

MESA REDONDA. NOVEDADES EN PEDIATRÍA

¿QUÉ HAY DE NUEVO EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA?

P. Suárez Cabrera

Unidad Médico-Quirúrgica de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias

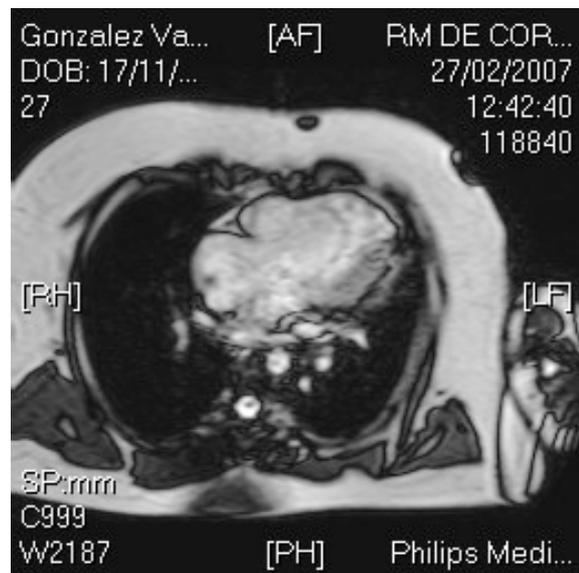
La Cardiología Pediátrica del siglo XXI se caracteriza por un impulso muy significativo a todos los niveles, tanto a nivel diagnóstico como terapéutico, haciendo que en definitiva mejoren los resultados y la supervivencia de estos pacientes.

A NIVEL DIAGNÓSTICO

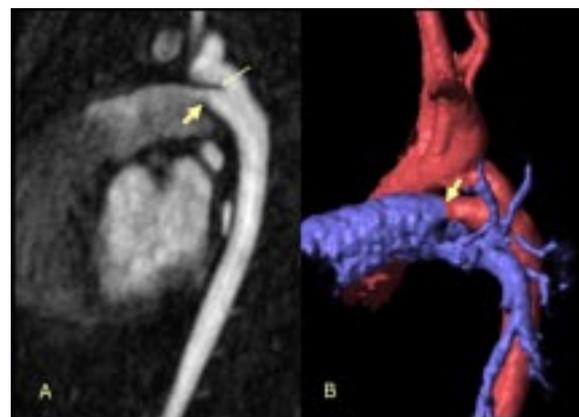
1.- **Técnicas de imagen:** como son el Eco 3D y transesofágico, Resonancia Magnética., el Doppler tisular y el TAC multicorte.

El Ecocardiograma 3D en tiempo real, la imagen es adquirida y visualizada en tiempo real sin pérdida de la información gracias a la sonda Matricial 4x con frecuencia de emisión entre 2-4 Mhz y compuesta por 3000 elementos piezoeléctricos que nos permiten recoger y visualizar un volumen de datos (pirámide truncada del corazón latiendo, en poco segundos, desde una sola ventana acústica, a su vez esta información se puede cortar en diferentes planos para su estudio) permitiendo una descripción mas precisa de la malformación con vistas a su tratamiento específico. Es especialmente interesante en los defectos septales, afectaciones valvulares mitral y aórtica y la medida de los diámetros de grandes vasos. El eco transesofágico presenta la limitación de las sondas para neonatos, en estos casos la sonda intravascular puede obviar la dificultad del manejo transesofágico, al mismo tiempo que ser utilizada en procedimientos invasivos hemodinámicos.

La Resonancia Magnética, exenta de radiación ionizante, aporta interesantes ventajas a la hora de valorar las cardiopatías congénitas, produce imágenes 3D en cualquier plano ortogonal (sagital, coronal y transversal), sumado a los llamados planos



cardiacos de eje corto, eje largo y 4 cámaras. Asimismo permite la cuantificación precisa de masas y volúmenes cardiacos sin tener que asumir ningún modelo geométrico. Permite además visualizar imágenes extracardiacas, como tráquea, bronquios, esófago de gran importancia diagnóstica



El Gadolinio como contraste permite realizar angiografías para definir arterias y venas pulmonares y los vasos colaterales sistémicos- pulmonares.

El Childrens Hospital de Boston ha publicado un estudio de 91 pacientes lactantes con resonancia magnética para delimitar la vasculatura torácica, descartar compresiones de las vías respiratorias y estudio de tumores cardiacos, lo cual evito la realización de cateterismo cardiaco o broncoscopia. Para la anatomía intracardiaca se sigue utilizando la ecocardiografía 2D y doppler.



La TAC se continúa utilizando en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas por su rápida adquisición de imágenes, su capacidad de obtener un gran volumen de datos y su evaluación multiplanar. El inconveniente es la radiación, el uso de contrastes iodados y falta de información funcional cardiaca así como el estar contraindicado en pacientes con DAI y/o marcapasos. Indicada en la afectación de Kawasaki para delimitar la anatomía coronaria. En Cardiología Pediátrica el V.D. actúa en muchas ocasiones como ventrículo sistémico, la valoración de la función ventricular en estas cardiopatías (L-T.G.A., D-T.G.A. y Mustard.....) debe ser realizada en cualquier caso a través de la resonancia magnética.

El Doppler tisular ha demostrado últimamente ser útil en el análisis de la función ventricular del V.D., que de forma aislada o en combinación con el eco-doppler 2D ha demostrado ser útil.

Un importante capítulo merece el estudio de la Hipertensión Pulmonar, cuadro clásicamente sin alternativa alguna que actualmente a través del diagnóstico por hemodinámica y el test vasodilatador con la llegada de las Prostraciclina al mismo tiempo que la valoración del grado funcional permite opciones terapéuticas y alternativas hasta ahora desconocidas permitiendo el tratamiento con vasodilatadores modernos como son las prostraciclina, el Oxido Nítrico y Bosentán (antiendotelina dual) que permite una detención e incluso involución de la enfermedad, dando alternativa a pacientes desahuciados en otra época e incluso al rescate para la cirugía correctora de cardiopatías antes inoperables.

2.- **Avances en Arritmias:** ya resulta clásico el tratamiento por ablación por radiofrecuencia o crióablación que en otros tiempos estaban condenadas a tratamiento farmacológico de por vida e incluso a padecer el riesgo de una muerte súbita

Asimismo la implantación de desfibriladores externos en la prevención de la muerte súbita ha sido un importante avance en este terreno aunque no exento de complicaciones y fallos del sistema mas altos que en la población adulta..

3.- **Avances diagnósticos:** la dosificación sanguínea de Troponinas cardiacas (cntn) se utiliza en el diagnóstico diferencial en determinadas situaciones clínicas (miocarditis, miocardiopatía dilatada o insuficiencia cardiaca) o los valores plasmáticos de propéptido natriurético cerebral aminoterminal (N-BNP) que sirve como diagnostico diferencial entre insuficiencia cardiaca y otras situaciones clínicas como factor de mejoría de dicha insuficiencia cardiaca.

4.- **Avances genéticos:** los avances en la genética en los últimos 7 años han sido espectaculares. La aproximación molecular al origen de las cardiopatías congénitas ha conducido a una modificación de conceptos del análisis de las formas familiares y los riesgos de recurrencia en las cardiopatías congénitas.

Esta demostrado que las mutaciones de los T-boxgen genes en concreto el TBX5 causan el Síndrome de Holt-Oran, en las C.I.A., en el Canal A-V común. Mutaciones en el gen NKX2.5 se ha descrito en familias con Bloqueos A-V y en malforma-

ciones troncoconales tipo Tetralogía de Fallot. Se ha demostrado la implantación del gen TBX1 en el Síndrome de Delección del Cromosoma 22Q11.2 (CATCH 22), se ha descrito alteración de la región del G4CM del cromosoma 11P15 en la miocardiopatía del V.I. no compactada, se ha descrito un síndrome de microdelección del cromosoma 1Q21.1 que afectaría al menos a 7 genes ligados a cardiopatías congénitas que tienen en común la obstrucción de arco aórtico.

5.- Avances en cardiología fetal: la Cardiología Fetal tiene 5 objetivos:

- a.- establecer diagnóstico completo
- b.- comprender la fisiología fetal
- c.- ofrecer un tratamiento efectivo
- d.- predecir el pronóstico fetal y neonatal
- e.- realizar intervencionismo intraútero.



Aunque el feto se desarrolla rápidamente durante toda la gestación, la mayor magnitud de desarrollo ocurre en las 20 primeras semanas de gestación. Si por una lesión cardíaca existe una reducción del flujo a un ventrículo o a las grandes arterias en este periodo, puede acarrear consecuencias graves para el desarrollo y crecimiento de estas estructuras produciendo una Hipoplasia Ventricular o de Grandes Vasos.

Los bloqueos A-V pueden aparecer a lo largo de

la gestación asociado o no a L-TGA, isomerismo auricular izdo., o a presencia de anticuerpos anti-RO y anti-LA maternos en el 95% de los casos, frecuencias cardíacas muy lentas llevan al hidrops o muerte fetal.

Las taqui-arritmias se detectan en el segundo o tercer trimestre generalmente asociadas a Ebstein, tumores, miocardiopatías o síndromes de pre-excitación.

La insuficiencia cardíaca congestiva fetal puede deberse a una enfermedad cardiovascular primaria o secundarias a situaciones de alto gasto cardíaco como anemia o tras transfusión feto-fetal en gemelos.

La valoración de la insuficiencia cardíaca en el feto y su pronóstico debe valorarse a través de:

- a.- Tamaño cardíaco
- b.- Doppler venoso en la Vena Cava Inferior, Conducto Venoso y Vena Umbilical
- c.- Doppler arterial en la Arteria Umbilical, Aorta Descendente y Arteria Cerebral Media
- d.- Doppler en las válvulas A-V y semilunares

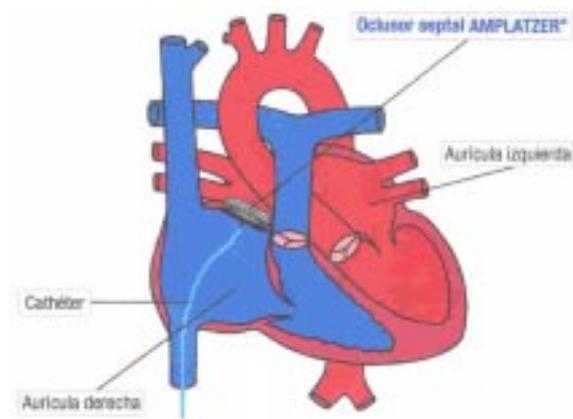
La fecha ideal para una ecocardiografía fetal es la semana 18-22 de gestación, el 87% de las taquicardias tratadas intraútero sobreviven, el tratamiento debe realizarse a través de la madre a dosis ocasionalmente tóxicas con el fin de conseguir niveles terapéuticos en el feto, esto exige un control cardiológico de la madre intensivo por personal experto. En la TPS intraútero

se ha conseguido efectos inmediatos espectaculares tras la inyección de ATP en cordón umbilical, aunque su eliminación es excesivamente rápida.

El intervencionismo intraútero ha sido realizado en estenosis pulmonares, principalmente con V.D. hipoplásico, estenosis aórtica en V.I. pequeño y Rashkind en forámenes oval sellados e hipoplasia de cavidades izquierdas con alto riesgo para la vida del feto y con resultados todavía cuestionables.

6.- Avances en Cardiología Intervencionista: actualmente se realizan cierres de C.I.A tipo Ostium Secundum con bordes adecuados y foramen oval permeables con dispositivos de Amplatzer y controles por eco transesofágico. Este dispositivo adecuadamente modificado esta siendo utilizado en el cierre de C.I.V. musculares y perimembranasas. Los riesgos de estos procedimientos es el lesionar la válvula aórtica y los bloqueos A-V, es por esto que se han diseñado dispositivos asimétricos con extensión apical.

Para el cierre del ductus se usa el Coil o en los de gran tamaño el Amplatzer. La valvuloplastia pulmonar y aórtica son adecuadas alternativas a la cirugía con resultados excelentes.



La angioplastia en la recoartación de aorta es la técnica elegida, se discute su aplicación en la coartación nativa aunque se contraíndica totalmente en neonatos.

7.- Avances en terapéutica: Son clásicos el tratamiento con Prostaglandinas, aminas vasoactivas y diuréticos, entre otros. En Pediatría se está utilizando el Carvedilol en la Miocardiopatía dilatada y en el bajo gasto cardiaco el Levosimendán como inodilatador y el Nesiritide por su actividad como péptido natriurético, además del tratamiento de la hipertensión pulmonar antes mencionado.

En cuanto a avances quirúrgicos, la implantación de la técnica de Ross en patología aórtica en detrimento de otras alternativas y el uso del Contegra R como conducto protésico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Marín- García J. Cardiología pediátrica en la era de la genómica. Rev Esp Cardiol 2004; 57:331-46.
2. Artman M, Benson DW, Srivastava D, Nakazawa M. Cardiovascular Development and congenital malformations. Molecular and genetic mechanisms. Blackwell Futura. 2006.
3. Santos de Soto J, Maya Carrasco K. Temas de Actualidad en Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. Rev Esp Cardiol 2005 (Fascículo A):77- 89.
4. Perich Duran R, Subirana Doménech MT, Malo Concepción P. Temas de Actualidad en Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. Rev Esp Cardiol 2006 (Extraordinario 1): 87-98.
5. Huhta J, Quintero RA, Suh E, Bader R. Advances in fetal cardiac intervention. Curr Opin Pediatr 2004; 51:1503-13.
6. Merino JL. Arritmias y electrofisiología cardiaca. Temas de Actualidad en 2004. Rev Esp Cardiol 2005 (Fascículo A): 55-65.
7. Fernández I, Merino JL. Temas de actualidad 2005: electrofisiología y arritmias. Rev Esp Cardiol 2006 (Extraordinario 1):20-30.
8. Mullins CE. Cardiac catheterization in congenital heart disease. Blackwell Futura. 2006.
9. Grueso Montero J. Nuevas terapias en Insuficiencia cardiaca. Libro de Resúmenes del IV Congreso Nacional de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. La Coruña 2006. 39-45.
10. Raposo Sonnenfeld I. Nuevos tratamientos de la hipertensión pulmonar. Libro de resúmenes del IV Congreso Nacional de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. La Coruña. 2006: 1-3.
11. Bocek MM, Edwards LB, Keck BM, Trulock EP, Taylor DO, Hertz MI. Registry of the International Society for heart and lung transplantation: eighth official pediatric report 2005. J Heart Lung Transplant 2005; 24: 968-82.
12. Jonas RA. Comprehensive surgical management of congenital heart disease. Arnold. 2004.