

Cardiopaties congènites en període neonatal: aproximació diagnòstica

Joaquín Bartrons¹, Iolanda Jordan², Miquel Rissech¹, Fredy Prada¹

¹ Servei de Cardiologia; ² Servei de Cures Intensives Pediàtriques. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat (Barcelona)

OBJECTIUS FORMATIUS

- Conèixer quan hem de sospitar l'existència d'una cardiopatia congènita.
- Conèixer una classificació de les cardiopaties congènites que permeti fer-ne un abordatge pràctic.
- Saber com ens pot ajudar la radiologia en el diagnòstic inicial de sospita de les cardiopaties congènites.
- Descriure el paper de les prostaglandines en el maneig d'algunes cardiopaties congènites.

Introducció

Les cardiopaties congènites poden ser molt greus, tot i que amb un diagnòstic precoç correcte poden presentar una bona evolució.

La incidència de cardiopaties congènites se situa entre els 4/1.000 als 5/1.000 nounats vius, segons diferents sèries de diferents països. Malgrat els avenços en el diagnòstic prenatal, el diagnòstic postnatal encara és freqüent i encara representa un repte de diagnòstic i maneig precoços i correctes per al metge que els atén.

El nounat amb cardiopatia congènita o adquirida es pot presentar de diferents formes clíniques, tot i que en aquest treball només farem referència a les cardiopaties congènites.

La forma de presentació de la cardiopatia depèn de tres factors fonamentals, que són:

- tipus de lesió estructural cardíaca;
- caiguda de les resistències pulmonars, de forma fisiològica després del naixement;

- tancament del conducte arteriós i del conducte venós, de forma fisiològica després del naixement.

A més, cal tenir en compte que hi ha altres patologies que poden superposar la simptomatologia diagnòstica a la cardiopatia congènita, amb les quals haurem de fer sempre el diagnòstic diferencial de manera precoç, com ara:

- anèmia greu
- patologia respiratòria (Taula I)
- hipertensió pulmonar
- sèpsia o meningitis

En aquest article de Formació continuada, l'objectiu és transmetre un esquema d'actuació diagnòstica enfront de les cardiopaties congènites, de manera senzilla, pràctica i que pugui resultar d'utilitat independentment del context en què es trobi el pediatre. Per això és

TAULA I

Diagnòstic diferencial entre cianosi respiratòria i cardíaca

	PATOLOGIA RESPIRATÒRIA	CARDIOPATIA CONGÈNITA
ANAMNESI	Prematuritat Cesària	A terme
EXPLORACIÓ	Dificultat respiratòria	Taquipnea sense dificultat respiratòria Buf cardíac Hepatomegàlia Polsos anòmals
GASOMETRIA	La hipoxèmia millora amb el plor i l'oxigenoteràpia Pa CO ₂ > 45 mmHg	La hipoxèmia no millora amb el plor i el test d'hiperòxia és negatiu Pa CO ₂ < 45 mmHg
RX TÒRAX	Alteració del parènquima pulmonar	Normal Hipovascularització Hiperàflux Silueta cardíaca anòmala

Correspondència: Iolanda Jordan
UCIP. Hospital Sant Joan de Déu
Pg. Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat
ijordan@hsjdbcn.org

Treball rebut: 29.08.2011
Treball acceptat: 20.12.2011

Bartrons J, Jordan I, Rissech M, Prada F.
Cardiopaties congènites en període neonatal: aproximació diagnòstica.
Pediàtr Catalana 2012; 72: 77-83.

fonamental la classificació diagnòstica de les cardiopaties congènites que fem a continuació.

Com classifiquem les cardiopaties congènites?

Hi ha diferents classificacions de les cardiopaties congènites, però en la pràctica clínica se sol fer servir la que fa referència a la fisiopatologia del conducte arteriós.

En el període neonatal, la classificació de les cardiopaties pot ser múltiple, però atendrem la que en el context docent sembla més adequada, és a dir, la que fa referència a la fisiopatologia del conducte arteriós. La figura 1 representa el cor d'un nounat sense cardiopatia congènita, per entendre millor la classificació. Es pot diferenciar entre:

1. Cardiopaties cianòtiques ductodependents
2. Cardiopaties amb baix cabal, gairebé sempre ductodependents
3. Cardiopaties amb augment del flux pulmonar, no ductodependents

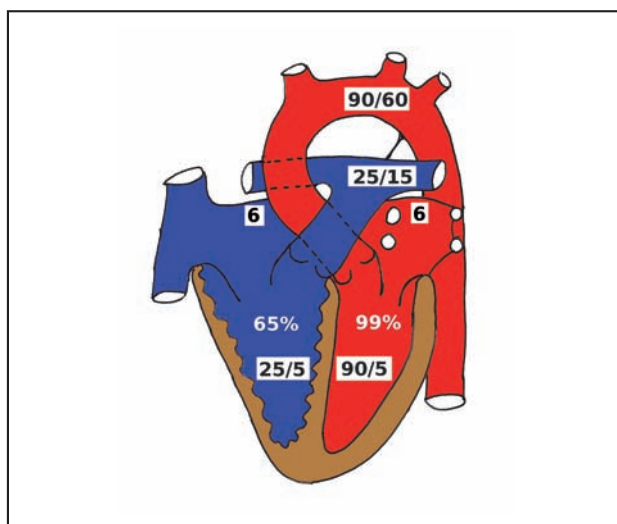


Fig. 1. Cor neonatal normal. En percentatge (%) s'expressa la saturació normal de l'hemoglobina en cada vas i cavitat cardíaca. Els quocients mostren la pressió sistòlica (numerador) i la diastòlica (denominador). Les xifres aïllades mostren la pressió mitjana.

Cardiopaties cianòtiques ductodependents: quan cal sospitar-les?

Mitjançant alguns signes d'alarma, podem sospitar l'existència d'una cardiopatia congènita ductodependent.

El nounat estarà habitualment estable, tot i que amb polipnea i una cianosi discreta. Al moment en què es

tanqui el conducte, es produirà hipoxèmia greu amb acidosi metabòlica i el pacient empitjorarà de manera progressiva. La pulsioximetria sol mostrar una saturació inferior al 75% i no hi haurà resposta al test de la hiperòxia. És útil fer una anàlisi amb determinació de l'equilibri àcid-base, ja que l'existència d'acidosi metabòlica suggereix que el conducte s'està tancant: aleshores la perfusió perifèrica és deficient, i es genera dèficit energètic. La figura 2 representa l'algoritme diagnòstic en aquests casos.

La radiografia de tòrax (RX) permetrà saber si el flux pulmonar està disminuït o bé si és normal o augmentat, de manera que podrem orientar l'etiologia de la cardiopatia.

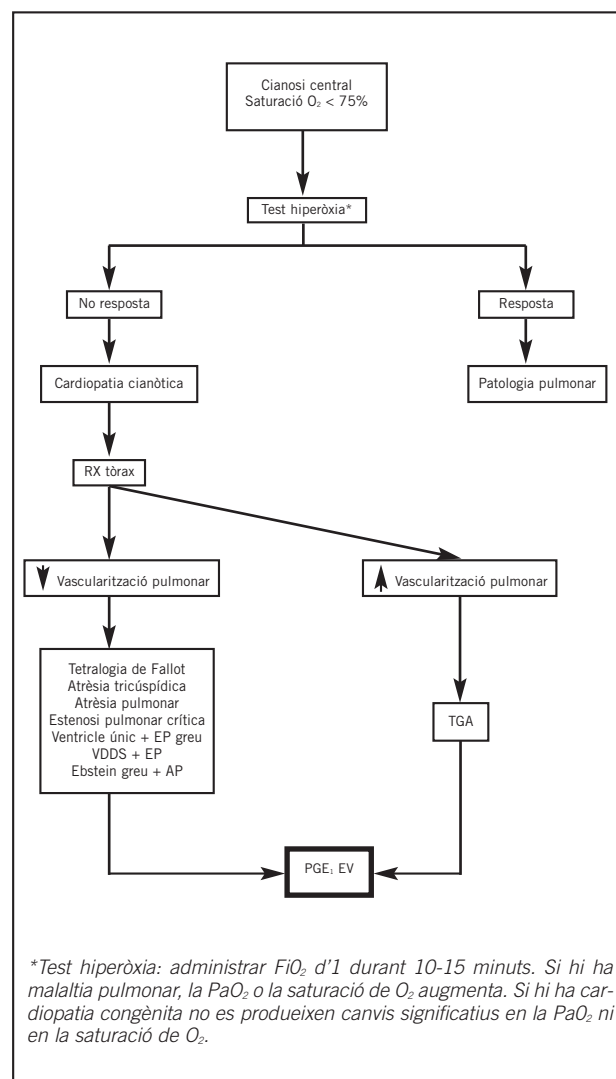


Fig. 2. Algoritme d'actuació davant una sospita de cardiopatia congènita cianosant. RX: radiografia. EP: estenosi pulmonar. VDDS: ventricles dret de doble sortida. AP: atrèsia pulmonar. TGA: transposició de grans artèries. PGE₁ EV: prostaglandina E₁ endovenosa.

Quina cardiopatia suggereix el flux pulmonar disminuït en la RX de tòrax?

Quan en la RX de tòrax el flux pulmonar està disminuït, s'ha de pensar en cardiopaties amb obstrucció al flux pulmonar, incloent-hi lesions que afecten la vàlvula pulmonar i la vàlvula tricúspide.

Aquest flux pulmonar estarà mantingut pel conducte des de l'aorta.

Les cardiopaties més importants d'aquest grup són:

- tetralogia de Fallot amb grau greu d'obstrucció dreta, com es reflecteix a la figura 3
- atrèsia pulmonar amb comunicació interventricular (CIV), atrèsia pulmonar amb septe íntegre, amb CIV restrictiva i/o estenosi pulmonar
- atrèsia tricuspídica amb CIV restrictiva o amb estenosi pulmonar
- estenosi pulmonar crítica (Fig. 4)
- ventricle únic amb estenosis pulmonar greu
- ventricle dret de doble sortida (VDDS) amb estenosi pulmonar/subpulmonar greu

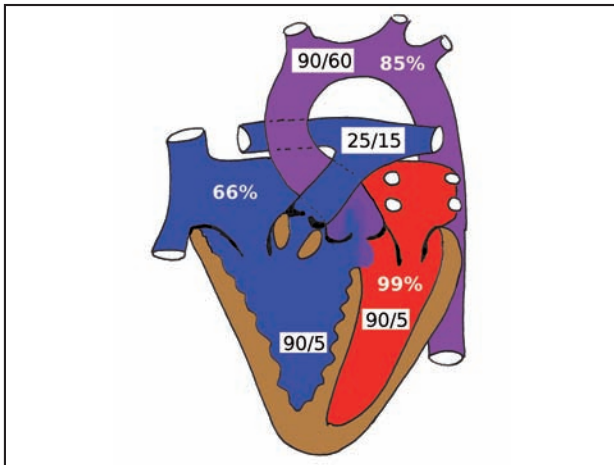


Fig. 3. Tetralogia de Fallot. (Vegeu nota aclaratòria en el peu de la Fig. 1)

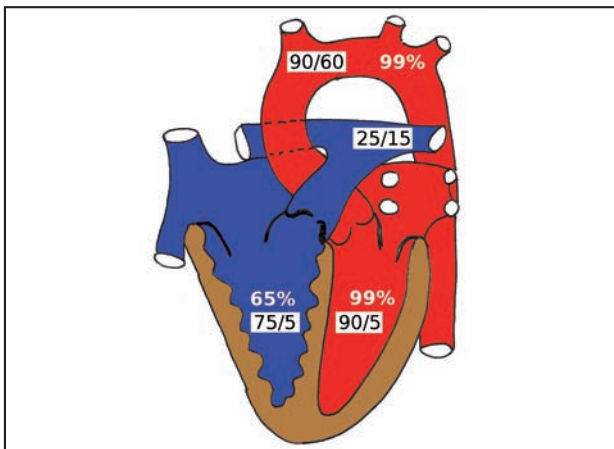


Fig. 4. Situació d'estenosi pulmonar i atrèsia pulmonar amb septe ventricular íntegre. (Vegeu nota aclaratòria en el peu de la Fig. 1)

Quina cardiopatia cal descartar si el flux pulmonar està augmentat o és normal?

Quan el flux pulmonar està augmentat o és normal en la RX de tòrax les causes més freqüents de cardiopaties són molt diferents a les anteriors.

La cianosi es produeix quan no hi ha una comunicació adequada entre les dues circulacions (ja que aquestes circulacions estan en paral·lel en discordança ventriculoarterial). L'única possibilitat de barreja vindrà donada per la derivació a nivell interauricular per persistència del foramen oval (PFO) o per coexistència d'una comunicació interauricular (CIA) i a través del conducte.

Les cardiopaties més importants d'aquest grup són:

- transposició de les grans artèries (TGA), representada en la figura 5
- TGA complexa, amb altres defectes cardíacs associats: CIV àmplia, coartació d'aorta, interrupció de l'arc aòrtic

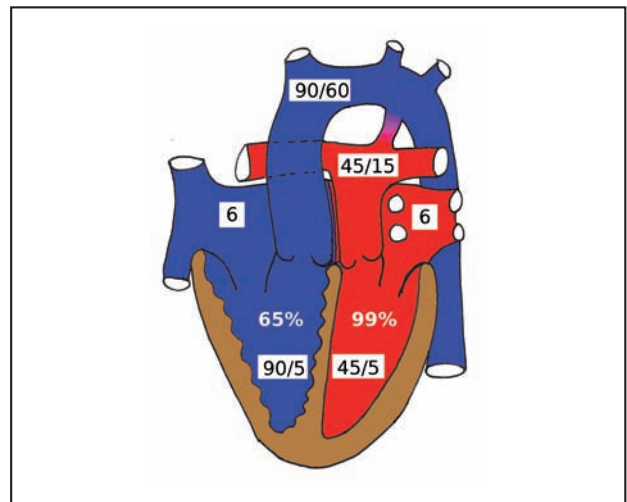


Fig. 5. Transposició dels grans vasos amb septe ventricular íntegre i conducte arteriós permeable. (Vegeu nota aclaratòria en el peu de la Fig. 1)

Quines mesures iniciarem en els pacients amb sospita de cardiopatia cianòtica ductodependent?

En tot aquest grup, independentment de les mesures de suport bàsic, cal iniciar tractament amb prostaglandina E₁ endovenosa (PGE₁EV) per evitar el tancament ductal, a l'espera d'un diagnòstic més complet. La Taula II exposa la pauta d'administració de la PGE₁EV.

TAULA II

Administració de prostaglandina E₁

DOSIS

Dosi inicial: 0.05-0.1 mcg/kg/minut durant 60 minuts

Manteniment: 0.02-0.05 mcg/kg/minut

INDICACIONS

CC cianòtiques amb flux pulmonar disminuït

CC amb obstrucció al flux sistèmic

Hipoplàsia de cavitats esquerres

Transposició de grans artèries

EFECTES

Efecte: apareix als 30 minuts i cedeix entre les 2-3 hores després de la supressió.

Efectes secundaris: apnea, febre, bradicàrdia, enrojolament, convulsions, broncospasme, asistòlia, arítmies, coagulació intravascular disseminada.

CC: cardiopatia congènita.

Cardiopaties amb baix cabal: quan cal sospitar-les?

Els signes d'alarma de les cardiopaties que cursen amb baix cabal dependran de si el conducte arteriós roman obert o no.

La simptomatologia principal d'aquestes cardiopaties és el baix cabal, i els símptomes clínics al debut seran els propis d'una situació de xoc: pal·lidesa, polsos febles, extremitats fredes, dificultat respiratòria, anèmia, oligúria, acidosi metabòlica per mala perfusió i hipoxèmia tissular.

Són gairebé sempre ductodependents, però aquest grup es divideix al seu torn en uns altres dos grups, segons si el conducte està obert o no.

Cardiopaties amb baix cabal ductodependent

Els símptomes apareixen de manera brusca durant les primeres 72 hores de vida, coincidint amb el tancament ductal. Una gran part de la despesa sistèmica és generada des de l'artèria pulmonar, via arc del conducte, cap a l'aorta, ja que hi ha una obstrucció greu al tracte d'entrada o sortida de ventricle esquerre.

Davant un nou-nat amb símptomes de xoc, d'aparició brusca al tercer/quart dia de vida, sempre cal descartar la presència de cardiopatia estructural.

Les cardiopaties més freqüents d'aquest grup són:

- coartació d'aorta greu amb hipodesenvolupament aòrtic (Fig. 6)
- síndrome d'hipoplàsia de ventricle esquerre (Fig. 7)
- estenosi aòrtica crítica
- atrèsia aòrtica

– complex de Shone: obstrucció múltiple al costat esquerre amb anell supravulvar mitral, hipodesenvolupament mitral, vàlvula mitral en paracaigudes, estenosi subaòrtica, CIV, coartació d'aorta, interrupció de l'arc aòrtic

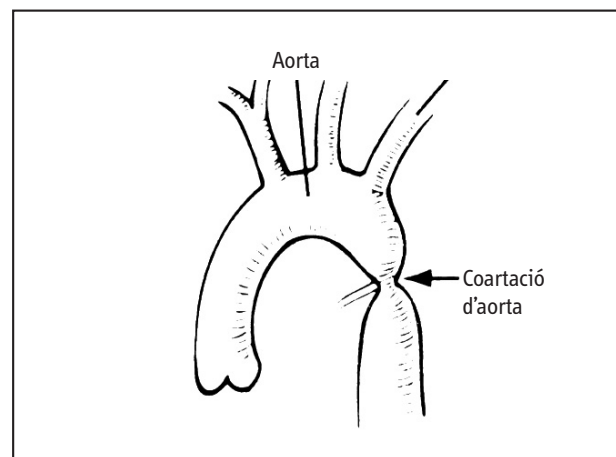


Fig. 6. Representació de la coartació d'aorta.

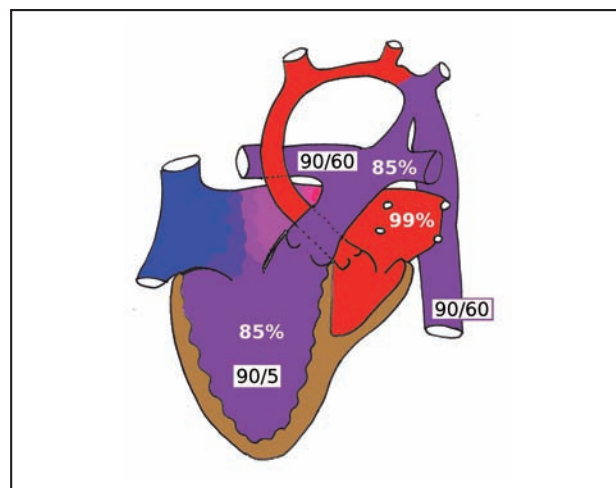


Fig. 7. Representació de la síndrome de cor esquerre hipoplàstic amb el conducte arteriós permeable. (Vegeu nota aclaratòria en el peu de la Fig. 1)

Quines mesures iniciarem en els pacients amb sospita de cardiopatia amb baix cabal cardíac ductodependents?

La figura 8 recull l'algorisme d'actuació davant una sospita de cardiopatia congènita amb baix cabal i potencialment tributària de tractament amb PGE₁EV. En aquests casos el tractament s'ha d'iniciar immediatament amb PGE₁EV en perfusió contínua. Si el pacient presenta acidosi greu amb signes imminents d'aturada cardiocirculatòria, està indicada l'administració de la dosi d'1 hora, en un bol. Es pot necessitar ventilació mecànica i l'inici de tractament amb inotrópics i diürètics.

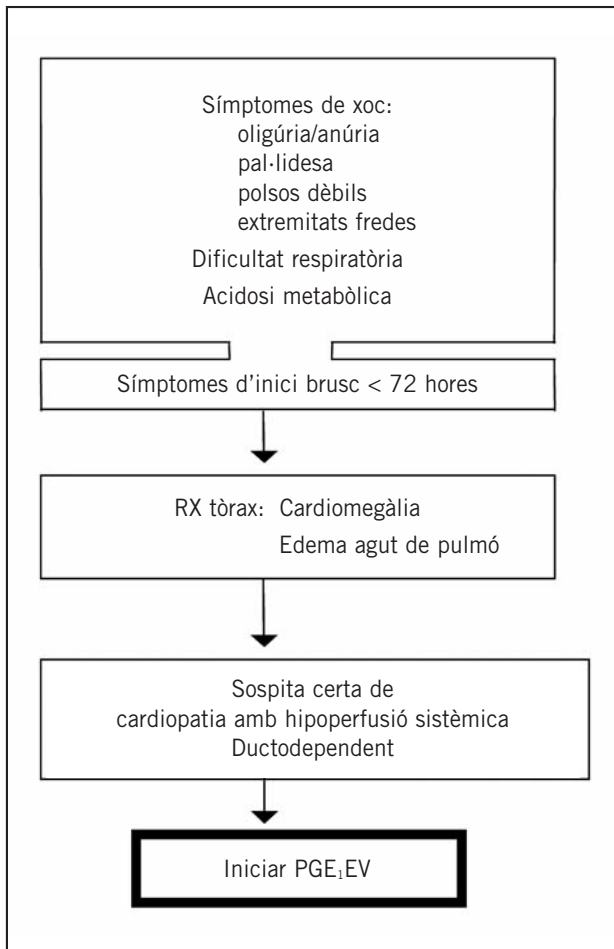


Fig. 8. Algoritme d'actuació davant la sospita de cardiopatia congènita amb baix cabal. RX: radiografia. PGE₁EV: prostaglandina E₁ endovenosa.

Cardiopaties amb baix cabal no ductodependent

Debuten en el període neonatal amb menys freqüència, ja que es toleren millor que les cardiopaties del grup de les ductodependents.

L'inici és més insidiós, amb clínica més tardana i en forma de cardiomegàlia i signes i símptomes d'insuficiència cardíaca.

En aquest grup, les cardiopaties més freqüents són:

- miocardiopaties
- miocarditis
- taquicàrdia supraventricular (TPSV)
- bloqueig A-V congènit complet (BA-VC)
- origen anòmal de la coronària esquerra (origen en artèria pulmonar)

Les miocardiopaties i les miocarditis poden presentar cardiomegàlia en la RX de tòrax quan són d'instauració subaguda, ja que en el cas de miocarditis aguda la RX de tòrax pot ser que no es vegi alterada. El diagnòstic

s'ha de fer per mitjà de la clínica, les dades de laboratori i un ecocardiograma.

La TPSV o el BA-VC es diagnostiquen per mitjà de l'ECG.

L'origen anòmal de la coronària esquerra de la pulmonar és una forma rara de cardiopatia que cursa amb dilatació del VE. En l'ECG s'aprecia S-T elevat amb ones T invertides en precordials esquerres. Poden aparèixer ones Q. Se sol diagnosticar passat el període neonatal, en el període de lactant. Calen un ecocardiograma i un cateterisme cardíac per fer el diagnòstic.

Cardiopaties amb augment de flux pulmonar: quan cal sospitar-les?

En aquest grup, el símptoma més important és la dificultat respiratòria, que pot anar de moderada a greu, i sol anar acompanyada d'un augment de vascularització pulmonar (valorat amb la RX de tòrax).

La seva situació clínica no sol arribar als nivells de gravetat dels grups anteriors i s'ha de fer un diagnòstic diferencial amb la patologia pulmonar. El diagnòstic d'aquest tercer grup l'orientaran l'exploració clínica (destret, hepatomegàlia, buf) i la radiografia de tòrax.

Cardiopaties amb augment del flux pulmonar

L'inici dels símptomes en aquest grup és a partir de la segona setmana de vida, quan disminueixen les resistències pulmonars. Els símptomes inicials són rebuig de l'aliment i un escàs o nul guany ponderal, de vegades difícils de valorar. El fonamental és l'aparició de dificultat respiratòria i l'hepatomegàlia, per augment de la pressió de l'aurícula dreta. Una dada important és que no hi ha cianosi, ja que la derivació és esquerra-dreta i la sang sistèmica està ben saturada. Una excepció són els casos, més evolucionats, en què ja hi ha edema pulmonar, tot i que aquests pacients milloren amb l'administració d'oxigen. En aquests pacients pot aparèixer buf cardíac a l'auscultació, bé pel defecte estructural cardíac, bé per insuficiència cardíaca.

Les cardiopaties més freqüents són:

- CIV (Fig. 9)
- CIA
- conducte arteriós permeable
- canal auriculoventricular (Fig. 10)
- finestra aortopulmonar

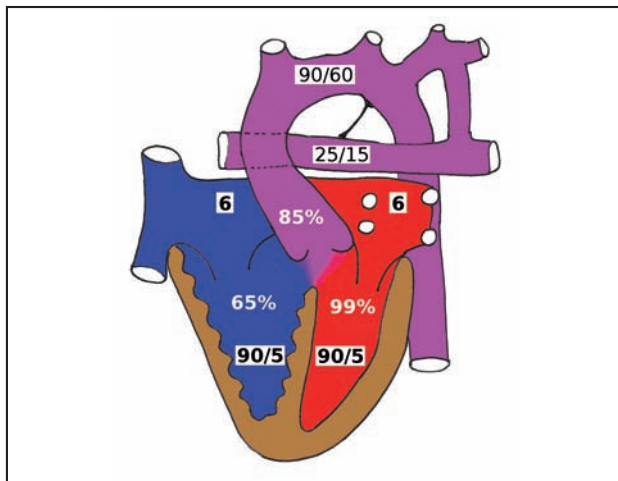


Fig. 9. Representació de la comunicació interventricular. (Vegeu nota aclaratòria en el peu de la Fig. 1)

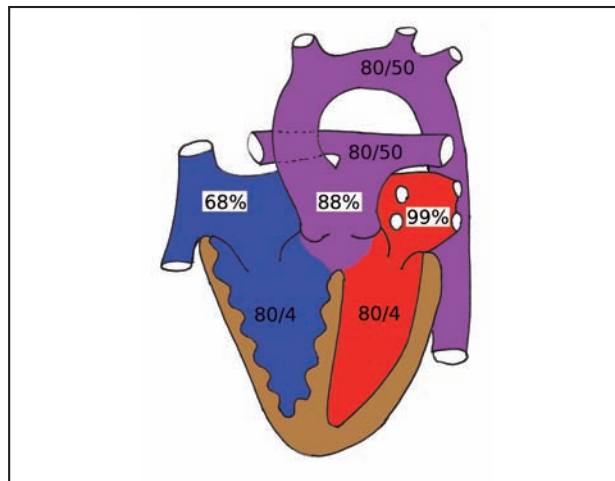


Fig. 11. Representació del tronc arteriós. (Vegeu nota aclaratòria en el peu de la Fig. 1)

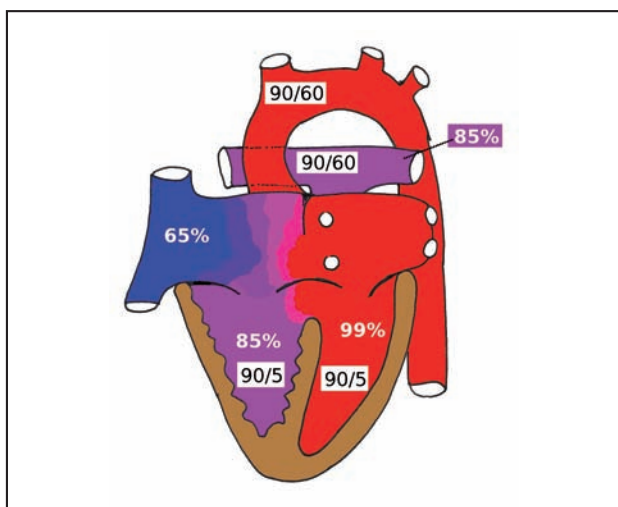


Fig. 10. Representació del canal auriculoventricular complet. (Vegeu nota aclaratòria en el peu de la Fig. 1)

Cardiopaties amb augment de flux pulmonar i barreja

El símptoma fonamental és la dificultat respiratòria amb un cert grau de cianosi, ja que es produeix una barreja a nivell del retorn venós (a nivell auricular o ventricular), de manera que hi ha una dessaturació sistèmica.

Les principals cardiopaties d'aquest grup són:

- drenatge venós pulmonar anòmal total (DVPAT)
- ventricles únic sense estenosi pulmonar
- ventricles dret doble sortida (VDDS) sense estenosi pulmonar
- tronc arteriós (els diferents tipus de tronc es representen a la figura 11)
- TGA amb CIV gran
- atrèsia tricúspide amb TGA i CIV

En el cas de DVPAT pot ser obstructiu i no obstructiu. Quan és obstructiu, apareix edema pulmonar. La RX de tòrax presenta edema agut de pulmó (per hipertensió venocapil·lar) sense cardiomegàlia (silueta cardíaca en forma de ninot de neu o en vuit).

Si no és obstructiu, l'inici pot ser insidiós i de vegades la cianosi pot passar inadvertida. La RX de tòrax mostra un augment de la vascularització pulmonar important i cardiomegàlia.

Quines mesures iniciarem en els pacients amb sospita d'augment de flux pulmonar?

El tractament consistirà en el maneig de la insuficiència cardíaca. En aquesta situació, l'absorció intestinal pot estar alterada per l'edema de la mucosa secundari a l'augment de la pressió venosa central; per tant, recorrerem a la via parenteral. Si per error s'administra PGE₁EV això provocarà un augment del flux pulmonar: en aquest grup l'administració d'oxigen millora l'oxigenació disminuïda per l'edema pulmonar acompanyant i ajuda a corregir l'acidosi. Malgrat que l'oxigenoteràpia pot incrementar el flux pulmonar, no té conseqüències clíniques importants.

El cas del DVAT obstructiu és una situació d'urgència mèdica quirúrgica. Han de ser intubats i ventilats, s'ha de corregir l'acidosi i s'ha d'iniciar el tractament amb furosemda i/o dopamina. Quan el DVAT és no obstructiu, el tractament consisteix en digitalització i furosemda. L'administració d'O₂ produeix una vasodilatació pulmonar amb la qual millora la saturació transcutània. Si amb això no controlem la insuficiència cardíaca, cal pensar en la ventilació mecànica i els inotrópics.

Bibliografia

1. Anderson R, Baker E, Penny D, Readington A, Rigby M, Wernovsky G. Paediatric Cardiology (3a ed.). Filadèlfia: Churchill Livingstone - Elsevier, 2009.

2. Ardura J, Bartrons J. Cardiopatías congénitas neonatales. A: Cruz M, ed. Tratado de Pediatría. Madrid: Ergon, 2011; 1.557-1.563.
3. Brown J, Bull C, Wren C. Newborn screening for congenital heart defects: a systematic review and cost-effectiveness analysis. Health Technol Assess 2005; 9: 1-152.
4. Roggini M, Pepino D, D'Avanzo M, Andreoli GM, Ceccanti S, Capocaccia P. Respiratory distress in newborn: evaluation of chest X-rays. Minerva Pediatr 2010; 62 (Suppl 1): 217-219.
5. Hövels-Gürich HH, Konrad K, Skorzewski D, Minkenberg R, Herpertz-Dahlmann B, Messmer BJ et al. Long-term behaviour and quality of life after corrective cardiac surgery in infancy for tetralogy of Fallot or ventricular septal defect. Pediatr Cardiol 2007; 28: 346-354.
6. Mahle WT, Newburger JW, Matherne GP, Smith FC, Hoke TR, Koppel R et al. American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Nursing, and Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research; American Academy of Pediatrics Section on Cardiology and Cardiac Surgery, and Committee on Fetus and Newborn. Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association and American Academy of Pediatrics. Circulation 2009; 120: 447-458.
8. Frazier A, Hunt EA, Holmes K. Pediatric cardiac emergencies: Children are not small adults. J Emerg Trauma Shock 2011; 4: 89-96.
7. Görler H, Ono M, Thies A, Lunkewitz E, Westhoff-Bleck M, Haverich A, Breymann T, Boethig D. Long-term morbidity and quality of life after surgical repair of transposition of the great arteries: atrial *versus* arterial switch operation. Interact Cardiovasc Thorac Surg 2011; 12: 569-574.
9. Oxenius A, Hug MI, Dodge-Khatami A, Cavigelli-Brunner A, Bauersfeld U, Balmer C. Do predictors exist for a successful withdrawal of preoperative prostaglandin E1 from neonates with d-transposition of the great arteries and intact ventricular septum? Pediatr Cardiol 2010; 31: 1.198-1.202.
10. Sharma R, Maheshwari S, Marwah A, Shah S. Isolated atrioventricular discordance: surgical experience. Ann Thorac Surg 2008; 85: 1.403-1.406.