema pulmonar y ayuda a la corrección de la acidosis. En algunos pacientes que estén estables podrá emplearse la CPAP nasal como método de soporte respiratorio.

CONCLUSIONES

El enfoque diagnóstico inicial del recién nacido con sospecha de cardiopatía congénita nos debe permitir encuadrarlo en uno de estos grupos: cardiopatías congénitas con flujo sistémico dependiente del ductus, cardiopatías congénitas con flujo pulmonar dependiente del ductus y trasposición de grandes arterias, y otras cardiopatías.

No siempre es fácil acertar con el diagnóstico, pero debemos orientar el mismo para indicar o no la administración de prostaglandinas.

De cara al traslado, es fundamental la estabilización previa, incluyendo la canalización de una vía venosa segura y la intubación y conexión a ventilación mecánica cuando sea necesario.

BIBLIOGRAFÍA

1. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy MK, Li N, Keavney BD. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol*. 2019; 48: 455-463.
2. Bakker MK, Bergman JEH, Krikov S, Amar E, Cocchi G, Cragan J, et al. Prenatal diagnosis and prevalence of critical congenital heart defects: an international retrospective cohort study. *BMJ Open*. 2019; 9: e028139.
3. Holland BJ, Myers JA, Woods CR Jr. Prenatal diagnosis of critical congenital heart disease reduces risk of death from cardiovascular compromise prior to planned neonatal cardiac surgery: a meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2015; 45: 631-8.
4. Khoshnood B, De Vigan C, Vodovar V, Goujard J, Lhomme A, Bonnet D, Goffinet F. Trends in prenatal diagnosis, pregnancy termination, and perinatal mortality of newborns with congenital heart disease in France, 1983-2000: a population-based evaluation. *Pediatrics*. 2005; 115: 95-101.
5. Abouk R, Grosse SD, Ailes EC, Oster ME. Association of US state implementation of newborn screening policies for critical congenital heart disease with early infant cardiac deaths. *JAMA*. 2017; 318: 2111-8.
6. Sánchez Luna M, Pérez Muñuzuri A, Sanz López E, Leante Castellanos JL, Benavente Fernández I, Ruiz Campillo CW, et al; en representación del Comité de Estándares de la Sociedad Española de Neonatología. Cribado de cardiopatías congénitas críticas en el periodo neonatal. Recomendación de la Sociedad Española de Neonatología. *An Pediatr (Barc)*. 2018; 88: 112.e1-e6.
7. Pérez-Lescure Picarzo J, Rueda Núñez F, Centeno Malfaz F, Rojo Sombrero H. Comentarios de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas sobre las recomendaciones de la Sociedad Española de Neonatología relativas al cribado de cardiopatías congénitas críticas en el periodo neonatal [Comments by the Spanish Society for Paediatric Cardiology and Congenital Heart diseases on the recommendations by the Spanish Neonatology Society as regards screening for critical congenital heart diseases in the neonatal period] *An Pediatr (Barc)*. 2018; 89: 70-1.
8. Peterson C, Ailes E, Riehle-Colarusso T, Oster ME, Olney RS, Cassell CH, et al. Late detection of critical congenital heart disease among US infants: estimation of the potential impact of proposed universal screening using pulse oximetry. *JAMA Pediatr*. 2014; 168: 361-70.
9. Riede FT, Wörner C, Dähnert I, Möckel A, Kostelka M, Schneider P. Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine--results from a prospective multicenter study. *Eur J Pediatr*. 2010; 169: 975-81.
10. Mellander M, Sunnegårdh J. Failure to diagnose critical heart malformations in newborns before discharge--an increasing problem? *Acta Paediatr*. 2006; 95: 407-13.
11. Khalil M, Jux C, Rueblinger L, Behrje J, Esmaeili A, Schranz D. Acute therapy of newborns with critical congenital heart disease. *Transl Pediatr*. 2019; 8: 114-26.
12. Ainsworth S, Wyllie JP, Wren C. Prevalence and clinical significance of cardiac murmurs in neonates. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 1999; 80: F43-5.
13. Pérez-Lescure Picarzo FJ. Guía rápida para la lectura sistemática del ECG pediátrico. 2.ª Edic. En: AEPap, editor. *Curso de Actualización Pediatría 2010*. Madrid: Exlibris Ediciones; 2010. p. 155-62.