

**UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**

**CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN PACIENTES
RECIÉN NACIDOS Y PEDIÁTRICOS**

JOSÉ ADÁN MORALES GÓMEZ

**Tesis
Presentada ante las autoridades de la
Escuela de Estudios de Postgrado de la
Facultad de Ciencias Médicas
Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría
Para obtener el grado de
Maestro en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría**

Agosto 2017



ESCUELA DE
ESTUDIOS DE
POSTGRADO

Facultad de Ciencias Médicas Universidad de San Carlos de Guatemala

PME.OI.279.2017

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

LA FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

HACE CONSTAR QUE:

El (la) Doctor(a): José Adán Morales Gómez

Registro Académico No.: 100023038

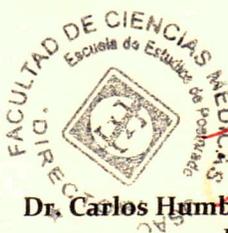
Ha presentado, para su EXAMEN PÚBLICO DE TESIS, previo a otorgar el grado de Maestro(a) en Ciencias Médicas con Especialidad en **Pediatría**, el trabajo de TESIS **CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN PACIENTES RECIÉN NACIDOS Y PEDIÁTRICOS**

Que fue asesorado: Dra. Claudia Galicia Urias

Y revisado por: Dr. Marco Antonio Cifuentes MSc.

Quienes lo avalan y han firmado conformes, por lo que se emite, la ORDEN DE IMPRESIÓN para agosto 2017

Guatemala, 31 de julio de 2017



Dr. Carlos Humberto Vargas Reyes MSc.

Director

Escuela de Estudios de Postgrado

Dr. Luis Alfredo Ruiz Cruz MSc.

Coordinador General

Programa de Maestrías y Especialidades

/mdvs

2ª. Avenida 12-40, Zona 1, Guatemala, Guatemala

Tels. 2251-5400 / 2251-5409

Correo Electrónico: especialidadesfacmed@gmail.com

Cuilapa, Santa Rosa 12 de junio de 2017

Dr. Miguel Eduardo García
Coordinador Específico
Hospital Regional de Cuilapa, Santa Rosa
Escuela de Estudios de Post-Grados

Respetable Dr. García:

Por este medio informo que he asesorado a fondo el informe final de graduación que presenta el **Doctor José Adán Morales Gómez** DPI- 1926022762101, de la carrera de Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría, el cual se titula "**CARDIOPATIAS CONGENITAS EN PACIENTES RECIEN NACIDOS Y PEDRIATRICOS**".

Luego de la asesoría, hago constar que el Dr. Morales Gómez, ha incluido las sugerencias dadas para el enriquecimiento del trabajo. Por lo anterior emito el **dictamen positivo** sobre dicho trabajo y confirmo está listo para pasar a revisión de la Unidad de Tesis de la Escuela de Estudios de Postgrado de la Facultad de Ciencias Médicas.

Atentamente,



Dra. Claudia Galicia

Asesor de Tesis

Claudia G. Galicia Urias
PEDIATRA NEONATOLOGA
COLEGIADO 11777

Cuilapa, Santa Rosa 12 de junio de 2017

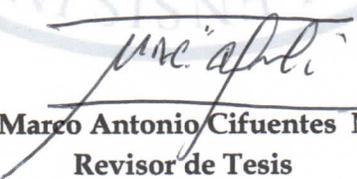
Dr. Miguel Eduardo García
Coordinador Específico
Hospital Regional de Cuilapa, Santa Rosa
Escuela de Estudios de Post-Grados

Respetable Dr. García:

Por este medio informo que he revisado a fondo el informe final de graduación que presenta el **Doctor José Adán Morales Gómez DPI- 1926022762101**, de la carrera de Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría, el cual se titula **“CARDIOPATIAS CONGENITAS EN PACIENTES RECIEN NACIDOS Y PEDRIATRICOS”**

Luego de la revisión, hago constar que el Dr. Morales Gómez, ha incluido las sugerencias dadas para el enriquecimiento del trabajo. Por lo anterior emito el **dictamen positivo** sobre dicho trabajo y confirmo está listo para pasar a revisión de la Unidad de Tesis de la Escuela de Estudios de Postgrado de la Facultad de Ciencias Médicas.

Atentamente,


Dr. Marco Antonio Cifuentes MSc.
Revisor de Tesis

Dr. Marco Antonio Cifuentes
Maestría en Pediatría
Colegiado 7410

INDICE

I. INTRODUCCION	1
II. ANTECEDENTES	2
2.1 CARDIOPATIAS CONGENITAS.....	2
2.2 DEFINICION.....	2
2.3 EPIDEMIOLOGIA	2
2.4 ETIOLOGIA.....	3
2.5 PRESENTACION CLINICA.....	4
2.6 ESTUDIOS PARA EVALUACION CARDIACA.....	4
2.7 DEFECTOS ESPECIFICOS.....	6
2.7.1 CORTOCIRCUITO DE DERECHA-IZQUIERDA	6
2.7.2 CORTOCIRCUITO DE IZQUIERDA – DERECHA	18
III OBJETIVOS	30
IV. MATERIAL Y METODOS	31
4.1 TIPO DE ESTUDIO	31
4.2 POBLACION.....	31
4.3 SELECCIÓN Y TAMAÑO DE LA MUESTRA.....	31
4.4 UNIDAD DE ANALISIS.....	31
4.5 CRITERIOS DE INCLUSION Y EXCLUSION.....	31
4.6 DEFINICION Y OPERACIONALIZACION DE VARIABLES.....	31
4.7 TÉCNICAS, PROCESOS E INSTRUMENTOS A UTILIZAR EN LA RECOLECCIÓN DE DATOS.....	33
V. RESULTADOS	35
VI. DISCUSION Y ANALISIS	39
6.1 CONCLUSIONES.....	42
6.2 RECOMENDACIONES.....	43
VII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	44
VIII. ANEXOS	46

INDICE TABLAS Y GRAFICAS

GRAFICA No. 1.....	35
GRAFICA No. 2.....	35
TABLA No. 1.....	36
GRAFICA No. 3.....	36
TABLA No. 2.....	36
GRAFICA No. 4.....	37
TABLA No. 3.....	37
GRAFICA No. 5.....	38
GRAFICA No. 6.....	38

RESUMEN

OBJETIVO: Determinar por medio de Ecocardiograma la cardiopatía congénita más frecuente en los pacientes pediátricos en el Hospital Regional de Cuilapa con diagnóstico de cardiopatía congénita. **POBLACION Y METODOS:** Estudio prospectivo, descriptivo en el cual se obtuvo la información mediante boletas recolectoras en las cuales se revisó el historial médico de pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita. **RESULTADOS:** se obtuvo un total de 29 casos, de los cuales 15 fueron de sexo masculino (52%) y 14 de sexo femenino (48%). La procedencia de pacientes con mayor incidencia fue el departamento de Jutiapa 31% de casos seguida de Barberena con 24%. El grupo más afectado con relación a la edad fue el comprendido entre 1 mes y tres meses con 8 casos (27%). El Soplo Cardíaco fue el signo clínico presente en el 100% de los casos. La anomalía congénita más afectada y observada fue la cromosómica presentándose cardiopatía congénita en 5 pacientes con Síndrome de Down. El 56% de los casos presentaron neumonía como complicación asociada. 10 casos presentaron cardiopatía mixta como resultado de Ecocardiograma. **CONCLUSIÓN:** La cardiopatía con mayor incidencia en los pacientes con diagnóstico por medio de ecocardiograma fue la cardiopatía mixta, seguida de foramen oval permeable como cardiopatía aislada con mayor porcentaje. Entre las cardiopatías congénitas acianógenas más frecuentes se encontró foramen oval permeable, comunicación interauricular, persistencia del ductus arterioso, comunicación interventricular. Entre las cardiopatías congénitas cianógenas se tuvo solo un caso de estenosis rama pulmonar derecha, esto debido a que los pacientes con sospecha de cardiopatía cianógena fallecieron sin poderles realizar ecocardiograma diagnóstico ya que no se cuenta con equipo necesario neonatal y pediátrico para poder realizar el estudio

I. INTRODUCCION

Cardiopatía congénita se define como una anomalía en la estructura y/o función del corazón en el recién nacido, establecida durante la gestación. En general, las cardiopatías congénitas corresponden a malformaciones del corazón resultantes de un desarrollo embrionario alterado. (1).

Aproximadamente 8 de cada 1000 niños vivos presenta alguna malformación congénita cardiovascular, con diversos grados de severidad. El diagnóstico se establece durante la primera semana de vida en un 40-50% de los niños y durante el primer mes de vida en un 50-60% de los casos. (1,2).

Entre las lesiones cardíacas congénitas más frecuentes están la comunicación interventricular (CIV), comunicación interauricular (CIA), ductus arterioso persistente (PDA), coartación de la aorta, tetralogía de Fallot (TOF), estenosis de la válvula pulmonar, estenosis de la válvula aórtica, transposición de grandes vasos (TGA), tronco arterioso común, retorno venoso pulmonar anómalo total o parcial, atresia tricuspídea y ventrículo derecho de doble salida, entidades que se describen más adelante (1-2).

La causa de la mayoría de defectos cardíacos congénitos es aún desconocida. Algunos defectos son consecuencia de anomalías genéticas. Los niños con enfermedades cardíacas congénitas pueden tener asociados síndromes congénitos de malformaciones no cardíacas hasta en un 25%. (1, 2).

La mayoría de niños con defectos cardíacos congénitos se identifican por la presencia de soplo cardíaco, cianosis, insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) o arritmias. (1-3).

No se encuentran publicaciones de fácil acceso que permitan una aproximación al conocimiento de la magnitud y distribución por tipo de cardiopatías congénitas, por lo que el objetivo de este estudio fue estimar en forma indirecta la incidencia de este grupo de malformaciones, a partir de la información reportada en el expediente clínico de pacientes de población pediátrica y neonatal con diagnóstico por medio de Ecocardiograma de cardiopatía congénita.

II. ANTECEDENTES

La mayoría de los estudios epidemiológicos publicados en este campo se basan en poblaciones pequeñas, heterogéneas o se refieren a un grupo de defectos muy específicos pero otros han contribuido a dilucidar parte de su epidemiología. Las definiciones, clasificaciones y sistemas de registro son diferentes entre uno y otro país. Además, pocos defectos específicos son similares para algunas características epidemiológicas, por ejemplo los defectos septales atriales y los ventriculares y los defectos en las almohadillas endocárdicas. Hasta el momento no se ha demostrado en ningún estudio, cambios significativos en la prevalencia de cardiopatías “complejas” o “severas”, pero si ha habido un aumento en la prevalencia de defectos menores, principalmente defectos septales, debido probablemente a que se ha agudizado su diagnóstico. De hecho, son los más prevalentes en todos los estudios.(1-3)

En Guatemala la falta de estudios epidemiológicos en cuanto a gastos médicos, impacto en la mortalidad y posible determinación de factores de riesgo prevalencia e incidencia de las Cardiopatías congénitas impiden que las políticas de salud puedan orientarse a su prevención y diagnóstico temprano.

2.1 CARDIOPATIAS CONGENITAS

2.2 DEFINICIÓN

Cardiopatía congénita se define como una anomalía en la estructura y/o función del corazón en el recién nacido, establecida durante la gestación. En general, las cardiopatías congénitas corresponden a malformaciones del corazón resultantes de un desarrollo embrionario alterado. (1)

2.3 EPIDEMIOLOGIA:

Aproximadamente 8 de cada 1000 niños vivos presenta alguna malformación congénita cardiovascular, con diversos grados de severidad. El diagnóstico se establece durante la primera semana de vida en un 40-50% de los niños y durante el primer mes de vida en un 50-60% de las cosas. La cirugía paliativa o correctiva en pacientes pediátricos ha mejorado

con los avances tecnológicos, y ha permitido que el número de niños sobrevivientes con cardiopatías congénitas hayan aumentado notablemente (1,2).

La mayoría de los defectos congénitos son bien tolerados durante la vida fetal. Sin embargo, al momento del nacimiento el sistema cardiovascular del niño se independiza del de la madre y es cuando las anomalías hemodinámicas se hacen evidentes. Los cambios que continúan ocurriendo luego del nacimiento se agregan a la ya deteriorada hemodinámica, y producen un agravamiento del estado del niño (1,2).

Entre las lesiones cardíacas congénitas más frecuentes están la comunicación interventricular (CIV), comunicación interauricular (CIA), ductus arterioso persistente (PDA), coartación de la aorta, tetralogía de Fallot (TOF), estenosis de la válvula pulmonar, estenosis de la válvula aórtica, transposición de grandes vasos (TGA), tronco arterioso común, retorno venoso pulmonar anómalo total o parcial, atresia tricuspídea y ventrículo derecho de doble salida, entidades que se describen más adelante (1-2).

2.4 ETIOLOGIA:

La causa de la mayoría de defectos cardíacos congénitos es aún desconocida. Algunos defectos son consecuencia de anomalías genéticas; otros, se han asociado a condiciones adversas del medio ambiente e interacción con factores teratogénicos como rubéola, alcohol, ácido retinoico, litio, agentes anticonvulsivos y talidomida. Los niños con enfermedades cardíacas congénitas pueden tener asociados síndromes congénitos de malformaciones no cardíacas hasta en un 25%, sin embargo, la mayoría de casos son de etiología poli genética o multifactorial (1, 2).

Las anomalías durante el desarrollo del sistema cardiovascular son responsables de un gran número de los defectos congénitos. El corazón se inicia como un tubo de tejido muscular entre los 20 y 22 días después de la concepción, luego se convierte en una compleja bomba de 4 cámaras durante el crecimiento y la morfogénesis. La mayoría de malformaciones cardiovasculares congénitas ocurren durante la morfogénesis primaria, en las primeras 8 semanas después de la concepción (1, 2).

Las enfermedades maternas como diabetes mellitus, fenilcetonuria y lupus eritematoso sistémico también son un factor de riesgo para que se presenten defectos cardiovasculares congénitos (1, 2).

2.5 PRESENTACION CLINICA:

La mayoría de niños con defectos cardiacos congénitos se identifican por la presencia de soplo cardiaco, cianosis, insuficiencia cardiaca congestiva (ICC) o arritmias. Las enfermedades severas usualmente se detectan tempranamente en la infancia, incluso es factible hacer diagnóstico prenatal con ecocardiografía fetal; las lesiones menos severas pueden encontrarse más tarde, durante la niñez. Los defectos leves pueden hacerse evidentes hasta la adolescencia o incluso nunca ser identificados (1-3).

El diagnóstico requiere la integración de la historia clínica, los síntomas, los hallazgos del examen físico y los estudios de laboratorio.

2.6 ESTUDIOS PARA EVALUACION CARDIACA:

Rayos X de Tórax:

Permite determinar el tamaño y la forma del corazón así como la cantidad de flujo sanguíneo pulmonar. Si el flujo pulmonar es normal, el corazón ocupa el 50% del diámetro cardior torácico y los vasos pulmonares disminuyen de tamaño desde el área hilar hasta dos tercios del tórax. Si el flujo pulmonar está aumentado, el corazón y los vasos pulmonares aumentan de tamaño y la vasculatura es visible en el tercio periférico de los campos pulmonares; también, se pueden establecer anormalidades en la localización de las cámaras cardiacas, los vasos u otras anomalías pulmonares o torácicas asociadas (4).

Electrocardiograma:

Muestra el ritmo cardíaco y la masa miocárdica. En un recién nacido normal hay un predominio del ventrículo derecho que gradualmente se convierte en predominio ventricular izquierdo, conforme el niño crece y la fuerza del mismo aumenta (1, 5, 6).

El ECG ambulatorio (monitor Holter) es de utilidad para documentar la presencia de arritmias, determinar la frecuencia, duración y el tipo de las mismas; permite relacionar los síntomas con una arritmia, determinar eventos precipitantes o terminantes de éstas, evaluar la eficacia de agentes anti arrítmicos o monitorizar pacientes de alto riesgo (1, 5, 6).

Ecocardiografía:

La ecocardiografía y la medición de la velocidad del flujo sanguíneo con Doppler dan información muy precisa de los defectos y la hemodinamia del paciente (7, 8).

Ecocardiografía modo M: Es de utilidad para la evaluación de ciertas condiciones y funciones cardíacas, especialmente la medición de las dimensiones de las cámaras cardíacas y los vasos, la anatomía de las válvulas, el grosor del septum interventricular y las paredes libres, la función sistólica del ventrículo izquierdo, el movimiento de las válvulas y del septum interventricular. Define la presencia o ausencia de estructuras individuales y su relación con otras estructuras (1, 7, 8).

Ecocardiografía bidimensional (ECO 2-D): Muestra la relación espacial de las estructuras y permite un diagnóstico anatómico más preciso sobre las anomalías del corazón y los grandes vasos. Es el método por imágenes de elección para el diagnóstico de enfermedades cardíacas estructurales (1, 7, 8).

Ecocardiografía Doppler: Muestra un perfil hemodinámico no invasivo al determinar la dirección y velocidad del flujo sanguíneo. El Doppler con onda de pulso controla el lugar en donde la señal del Doppler tomará la muestra; el de onda continua mide altas velocidades permitiendo estimar la severidad de la estenosis (1, 7, 8).

Mapeo del flujo con color: La dirección del flujo de sangre se muestra en rojo y azul. El rojo denota flujo hacia y el azul en contra del transductor. La turbulencia se observa en verde. Es de utilidad para la detección de cortocircuitos y lesiones valvulares (2, 8).

Transesofágico: es una técnica más sensible que permite visualizar mejor las lesiones pequeñas. En conjunción con otros estudios facilita la selección de pacientes que requieren cateterismo (1, 8).

Prueba de esfuerzo:

Es importante para la evolución de síntomas cardíacos y arritmias, para cuantificar la severidad de las anomalías cardíacas y asesorar la eficacia del manejo de la enfermedad. Existen protocolos estandarizados para pruebas con faja sin fin y bicicleta, que utilizan la resistencia como el principal predictor de la capacidad física del niño (9).

Cateterismo cardíaco y angiocardiografía:

Generalmente son las pruebas definitivas para el diagnóstico final del paciente. Se realizan bajo sedación general. Permiten establecer valores hemodinámicos (presión y saturación de oxígeno), realizar cálculos para determinar el gasto cardíaco, la magnitud de un cortocircuito y las resistencias vasculares, así como la medición del consumo de oxígeno (2, 10).

La angiocardiógrafa selectiva consiste en la inyección de medio radiopaco a través de un catéter cardíaco en un sitio determinado, y el angiograma se graba en un film. Ambos procedimientos pueden tener complicaciones mayores como arritmias, bloqueos cardíacos, perforación cardíaca, crisis de hipoxia, obstrucción arterial, hemorragia, infección, reacciones al medio de contraste, inyección intramiocárdica del medio de contraste, complicaciones renales e incluso la muerte del paciente (1, 2, 10).

En recién nacidos es más común la hipotermia, acidemia, hipoglicemia, convulsiones, hipotensión y depresión respiratoria. En general, el riesgo de estos procedimientos varía con la edad y la severidad de la enfermedad, el tipo de lesión y la experiencia de quien realiza el procedimiento (1, 2, 10).

2.7 DEFECTOS ESPECÍFICOS:

2.7.1 Defectos con cianosis (Cortocircuito de derecha-izquierda):

Los cortocircuitos de derecha-izquierda (D-I) se caracterizan por cianosis secundaria a un flujo sanguíneo pulmonar disminuido. En muchos de estos defectos, el flujo pulmonar depende de la persistencia del ductus arterioso; al cerrarse el ductus en las primeras horas de vida, el recién nacido se vuelve progresivamente cianótico. De no estabilizar al niño tempranamente, puede progresar a hipoxemia severa, acidosis metabólica y muerte.

Tetralogía de Fallot:

Su incidencia es de 10% de todas las cardiopatías congénitas, y es la más común de las cianóticas después de la infancia. Se caracteriza por 4 anomalías: comunicación interventricular, dextroposición de la aorta, hipertrofia del ventrículo derecho y obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, que puede ser una estenosis infundibular (50%), estenosis pulmonar (10%), una combinación de ambas (30%) o una válvula pulmonar totalmente atrética (10%). Depende del grado de obstrucción, que el cortocircuito sea de izquierda-derecha en formas leves (forma acianótica) o de derecha-izquierda en forma severa (forma cianótica). Frecuentemente se asocia a trisomía 21 (1-3).

Los síntomas se manifiestan en los primeros días o meses de vida. La cianosis que inicialmente son crisis, progresan a cianosis central persistente; los niños acianóticos desarrollan la forma cianótica en los primeros 3 años de edad. Hay disnea al ejercicio y crisis de hipoxia caracterizadas por paroxismos de hiperpnea, intensificación de la cianosis, jadeo y síncope. A largo plazo son características la posición en cuclillas, dedos en palillo de

tambos y un retraso en el crecimiento y desarrollo. Por lo general se ausculta un soplo sistólico 3-5/6 en el borde esternal izquierdo, producto de la turbulencia en el trato de salida del ventrículo derecho y cuya intensidad es proporcional a la estenosis pulmonar, excepto en obstrucciones severas y en cortocircuitos grandes D-I, en donde se hace menos intensos. Un soplo diastólico puede seguir al soplo sistólico, producto de los vasos colaterales bronquiales aumentados o la persistencia del ductus arterioso, pero con más frecuencia, por atresia pulmonar (1-3).

El ECG evidencia desviación del eje a la derecha e hipertrofia del ventrículo derecho (VD). La placa de tórax muestra un corazón de tamaño normal en forma de bota, con flujo pulmonar normal o disminuido. Entre 20 y 25% presentan arco aórtico derecho. Puede haber dilatación postestenótica de la arteria pulmonar y prominencia de la vascularidad por la circulación colateral bronquial. El ECO 2-D establece el diagnóstico ya que permite visualizar la comunicación interventricular, el cabalgamiento de la aorta y estenosis infundíbular o de la válvula pulmonar. El cateterismo cardíaco evidencia hipertensión sistólica en el VD y la presión en la arteria pulmonar disminuida (4-10).

El tratamiento médico se inicia en neonatos con TOF severa, con la administración de prostaglandina E₁ (PGE₁) para mantener permeable el ductus arterioso hasta que el niño pueda ser operado. A los pacientes estables que están en espera de cirugía, se les debe tratar la anemia por deficiencia de hierro para disminuir la frecuencia de ataques disneicos; y evitar la deshidratación para prevenir hemoconcentración y episodios trombóticos. La mayoría de niños con crisis hipóxicas responden a la colocación en cuclillas porque aumenta la resistencia sistémica y disminuye el cortocircuito, aunque pueden requerir morfina para abolir la hiperpnea y bicarbonato de sodio para disminuir el efecto en el centro respiratorio por acidosis; si no hay mejoría, pueden utilizarse vasoconstrictores como fenilefrina para aumentar la resistencia vascular sistémica. El propranolol, que disminuye la obstrucción infundíbular es de utilidad para prevenir los ataques disneicos y prorrogar el tratamiento quirúrgico (1-3).

La cirugía paliativa se realiza en niños con cianosis severa o crisis hipóxicas incontrolables en quienes la cirugía correctiva no puede realizarse de forma segura o niños con hipoplasia de la arteria pulmonar en quienes la cirugía correctiva es técnicamente difícil, con corrección intracardiaca en una segunda fase a los 2 o 3 años de edad (11-14).

Blalock-Taussig: Es el procedimiento paliativo de elección y se realiza con éxito en la mayoría de los niños, excepto neonatos; consiste en una anastomosis entre la arteria subclavia y la rama ipsilateral de la arteria pulmonar, creando un cortocircuito sistémico-pulmonar (S-P). En Estado Unidos de América tiene una mortalidad postoperatoria de 1.7% (11). Actualmente existe un procedimiento modificado el cual ha sido efectivo al utilizar un conducto de polifluorotetraetileno (teflón) lado a lado, de la arteria subclavia a la arteria pulmonar en niños en quienes la anastomosis Blalock-Taussig no puede construirse adecuadamente (1-3); además se ha utilizado la colocación de parche en el tracto de salida del VD sin cierre de la CIV en niños con arterias pulmonares hipo plásticas, pero tiene una mayor mortalidad operatoria temprana (12%) y el desarrollo frecuente y tardío de estenosis de la arteria pulmonar (2, 3, 11).

Waterson: Anastomosis lado a lado de la aorta ascendente a la arteria pulmonar derecha.
Potts: Anastomosis de la aorta descendente a la arteria pulmonar izquierda. Ambos procedimientos son pocas veces realizados por las frecuentes complicaciones postoperatorias, que incluyen quilotórax, parálisis diafragmática, síndrome de Horner e insuficiencia cardíaca con una anastomosis muy grande (1, 13).

La duración del alivio sintomático es variable. Con el crecimiento del niño y el aumento en la demanda de flujo sanguíneo pulmonar, el cortocircuito se puede volver insuficiente. De ser posible entonces, debe realizarse cirugía correctiva; si no es factible o si el primer cortocircuito dura muy poco tiempo en un infante pequeño, podría requerirse una segunda anastomosis del lado opuesto (11, 15).

La reparación primaria debe realizarse tempranamente en todos los niños con arterias pulmonares de tamaño adecuado y sin anomalías de la arteria coronaria, porque disminuye el riesgo de morbilidad asociado a un cortocircuito preliminar, tiene una mortalidad operatoria del 8% en menores de un año (15). Los niños con TOF acianótica, levemente cianótica o asintomáticos que ya tengan un cortocircuito, pueden tener una reparación total entre los 2 y años de edad (12, 14).

La corrección total consiste en liberar la obstrucción del tracto de salida del VD por resección del tejido infundíbular y posterior colocación de un parche además del cierre de la CIV, el VD es conectado a la arteria pulmonar por un homoinjerto aórtico o un conducto prostético con válvula. En general, a los infantes con evidencia de enfermedad severa se les debe realizar un cortocircuito S-P; puede hacerse la operación de Rastelli cuando hay hipoplasia severa o

atresia del tracto del VD. La corrección total se realiza en Estado Unidos de América, en promedio a los 5 años de edad, con una mortalidad del 5 al 10% (1-3, 12).

En la actualidad, pareciera que el mejor manejo es una reparación primaria temprana a los niños sintomáticos con una anatomía favorable y una corrección en dos fases en niños con arterias pulmonares pequeñas, cianosis severa o anomalías de la arteria coronaria (12, 14).

Entre las complicaciones postoperatorias inmediatas está la insuficiencia del VD, alteraciones en la conducción, CIV residual con cortocircuito de I-D, infarto del miocardio, aumento desproporcionado de la presión en la aurícula izquierda (AI) por colaterales residuales, arritmias y ectopias ventriculares. La insuficiencia cardíaca postoperatoria puede requerir digoxina. A largo puede haber incompetencia de la válvula pulmonar inducida quirúrgicamente y cardiomegalia. Un gradiente residual severo a través del tracto de salida del VD puede necesitar una re intervención. Rara vez, una dilatación aneurismal del parche del tracto de salida puede requerir otra operación: además pueden presentar policitemia, anemia por deficiencia de hierro, coagulopatías, absceso cerebral, trombosis o isquemia cerebral, convulsiones, insuficiencia cardíaca congestiva y muerte. Los pacientes con cortocircuitos S-P tienen un alto riesgo de endocarditis infecciosa (15-17).

En una corrección total exitosa, los pacientes suelen estar asintomáticos y deben ser capaces de llevar una vida sin restricciones. Estudios a largo plazo muestran que se mantienen una marcada mejoría en los síntomas; sin embargo, aún los pacientes asintomáticos tienen capacidad laboral, frecuencias cardíacas máximas y gasto cardíaco menores a los de personas controles. Estos hallazgos son menos frecuentes cuando la cirugía se realiza a edades tempranas (1, 3, 16-18).

Atresia de la Válvula Pulmonar:

Son menos del 1% de todas las anomalías congénitas del corazón. La válvula pulmonar está atrética y puede haber un ventrículo único. Dos ventrículos con el derecho usualmente hipoplásico con un septum interventricular intacto (Tipo I) o de tamaño normal con regurgitación tricúspide severa (Tipo II). La presencia de una comunicación interauricular es indispensable para sobrevivir, porque todo el gasto ventricular es eyectado a la aorta. La AD está hipertrofiada y agrandada para derivar el retorno venoso sistémico a la AI. El corazón izquierdo maneja el retorno venoso pulmonar y sistémico por lo que está aumentado de tamaño (1-3).

Los hallazgos físicos son de apareamiento temprano, especialmente la cianosis que es progresiva y severa. Se ausculta un S2 único, sin soplos. El ECG en Tipo I evidencia hipertrofia de la AD y VI y en el Tipo II, ocasionalmente hipertrofia del VD. La radiografía de tórax muestra un corazón de tamaño normal o aumentado a expensas de la AD, con disminución del flujo pulmonar. El ECO 2-D establece el diagnóstico al demostrar una válvula pulmonar atrética. Se puede visualizar la comunicación auricular y estimar su tamaño (1-8).

El tratamiento médico se inicia con la infusión de PGE₁ desde el momento en que se sospecha el diagnóstico. Puede requerirse una septostomía con balón de Rashkind mientras se realiza tratamiento quirúrgico, el cual consiste en una derivación arterial S-P de urgencia, especialmente para el Tipo I y eventualmente una reconstrucción del tracto de salida pulmonar. Una valvulotomía y una reconstrucción del tracto pulmonar. Una valvulotomía pulmonar es recomendada por algunos al momento de realizar el cortocircuito (1). El objetivo de la cirugía es permitir el crecimiento del VD mientras se utiliza el cortocircuito para proveer un adecuado flujo sanguíneo pulmonar; después, se realiza una valvotomía extensa y se cierra el cortocircuito. El tracto de salida del VD puede reconstruirse con un parche en el anulus pulmonar si el VD tiene un tamaño adecuado; si el VD es muy pequeño se puede realizar un procedimiento de Fontan para permitir el flujo de la arteria pulmonar directamente de la AD. El pronóstico es malo si no se administran prostaglandinas tempranamente y si no se interviene quirúrgicamente (1-3).

Atresia Tricuspídea:

Representan el 1-2% de todas las cardiopatías congénitas. La ausencia de la válvula tricúspide causa una incomunicación entre la AD y el VD. El retorno del sistema venoso es derivado de la AD a la AI, con subsecuente hipertrofia y dilatación de la AD. La presencia de un defecto septal o ductus arterioso permeable es necesaria para sobrevivir; si el septum interventricular está intacto, el VD está completamente hipoplásico y hay atresia pulmonar. El corazón izquierdo está aumentado de tamaño porque maneja el retorno venoso pulmonar y sistémico (1-3).

Los infantes se presentan con cianosis en el período neonatal cuya severidad es proporcional a la disminución del flujo sanguíneo pulmonar, policitemia, fatigabilidad, disnea al ejercicio y episodios hipóxicos. Se ausculta un S2 único, un soplo sistólico de

regurgitación 2-3/6 en el borde esternal inferior izquierdo y un soplo continuado de PDA, así como hepatomegalia si hay una inadecuada comunicación interauricular o ICC. El ECG muestra hipertrofia de la AD o VI. En la radiografía de tórax se observa un corazón de tamaño normal con hipertrofia de la AD y flujo pulmonar disminuido.

El ECO 2-D muestra la válvula pulmonar atrética, el VI grande y un VD y la válvula tricúspide hipoplásica, así como una defecto del septum o PDA (1-8).

El tratamiento inicial incluye prostaglandinas para una posterior corrección quirúrgica y corrección de la ICC. Algunos pacientes se pueden beneficiar con una septostomía con balón de Rashkind. La mayor parte de pacientes requieren cirugía paliativa para sobrevivir, ya sea para incrementar el flujo pulmonar haciendo un corto circuito, o para disminuirlo a través de una constricción (“banding”) de la arteria pulmonar si éste es excesivo. En neonatos sintomáticos el procedimiento de Blalock-Taussig es de elección. En pacientes más grandes se puede utilizar la anastomosis de Glenn que consiste en la unión de la vena cava superior a la arteria pulmonar derecha, pero puede causar síndrome de la vena cava superior y puede cerrarse espontáneamente aumentando la cianosis (1-3).

Cualquiera de las modificaciones del procedimiento de Fontan son utilizadas para una corrección definitiva y separar la circulación sistémica de la pulmonar:

- Anastomosis de la AD a la arteria pulmonar directamente o a través de la inserción de un conducto con o sin válvula al sitio de salida del VD. Se cierra el defecto septal auricular o el foramen ovale.
- Si el VD es de tamaño adecuado, se utiliza un conducto con o sin válvula para comunicar la AD y el VD, cerrando los defectos septales auriculares y ventriculares.
- Anastomosis de cada una de las terminales de la cava superior a la arteria pulmonar derecha.

Los niños de cuatro años o más que tienen una resistencia vascular pulmonar y presión de arteria pulmonar normales, arteria pulmonar de tamaño adecuado y funcionamiento normal del VI, son buenos candidatos para una operación de Fontan; sin embargo al momento, la anastomosis bicava directa a la arteria pulmonar es el procedimiento realizado con más frecuencia (1-3).

La evaluación temprana de pacientes en quienes se realizó el procedimiento de Fontan es alentadora, y los resultados a largo plazo con este tipo de anastomosis parecen dar mejor resultados que los cortocircuitos arteriales-P (11). El procedimiento de Fontan está contraindicado en infantes muy pequeños o pacientes con arterias pequeñas o estenóticas y con resistencia vascular pulmonar elevada o hipoplasia de la arteria pulmonar (3, 11).

Entre las complicaciones a este procedimiento están elevación marcada de la presión venosa sistémica, retención de líquidos, derrame pleural o pericárdico, obstrucción cardíaca residual, trombosis de la arteria pulmonar o de la AD y arritmias supra ventriculares que en ocasiones se asocian a muerte súbita. Pocos infantes sobreviven más de seis meses sin cirugía paliativa. Algunos pacientes con un flujo pulmonar aumentado desarrollan ICC (3, 11).

Ventrículo Derecho de Doble Salida:

Este defecto es menos del 1% de todas las cardiopatías congénitas. Se caracteriza porque la aorta y la arteria pulmonar salen del VD. La única salida del VI es una CIV. Dependiendo de la posición de la CIV se subdivide en:

- CIV Sub aórtica (50-70%)
- CIV sub pulmonar (anomalía de Taussig-Bing)
- CIV Cerca de ambas válvulas semilunares
- CIV remota (1-3).

La fisiopatología y las manifestaciones clínicas dependen de la posición de la CIV y de la presencia o no de estenosis pulmonar. En el tipo sub aórtico, la sangre oxigenada del VI va a la aorta y la sangre venosa sistémica de saturada a la arteria pulmonar, produciendo una cianosis leve. Si no hay estenosis pulmonar, el flujo pulmonar está aumentado y da como resultado una ICC. En el tipo sub pulmonar, la sangre oxigenada del VI va a la arteria pulmonar y la sangre de saturada de la vena sistémica a la aorta, produciendo cianosis severa. El flujo sanguíneo pulmonar está aumentado con la disminución de la resistencia vascular pulmonar. En la presencia de estenosis pulmonar los hallazgos son similares a los de una Tetralogía de Fallot. Si la CIV está cerca de ambas válvulas semilunares o remota de las mismas, la cianosis es leve y el flujo pulmonar está aumentado (1-3).

La CIV sub aórtica sin estenosis pulmonar se presenta con hipertensión pulmonar e ICC, hipertrofia de la AI y del VD y bloqueo AV de primer grado. La radiografía de tórax evidencia cardiomegalia con flujo pulmonar aumentado y un segmento prominente de la arteria pulmonar principal. En el tipo subpulmonar el ECG tiene desviación del eje a la derecha y bloqueo AV de 1er grado. La radiografía de tórax muestra cardiomegalia con flujo pulmonar aumentado. En el tipo Fallot la clínica es similar a la tetralogía del mismo nombre. La placa de tórax presenta un corazón de tamaño normal y flujo pulmonar disminuido. Por ECO 2-D se observan las 2 grandes arterias originándose del VD y con Trayecto paralelo en su origen, ausencia de un tracto de salida del VI, CIC y discontinuidad mitral-aórtica. La angiocardiógrafa selectiva demuestra que las válvulas aórtica y pulmonar están en el mismo plano horizontal y que la aorta, desplazada anteriormente, se origina del VD (4- 8, 10).

El tratamiento médico consiste en corregir la ICC y administrar profilaxis contra endocarditis bacteriana. El tratamiento quirúrgico paliativo es la constricción de la arteria pulmonar para infantes sintomáticos con flujo pulmonar aumentado e ICC (Tipo subaórtico o subpulmonar). Para infantes con el tipo Taussig-Bing, la operación de Blalock-Hanlon es esencial para mejorar la mezcla de sangre venosa pulmonar y sistémica. La corrección definitiva para los cuatro tipos, consiste en crear un canal intraventricular entre la CIV y la aorta, para que el VI eyecte sangre a través de la CIV hacia la aorta; de no ser posible, se realiza un canal intraventricular entre la CIV y la arteria pulmonar (convirtiéndolo en una TGA) más un procedimiento de Jatene u operación de Senning. En infantes con estenosis pulmonar se realiza el canal intraventricular de la CIV a la aorta y se coloca un homoinjerto para corregir la obstrucción. Si para una CIV remota no es posible hacer el canal intraventricular, se realiza una operación tipo Fontan (1, 3).

Transposición Total de Grandes Vasos:

Se observa en un 12% de todos los lactantes portadores de una anomalía cardíaca congénita, y es la segunda en frecuencia entre las lesiones aisladas. Es más común en hijos de madres diabéticas y en varones. En esta anomalía, la circulación sistémica y la pulmonar son dos circuitos paralelos, debido a que la aorta sale del VD y la arteria pulmonar del VI, lo que hace que la sangre hipoxémica circule por el cuerpo y la hiperoxémica por el circuito pulmonar. La presencia de defectos que permiten alguna mezcla de sangre entre ambas circulaciones, como la CIV, CIA o PDA son necesarios para sobrevivir. Hay niños que presentan la transposición antes descrita, pero los ventrículos están relacionados con las

aurículas opuestas. Este tipo de anomalía se designa con el nombre de transposición corregida (1-3).

Los recién nacidos desarrollan cianosis profunda en las primeras hora o días de vida, así como signos de ICC. Los hallazgos auscultatorios son inespecíficos. Hay hipoxemia arterial severa a pesar de inhalación de oxígeno al 100% y acidosis (1-3).

El ECG usualmente es normal, pero puede haber hipertrofia del corazón del corazón derecho. La placa de tórax puede presentar cardiomegalia y la silueta cardiaca en forma de huevo, que es característico, así como un aumento del flujo pulmonar, pero generalmente es normal. El ECO 2-D confirma el diagnóstico al definir el origen de las dos grandes arterias. Al hacer el cateterismo cardíaco se encuentra que la presión del VD es sistémica. El catéter entra a la aorta directamente del VD y puede pasar por alguno de los defectos septales al corazón izquierdo. La sangre del VI y de la arteria pulmonar tiene mayor concentración de oxígeno que la aorta (4-8, 10).

Antes de iniciar el tratamiento específico, hay que evitar la hipotermia del neonato, porque intensifica la acidosis metabólica producto de la hipoxemia; debe infundirse PGE₁ y administrar diuréticos y digital si hay ICC (1-3).

En los pacientes en quienes un tratamiento quirúrgico definitivo no se hará inmediatamente o que presentan anomalías asociadas, se realiza una septostomía auricular con balón de Rashkind como tratamiento paliativo durante el cateterismo cardíaco: Se pasa un catéter con un balón inflable en el extremo distal desde la AD a la AI a través del foramen oval permeable; cuando la punta del catéter se encuentra en la AI, se infla el balón y se tira bruscamente del mismo hacia atrás de tal forma que el balón sea arrastrado nuevamente hacia la AD, rompiendo el tabique interauricular (10). Si un niño se presenta con más de dos o tres meses de vida, con una comunicación interauricular insuficiente o si el balón de Rashkind no aumenta la saturación arterial de oxígeno, se debe crear un defecto en el tabique realizando una escisión del septum auricular (Blalock-Hanlon). Después de la septostomía, se hace necesaria una segunda intervención debido a que el tamaño del defecto creado no aumenta proporcionalmente con el crecimiento del niño (3, 10).

La cirugía correctiva consiste en cambiar las estructuras de la derecha e izquierda a nivel de los grandes vasos (Jatene), auricular (Mustard, Senning) o ventricular (Rastelli). El procedimiento de Jatene es de elección para infantes de menos de 2 semanas de vida. En el procedimiento de Mustard la mayor parte del tabique interauricular remanente es extirpado y se construye un nuevo septum con pericardio o material protético, diseñado para que la sangre desaturada que viene de las venas cavas pase a través de la válvula mitral para desembocar en el VI y sea bombeada a la arteria pulmonar. La sangre venosa pulmonar oxigenada transcurre por delante de la nueva vena cava creada artificialmente para desembocar en el VD a través de la válvula tricúspide; se obtiene así una corrección fisiológica (1-3).

El procedimiento de Mustard puede resultar en obstrucción al retorno venoso pulmonar (hipertensión pulmonar) o sistémico (síndrome de la vena cava superior), regurgitación tricuspídea, arritmias y disfunción del VD. La operación de Jatene tiene menores complicaciones que la reparación intraauricular, y es la principal complicación, la estenosis de la arteria pulmonar (1-3).

El pronóstico del niño depende de la anatomía. Los infantes con septum interventricular intacto son los más enfermos, pero muestran una mejoría dramática luego de una septostomía auricular. Los infantes con CIV o un ductus arterioso grande, son los menos cianóticos pero los que más tienden a desarrollar insuficiencia cardíaca y enfermedad pulmonar obstructiva. La combinación de CIV y estenosis pulmonar permite una mayor supervivencia sin cirugía pero da un mayor riesgo quirúrgico al momento de realizar una corrección. La operación de Jatene ha demostrado una supervivencia del 80 al 90% (1-3).

Retorno Venoso Pulmonar Totalmente Anómalo:

Esta anomalía corresponde al 1% de todas las cardiopatías congénitas. Consiste en que las venas pulmonares drenan a la AD o sus tributarias, y puede ser: supracardíaca (50%) si la vena pulmonar común drena a la cava superior, cardíaca (20%) si drena al seno coronario, o si las 4 venas pulmonares entran a la AD separadamente, intracardíaca o subdiafragmática (20%) si la vena pulmonar común drena a la vena porta, al ductus venoso, a la vena hepática o a la cava inferior y mixta (10%) si es una combinación de los tipos anteriores (1-3).

Es necesaria una comunicación interauricular para sobrevivir. El corazón izquierdo es relativamente pequeño. El retorno venoso pulmonar llega a la AD en donde la sangre venosa sistémica y pulmonar se mezclan completamente antes que pase a la AI a través de una CIA. La saturación de oxígeno en la circulación sistémica y pulmonar es igual; y el grado de desaturación arterial sistémica, proporcional a la cantidad de flujo sanguínea pulmonar. Si no hay obstrucción del retorno venoso (supracardíaca o cardíaca) el retorno venoso pulmonar es grande y la sangre arterial sistémica está mínimamente desaturada. Cuando hay obstrucción al retorno venoso pulmonar, el paciente está extremadamente cianótico con signos radiológicos de edema pulmonar (1-3).

En el período neonatal generalmente hay cianosis leve y signos de ICC, aunque si hay obstrucción del retorno venoso pulmonar hay cianosis marcada y distrés respiratorio, hay un ritmo cuádruple o quádruple característico, precordiohiperdinámico, desdoblamiento de S2 y acentuamiento de P2. Se ausculta un soplo sistólico de eyección 2-3/6 en el borde esternal superior izquierdo y un murmullo mediodiastólico en el borde esternal inferior izquierdo que siempre está presente. En presencia de obstrucción del retorno venoso pulmonar se encuentra un ritmo de galope y un S2 único y fuerte, usualmente sin soplos y en ocasiones con estertores pulmonares (1-3).

El ECG y la radiografía de tórax no proveen información específica, solo muestra dilatación y en ocasiones, hipertrofia de la AD y del VD por sobrecarga; sin obstrucción del retorno venoso pulmonar puede haber cardiomegalia a expensas del corazón derecho y flujo pulmonar aumentado. El signo del muñeco de nieve rara vez se ve antes de los cuatro meses en el tipo supracardíaca. Con obstrucción, es usual que el corazón se encuentre de tamaño normal pero los campos pulmonares muestran edema pulmonar (4-6).

En el ECO 2-D se observa la vena pulmonar común posterior a la AI sin comunicación directa entre ambas; un seno coronario marcadamente dilatado protruyendo en la AI o una vena innominada izquierda y vena innominada izquierda y vena cava superior dilatadas; se evidencia la CIA obligatoria y un corazón izquierdo relativamente pequeño. Si hay obstrucción, se puede ver el retorno venoso pulmonar anómalo debajo del diafragma. Debido a que puede ser difícil identificar las venas pulmonares individuales, suele requerirse cateterismo (7, 8, 10).

El tratamiento médico está orientado a evitar la congestión, para lo que se administran diuréticos y digital en el tipo no obstructivo, y a resolver el dème pulmonar en el tipo obstructivo, lo cual puede requerir incluso ventilación mecánica. Al momento de la cateterización puede realizarse una septostomía auricular con balón, debido a que no hay cirugía paliativa. La cirugía correctiva está indicada en todos los pacientes. Si hay obstrucción venosa pulmonar, debe operarse en el período neonatal; si no hay obstrucción, se debe intervenir quirúrgicamente antes del año de edad. Los procedimientos varían con el sitio del drenaje anómalo, y es el objetivo principal canalizar el retorno venoso pulmonar a la AI por medio de una anastomosis (1-3).

La insuficiencia cardíaca congestiva, neumonías a repetición y retraso en el crecimiento se hacen evidentes hacia los 6 meses de vida. Los que tiene el tipo infracardíaco rara vez sobreviven más de algunas semanas sin cirugía (1, 3).

Tronco Arterioso Común o Persistente:

Un tronco arterial único ocurre en menos de 1% de todas las cardiopatías congénitas. El tronco sale del corazón y da origen a la circulación pulmonar, sistémica y coronaria. Siempre hay una CIV grande. El flujo pulmonar usualmente está aumentado en el Tipo I que es la presentación más frecuente, normal en los tipos II y III y disminuido en el Tipo IV. Con un flujo pulmonar disminuido hay marcada cianosis, con un flujo aumentado, la cianosis es mínima pero puede ocurrir ICC desde los primeros días de vida; debido a que hay una mezcla casi completa de la sangre venosa sistémica y pulmonar en el tronco arterioso, la saturación de oxígeno en la aorta y la arteria pulmonar es la misma (1-3).

En el examen físico se encuentra un precordio hiperactivo con un soplo sistólico de eyección 2-4/6 en el borde esternal izquierdo; puede haber un soplo apical diastólico si el flujo pulmonar está aumentado y una presión de pulso amplia, con pulsos saltones. Si el niño ha desarrollado enfermedad pulmonar obstructiva, se observa una mejoría clínica (1-3).

El ECG muestra hipertrofia biventricular. La placa de tórax presenta cardiomegalia marcada y flujo pulmonar aumentado. El ECO-2D evidencia la CIV sin lograrse visualizar la válvula pulmonar, se observa una arteria única que se origina del corazón (el tronco) y la ramificación posterior de la arteria pulmonar a partir del tronco. Puede requerirse cateterismo y angiografía para definir completamente el defecto (4-8, 10).

Debido a que la mayoría de niños que no se someten a cirugía, mueren entre los seis y doce meses por ICC, el tratamiento médico está dirigido hacia el control de la misma con diuréticos y digital. El tratamiento definitivo es quirúrgico: puede estar indicada la constricción de la arteria pulmonar en infantes pequeños con flujo pulmonar aumentado e ICC; el procedimiento de Rastelli se puede realizar en los Tipos I y II durante la infancia (1-3).

2.7.2 Cortocircuito de izquierda – derecha

Comunicación Interauricular:

Representan un 5 a 10% de todas las cardiopatías congénitas diagnosticadas en la infancia y consiste en cualquier defecto del tabique interauricular a través del cual circule sangre en cualquier dirección. Puede estar a nivel del septum secundum (tipo secundum), en la parte inferior del septum (tipo primum) o cerca de la entrada de la vena cava superior o inferior a la aurícula derecha (tipo seno venoso). La alteración hemodinámica es proporcional al tamaño del defecto y al grado de resistencia vascular pulmonar. El corto circuito causa una sobrecarga del corazón derecha y un incremento en el flujo sanguíneo pulmonar con desarrollo de hipertensión pulmonar, aunque la presión de la arteria pulmonar no se eleva significativamente si la resistencia vascular pulmonar se mantiene normal por la dilatación de los vasos pulmonares (1-3).

Generalmente estos niños son asintomáticos. Son característicos un desdoblamiento de S2 y un soplo sistólico de eyección en el borde esternal superior izquierdo; se puede auscultar un soplo diastólico de llenado en la línea para esternal izquierda y un componente pulmonar del segundo ruido de alta intensidad. El ECG evidencia el eje desviado hacia la derecha y una leve hipertrofia de VD y puede haber bloqueo de rama derecha. En la radiografía de tórax se observa cardiomegalia a expensas del corazón derecho, los vasos pulmonares se encuentran dilatados (plétora pulmonar) y la aorta se ve pequeña; en defectos del seno venoso las venas pulmonares de los lóbulos medio y superior derecho se ven en posición más horizontal para entrar en la vena cava superior. El ECO 2-D muestra la posición y el tamaño del defecto, así como un movimiento septal anormal (4-8).

El defecto puede cerrarse espontáneamente en los primeros 5 años de vida hasta en un 40% de casos; en otros pacientes, puede disminuir de tamaño. En la vida adulta pueden

desarrollar hipertensión pulmonar, ICC y arritmias auriculares, así como accidentes cerebrovasculares (1- 3).

El tratamiento médico se limita a la profilaxis de endocarditis bacteriana en los casos en que hay asociado prolapso de la válvula mitral o un retronó venoso pulmonar parcialmente anómalo. La cirugía a corazón abierto por cierre primario o con un parche debe realizarse entre los 2 y 5 años, siendo el riesgo de mortalidad quirúrgica menor al 1%. Una resistencia vascular pulmonar igual o mayor a 10 U/m^2 es una contraindicación para realizar cirugía. La reparación del defecto durante la infancia da una expectación de vida normal (1. 3).

Comunicación Interventricular:

Se presenta en 2 por 1000 nacidos vivos, comprendiendo un 20 a 25% de todas las cardiopatías congénitas y es la forma de cardiopatía congénita más frecuente. El defecto puede estar localizado a nivel muscular o peri membranoso del tabique. El tamaño del defecto puede variar desde pequeño sin implicaciones hemodinámicas de importancia hasta un defecto grande con hipertensión pulmonar de ICC. Si el cortocircuito es leve o moderado, ocurre sobrecarga de volumen en el corazón izquierdo; si es severo, se sobrecarga también el ventrículo derecho (1-3).

Si el defecto es grande y no se corrige, la resistencia vascular pulmonar excede la sistémica y a largo plazo, el cortocircuito se invierte convirtiéndose en uno de D-I con cianosis (Síndrome de Eisenmenger) (1,3). Con un defecto pequeño suelen ser asintomáticos y con crecimiento y desarrollo normales. Si es moderado o grande, el lactante generalmente presenta ICC y los niños mayores muestran poca tolerancia al ejercicio, infecciones pulmonares a repetición y retraso en el crecimiento y desarrollo (1-3).

Es característico auscultar un soplo holosistólicoregurgitante 2-5/6 en el borde esternal inferior izquierdo. Un soplo diastólico apical es indicativo de un defecto grande. Los cambios del ECG dependen del tamaño del defecto: si es pequeño, es normal; si es moderado hay hipertrofia del VI; si es grande hay hipertrofia biventricular de la AI; si hay enfermedad obstructiva se evidencia hipertrofia pura del VD. La radiografía de tórax muestra el flujo pulmonar aumentado y cardiomegalia con agrandamiento del corazón izquierdo y probablemente del VD, proporcionales a la magnitud del cortocircuito. Si hay enfermedad obstructiva, los campos pulmonares periféricos están isquémicos. El ECO 2.D define la

posición y el tamaño del defecto y es de utilidad para descartar el diagnóstico diferencial de ventrículo único, del cual a veces sólo se puede diferenciar por angiocardiografía (4-8, 10).

Entre un 30% y 40% de todas las comunicaciones interventriculares se cierran espontáneamente sin haber causado síntomas significativos, principalmente en defectos pequeños y durante el primer año de vida. Los defectos grandes suelen disminuir en tamaño con la edad, pero los infantes desarrollan insuficiencia cardíaca hacia la octava semana de vida. Si el defecto es muy grande, la enfermedad obstructiva puede comenzarse a desarrollar entre los 6 y 12 meses de edad, aunque la inversión del cortocircuito se desarrolle mucho más adelante (1, 3).

El tratamiento médico implica un manejo adecuado de la ICC y restricción de ejercicio si hay hipertensión pulmonar, una adecuada higiene oral y profilaxis contra endocarditis bacteriana. El tratamiento quirúrgico es el cierre directo del defecto. Rara vez se realiza una constricción de la arteria pulmonar como tratamiento paliativo, a menos que hayan defectos asociados que dificulten la reparación completa (1, 3, 11).

Indicación de tratamiento quirúrgico es un cortocircuito de I-D significativo con un índice de flujo pulmonar – sistémico mayor a 2:1. Los infantes con ICC y retraso en el crecimiento que no responden a tratamiento médico deben operarse a cualquier edad. Los infantes con defectos grandes y evidencia de aumento en la resistencia vascular pulmonar deben operarse lo antes posible. Los pacientes que responden al tratamiento médico pueden operarse entre los 12 y 18 meses de vida. Los niños asintomáticos pueden operarse entre los 2 y 4 años de edad. Entre las contraindicaciones para cirugía están: un defecto pequeño con un índice de flujo pulmonar – sistémico menor de 1.5:1; un índice de resistencia vascular pulmonar – sistémico igual o mayor a 0.5 o la presencia de enfermedad obstructiva vascular pulmonar con cortocircuito de D-I (1-3).

Si la CIV se asocia a PDA, se puede cerrar el ductus entre las seis y ocho semanas de vida y cerrar la CIV en un segundo tiempo. Si se asocia a coartación aórtica, el tratamiento es controversial. Una forma de manejo es que inicialmente se repara la coartación sin constricción de la arteria pulmonar con posterior cierre de la CIV en un segundo tiempo, si hubieran indicaciones. Si el tratamiento médico no resulta efectivo o se asocia a regurgitación aórtica, se debe realizar constricción o cierre directo del defecto aunque el

índice de flujo pulmonar – sistémico sea menor de 2:1. Si la regurgitación es moderada o severa, la valvular aórtica deberá repararse o reemplazarse (1.3).

Ductus Arterioso Persistente:

Representa un 5 – 10 % de todas las cardiopatías congénitas, excluyendo a los prematuros. Consiste en que permanece patente el conducto que comunica la arteria pulmonar con la aorta descendente durante la vía fetal, el que normalmente se cierra en los primeros días de vida, al establecerse la respiración normal. Del total de niños que la presentan, un 12% tienen otra anomalía cardíaca asociada (1-3).

La magnitud del cortocircuito está determinada por el diámetro y la longitud del ductus, así como por el nivel de resistencia vascular pulmonar. La sangre fluye a través del conducto de la aorta a la arteria pulmonar y causa hiperflujo pulmonar y aumento del retronó venoso pulmonar hacia la AI. La persistencia de un ductus grande por mucho tiempo permite el desarrollo de hipertensión pulmonar y enfermedad obstructiva vascular pulmonar, con cianosis e inversión del cortocircuito (1-3).

Un ductus arterioso pequeño no suele causar síntomas, aunque se puede auscultar un soplo continuo debajo de la clavícula izquierda. Si el defecto es grande, el infante puede presentar ICC, un soplo continuo en maquinaria 2-4/6 audible en el borde esternal superior izquierdo que es característico de esta condición, puede auscultarse un soplo diastólico apical, desdoblamiento del segundo ruido cardíaco y presentar pulsos periféricos saltones y una presión de pulso amplia. Los niños con Síndrome de Eissenmenger presentan un recordiohiperdinámico, cianosis en la mitad inferior del cuerpo, dedos en palillo de tambor, ICC y pueden presentar hemoptisis sin dolor (1-3).

Los hallazgos electrocardiográficos y radiográficos del tórax dependen del tamaño del ductus. Si el ductus es pequeño o moderado, la radiografía y el ECG pueden ser normales, o este último puede evidenciar hipertrofia del VI; si es grande, el ECG evidencia hipertrofia biventricular y la radiografía muestra cardiomegalia a expensas del corazón izquierdo, el tronco de la arteria pulmonar dilatado y los campos pulmonares pletóricos. Si hay enfermedad obstructiva, el ECG mostrará hipertrofia del VD, eje desviado a la derecha y bloqueo de rama derecha, y la radiografía un corazón de tamaño normal, con vasos pulmonares periféricos que se hacen pequeños y los centrales marcadamente dilatados (3, 4). El ductus persistente se visualiza directamente por ECO 2-D. El uso de Doppler y el mapeo

a color del flujo de la arteria pulmonar o de la aorta ascendente confirman el cortocircuito ductal (4- 8).

El tratamiento médico consiste en restricción del ejercicio si hay hipertensión pulmonar y profilaxis contra endocarditis bacteriana cuando sea indicado. El tratamiento quirúrgico es ligar el ductus independientemente del tamaño y está indicado como tratamiento de la ICC durante la lactancia, para reducir los riesgos de endocarditis infecciosa y para prevenir el desarrollo de vasculopatía pulmonar hipertensiva. En la presencia de enfermedad obstructiva está contraindicada la cirugía (1-3).

Un conducto pequeño no suele dar complicaciones exceptuando el desarrollo de endocarditis infecciosa. Un defecto moderado causa cierta limitación en la tolerancia al esfuerzo. Un cortocircuito importante se complica la resistencia vascular pulmonar supera la sistémica, el flujo sanguíneo transcurre de la arteria pulmonar a la aorta, invirtiéndose el cortocircuito de D-I. El desarrollo de enfermedad vascular pulmonar es una seria complicación de esta inversión del cortocircuito. Inicialmente es reversible ya que es producto del espasmo muscular de la pared arteriolar, pero finalmente se producen cambios fibróticos con destrucción de los vasos pulmonares y se hace irreversible, condición conocida como Síndrome de Eisenmenger, la cual es de mal pronóstico (1-3).

Retorno Venoso Pulmonar Parcialmente Anómalo:

Su incidencia es de menos del 1% de todas las cardiopatías congénitas. Consiste, en que una o más de las venas pulmonares, pero no todas, drenan a la AD o sus tributarias venosas (vena cava superior o inferior, seno coronario o vena innominada izquierda). Las alteraciones hemodinámicas son similares a las de una CIA (1-3).

Usualmente los infantes son asintomáticos. Más adelante, entre la tercera y cuarta década pueden desarrollar cianosis y disnea al ejercicio secundaria a hipertensión pulmonar. El ECG puede ser normal, evidenciar hipertrofia del VD o bloqueo de rama derecha. En la radiografía de tórax hay hipertrofia del corazón derecho con aumento del flujo pulmonar. El diagnóstico por ecocardiografía es menos confiable (3-8).

La corrección quirúrgica se realiza entre los 2 y 5 años de edad, en niños con cortocircuito de I-D importante y un índice de flujo pulmonar: sistémico igual o mayor a 1.5: 1 (3).

CANALES AURICULO-VENTRICULARES

Canal Aurícula-Ventricular Completo:

También llamado defecto completo de los cojinetes endocardios. Su incidencia es de un 2% de todas las cardiopatías congénitas, y ocurre en un 30% de éstas, en niños con Síndrome de Down. Consiste en una CIA tipo ostium primum, CIV en la porción inicial del septum ventricular, una hendidura en la valva anterior de la válvula mitral y una hendidura en la valva septal de la válvula tricuspídea; ambas hendiduras forman cúspides comunes anteriores y posteriores de la válvula aurícula-ventricular. La combinación de estos defectos puede producir cortocircuitos interauriculares, o interventriculares, de VI a AD, o regurgitación de la válvula aurícula-ventricular (1-3).

Clínicamente se encuentra un retraso en el crecimiento, infecciones respiratorias frecuentes y signos de ICC; hay un precordio hiperactivo con soplo holosistólico de regurgitación 3-4/6 y mediodiastólico en el borde esternal inferior izquierdo, así como un ritmo de galope. El ECG se caracteriza por hemibloqueo anterior izquierdo y un eje QRS entre -40 y -150° . Todos los pacientes presentan hipertrofia del VD y bloqueo de rama derecha y muchos presentan también hipertrofia del VI; también es común encontrar bloqueo AV de primer grado (1-3). La radiografía de tórax siempre muestra cardiomegalia con flujo pulmonar aumentado. El ECO 2-D y Doppler permiten visualizar todos los componentes del defecto y establecer la severidad del mismo (4-8).

En infantes pequeños con ICC es importante el tratamiento médico, ya que la mortalidad quirúrgica es relativamente alta en este grupo etéreo. Es necesaria la profilaxis para endocarditis bacteriana aunque el niño ya tenga una reparación quirúrgica. La constricción de la arteria pulmonar en infantes pequeños sin regurgitación mitral importante puede considerarse como cirugía paliativa, aunque este procedimiento tiene un alto riesgo quirúrgico. La cirugía correctiva consiste en el cierre de la CIA y CIV con una reconstrucción de las hendiduras en las válvulas AV; la mortalidad de este procedimiento es del 5 al 10%. Las indicaciones para cirugía correctiva son niños con ICC que no responden a tratamiento médico agresivo; neumonías a repetición con retraso en el crecimiento; cortocircuito grande de I-D con hipertensión pulmonar, o aumento de la resistencia vascular pulmonar. El momento adecuado para la cirugía depende de la hemodinamia del paciente, y varía desde los primeros meses de vida hasta varios años de edad (1-3).

Entre el primero y segundo mes de vida generalmente se desarrolla ICC. La mayoría de pacientes sin intervención quirúrgica fallecen antes de los 3 años de edad; los que sobreviven, desarrollan vasculopatía pulmonar obstructiva y mueren antes, o en la adolescencia temprana (1-3).

Comunicación Interauricular Tipo Ostium Primum:

También llamado defecto parcial de los cojinetes endocardicos; su incidencia es del 1 al 2% de todas las cardiopatías congénitas. Consiste en la presencia de un defecto en la parte inferior del septum auricular cerca de las válvulas AV, asociado a hendiduras en la válvula mitral y ocasionalmente en la tricúspide (1,3).

La fisiopatología y los hallazgos al examen físico son iguales a los de la CIA tipo ostium secundum, con excepción del soplo sistólico de regurgitación mitral que puede auscultarse en el ápice (1,3). Entre los hallazgos de ECG están un hemibloqueo anterior izquierdo, bloqueo A-V de primer grado en un 50% de los infantes, hipertrofia del VD o bloqueo de rama derecha. La radiografía de tórax muestra cardiomegalia con flujo pulmonar aumentado y ocasionalmente hipertrofia del corazón izquierdo si la regurgitación mitral es importante. El ECO 2-D permite la visualización directa del defecto en la porción inferior del septum auricular (3-8).

El tratamiento médico es, la profilaxis contra endocarditis bacteriana. El tratamiento quirúrgico consiste en el cierre del defecto en el septum auricular y la reconstrucción de las hendiduras en las válvulas mitral y tricúspide de forma electiva entre los 2 y 4 años de edad en niños asintomáticos, o antes si presentan ICC o regurgitación mitral (1,3).

Durante la infancia se desarrolla ICC y hacia la adolescencia, hipertensión pulmonar; a, es frecuente que se desarrolla endocarditis bacteriana usualmente de las válvulas A-V y arritmias hasta en un 20% de los niños (1,3).

LESIONES OBSTRUCTIVAS

Estenosis Pulmonar:

Se da en un 8 a 10% del total de las cardiopatías congénitas; un 90% de los casos son por restricción en la apertura de la válvula, aunque también puede ser supravalvular, o en el infundíbulo del VD (subvalvular o infundibular) que usualmente está asociado a otras cardiopatías congénitas más complejas. Este tipo puede ser fijo cuando es causada por una membrana fibromuscular, o funcional cuando es por el músculo hipertrofiado que protruye

hacia la luz del tracto de salida del VD. La severidad de la estenosis determina el grado de hipertrofia del VD (1-3).

En las estenosis leves los infantes suelen ser asintomáticos, cuando son moderadas se puede auscultar en la línea para esternal media un ruido de alta frecuencia denominado “click” de eyección, el cual es de mayor intensidad durante la espiración que durante la inspiración, y éste es un rasgo característico; se ausculta un soplo sistólico de eyección 2-5/6 con irradiación a la espalda y los costos cuya duración e intensidad son proporcionales a la severidad de la estenosis y un desdoblamiento del segundo ruido cardíaco, cuya amplitud es de utilidad para determinar la severidad de la estenosis y el nivel de presión dentro del VD; además hay disnea y fatiga a leves esfuerzos. Cuando la estenosis es severa, la inmovilidad de la válvula causa la desaparición del “click” de eyección y el apareamiento de un cuarto ruido cardíaco generado por un aumento en la contracción auricular para contrarrestar la resistencia del VD poco elástico al vaciamiento auricular, el cual es más intenso sobre la línea para esternal izquierda e incluso puede ser palpable; hay cianosis central por un cortocircuito de la AD hacia la AI a través del foramen oval al aumentar la presión de la AD por falta de distensibilidad del VD. En el lactante hay retraso en el crecimiento y en la infancia el hallazgo más frecuente es el soplo cardíaco o una radiografía de tórax anormal, aunque puede asociarse al ICC y ocurrir muerte súbita (1-3).

El ECG puede ser normal si la estenosis es leve o moderada, pero puede encontrarse desviación del eje a la derecha e hipertrofia del corazón derecho en estenosis severas. La radiografía de tórax en el tipo valvular muestra un corazón de tamaño normal, pero con el segmento de la arteria pulmonar común prominente por la dilatación postestenótica, aunque el grado de dilatación no está relacionado a la severidad de la lesión. El flujo pulmonar es normal sin embargo puede haber oliguemia en lactantes con estenosis severas. Solo si se asocia ICC se podría observar dilatación del VD. En una toma para esternal corta, el ECO 2-D demuestra un engrosamiento de la válvula pulmonar con restricción del movimiento sistólico y dilatación postestenótica de la arteria pulmonar principal. El Doppler es de utilidad para calcular el gradiente de presión (4-8).

El tratamiento médico consiste en restringir el ejercicio en estenosis severas. La valvuloplastia con balón al momento del cateterismo es el procedimiento de elección en estenosis severas (gradiente de presión sistólica igual o mayor a 50 mm Hg). Los niños con una presión en el VD mayor a 80-100 mm Hg en quienes la valvuloplastia con balón no tuvo éxitos, o que tienen una estenosis infundibular, se debe realizar una valvotomía pulmonar

con resección de la obstrucción fibromuscular (2,5). Los neonatos con estenosis severas pueden requerir una valvotomíatransventricular mientras reciben una infusión de PGE₁ y una derivación Gore-Tex izquierda si hay hipoplasia infundíbular severa. La escisión completa de la válvula con un ensanchamiento de la estrechez colocando un parche, es realizada en válvulas pulmonares displásicas (3, 10).

El paciente con estenosis leve tiene una expectativa de vida casi normal; si es severa, su actividad física estará limitada y puede desarrollar ICC y fibrilación auricular; además tiene un alto riesgo de endocarditis infecciosa y de embolismo paradójico (1-3).

Estenosis Aórtica:

Representan un 5% de todas las cardiopatías congénitas, con un predominio en el sexo masculino. La estenosis puede ser valvular, supra o subvalvular. La causa más frecuente, hasta en un 85% de los casos, es una válvula bicúspide (3). En el tipo subvalvular la estenosis puede producirse por un diafragma, un estrechamiento del tracto de salida del VI, o por estenosis subaórtico hipertrofia idiopática que es un desorden primario del músculo cardíaco. La válvula estenosada provoca que todo el flujo sanguíneo aórtico se haga turbulento, y altera el cierre valvular al hacer menos eficiente el flujo. La hipertrofia del VI ocurre cuando el orificio valvular se ha estrechado lo suficiente para obstruir el flujo sanguíneo proveniente del VI y es proporcional a la severidad de la estenosis. En el tipo valvular se desarrolla una dilatación postestenótica de la aorta ascendente. En el tipo subaórtico, usualmente se desarrolla regurgitación aórtica (1-3).

Durante la infancia los niños usualmente son asintomáticos, auscultándose un “click” de eyección y un soplo sistólico. En las estenosis severas puede haber dolor precordial al hacer ejercicio, síncope e ICC que se desarrolla en los primeros meses de vida. Puede ocurrir muerte súbita hasta en un 2% de los niños, pero pueden permanecer asintomáticos por muchos años (1, 3).

Al examen físico puede encontrarse frémito sistólico en el borde esternal superior derecho, en la horquilla supra esternal, o sobre las arterias carótidas así como un soplo sistólico de eyección 2-4/6 más audible en el segundo espacio intercostal derecho o tercer espacio intercostal izquierdo irradiado al cuello y frecuentemente al ápice. Signos importantes para el diagnóstico son: el “click” de eyección más fácilmente reconocible en la punta; un cuarto ruido cardíaco de baja frecuencia mejor auscultable sobre el ápice y con el paciente sobre su costado izquierdo; el choque de punta; presentan dos impulso apicales durante el ciclo

cardíaco y el ascenso lento del pulso arterial, palpable en la carótida externa derecha. Los neonatos con estenosis severas pueden presentarse con ICC, un soplo difícil de auscultar o ausente y pulsos periféricos débiles. El soplo se hace más audible al mejorar la ICC. En estenosis supra valvulares se encuentra una presión sistólica mayor en el brazo derecho que en el izquierdo (1-3).

El ECG y la radiografía de tórax son normales en casos leves. En casos severos el ECG puede tener aumento del voltaje en las derivaciones relacionadas con el VI, pero puede ser normal. Si hay ICC o insuficiencia aórtica, el diámetro cardíaco transversal está aumentado y las venas pulmonares dilatadas. Si la estenosis es valvular puede haber dilatación de la aorta ascendente, la cual no está relacionada con la severidad de la estenosis. El ECO-2D muestra la anatomía de la válvula aórtica (uní, bi o tricúspide), el sitio de la estenosis, la dimensiones del VI, el grosor de la pared posterior y del tabique interventricular pero principalmente, las consecuencias fisiológicas de la estenosis (4-8).

El tratamiento médico consiste en restricción del ejercicio en casos moderados o severos, mantener una adecuada higiene oral y dar profilaxis contra endocarditis bacteriana cuando sea necesario. Se puede realizar una valvuloplastia con balón al momento del cateterismo, pero los resultados no han sido muy satisfactorios (1). En niños muy enfermos, el tratamiento quirúrgico es una valvotomía aórtica cerrada y se utilizan dilatadores calibrados (1, 3).

Dependiendo de la anatomía se pueden realizar las siguientes cirugías:

- Comisurotomía de la válvula aórtica
- Reemplazo con válvula artificial de una válvula unicúspide
- Procedimiento de Konno: Reemplazo de la válvula luego de ampliar la raíz aórtica, en estenosis anulares severas o en forma de túnel.
- Excisión de la membrana en estenosis subvalvular.
- Ensanchamiento del área estenóticas utilizando un parche en forma de diamante en estenosis supra valvular.

Los niños con ICC deben operarse cuanto antes. Los niños con un gradiente de presión sistólica pico entre 50 y 80 mm Hg pueden operarse de forma electiva. La cirugía está indicada en todo niño sistemático, en ECG o pruebas de esfuerzo anormales. Una cirugía electiva temprana puede considerarse en estenosis subvalvular con regurgitación aórtica (1-3).

Coartación de la Aorta:

Su incidencia es de un 8% de todas las cardiopatías congénitas, con un predominio en el sexo masculino. El defecto consiste en un estrechamiento del arco aórtico o de la aorta descendente. El estrechamiento puede ser de dos tipos: 1-Preductal: es la forma de presentación más común en el periodo neonatal; se asocia hasta en un 40% a otros defectos cardíacos y es a una válvula bicúspide en más del 50% de los mismos; tiene poca circulación colateral y un desarrollo temprano de síntomas. 2- Pos ductal: no suele producir síntomas durante la infancia (1-3).

La coartación preductal produce hipertrofia del VD en el recién nacido y más adelante en la infancia también del VI, lo cual se evidencia en ECG. Los hallazgos clínicos y de estudios diagnósticos así como el manejo dependen de las manifestaciones clínicas.

Niños asintomáticos: Ocasionalmente pueden manifestar dolor en las piernas. Los pulsos periféricos de las piernas son débiles y atrasados o ausentes. La diferente irrigación entre las extremidades superiores e inferiores causa la formación de un extenso sistema de circulación colateral que evita la obstrucción, y son los principales grupos de vasos los escapulares, cervicales, mamarios internos, intercostales y espinales, originan hipertensión en los brazos o lecturas de presión más altas en los brazos que en los muslos. La válvula bicúspide puede causar estenosis y regurgitación así como insuficiencia del VI. Con frecuencia se ausculta un "Click" de eyección en el ápice o en la base y un soplo sistólico de eyección 2-3/6 en los bordes esternales superior derecho y medio izquierdo con irradiación principalmente el área posterosuperior del tórax e interescapular; puede haber latidos arteriales en el hueco supra esternal y en las fosas supraclaviculares (1-3).

El ECG puede ser normal o evidenciar hipertrofia del VI; la radiografía de tórax puede ser normal o evidenciar la coartación aórtica, dilatación postestenótica, una imagen de "doble arco" que corresponde a la rama dilatada de la arteria subclavia izquierda por encima de la coartación y de la dilatación postestenótica, una "E" en un esófago lleno de bario o un "3" en placas hiperpenetradas. En niños mayores se puede encontrar "nudos en las costillas" por erosión secundaria a reabsorción ósea en donde las arterias intercostales se relacionan al borde inferior de las costillas; generalmente se afectan de la tercera a la novena costilla, que son las que forman parte de la circulación colateral. El ECO-2D muestra una membrana en el aspecto posterolateral de la aorta descendente así como la anatomía de la válvula aórtica. En el Doppler se evidencia una interrupción del flujo y un aumento en la velocidad del flujo distal a la coartación (4-8).

El manejo médico implica el control de la hipertensión arterial y profilaxis contra endocarditis bacteriana ya que estos pacientes presentan permanentemente un alto riesgo de infectarse. La angioplastia con balón puede ser el procedimiento de elección en algunos pacientes. El procedimiento quirúrgico de elección es la resección del segmento coartado con anastomosis termino-terminal. Los niños con hipertensión en las extremidades superiores o con un gradiente de presión muy grande entre los brazos y las piernas deben operarse electivamente entre los 3 y 4 años de edad. Los niños con coartación leve (20-30 mm Hg) pueden optar a tratamiento quirúrgico, si con el ejercicio desarrollan un gradiente de presión prominente (1-3).

Niños sintomáticos: Entre las 2 y 6 semanas de vida, aparecen signos de ICC (alimentación deficiente, disnea) y signos de insuficiencia renal (oliguria, anuria) con choque circulatorio sistémico. Se puede auscultar galope en S3 y en niños severamente enfermos puede no escucharse soplo. Los pulsos periféricos son débiles; más del 80% de los infantes con la variedad preductal desarrollan ICC antes de los 3 meses de vida y puede ocurrir muerte súbita (1-3). Los hallazgos del ECG son de hipertrofia del corazón derecho o bloqueo de rama derecha; radiológicamente se visualiza cardiomegalia y signos de edema pulmonar. El ECO 2-D demuestra el sitio y la extensión de la coartación así como la existencia de defectos asociados. El Doppler muestra una interrupción del flujo distal a la estrechez y signos de retraso en el vaciamiento de la aorta proximal a la coartación (4-8).

El tratamiento médico debe dirigirse a medidas intensivas anti congestivas con agentes inotrópicos, diuréticos y oxígeno previo a la cirugía. La infusión de PGE₁ puede estar indicada en algunos casos. El desarrollo del ICC es una indicación para realizar cirugía de urgencia. En muchos centros, se prefiere realizar una aortoplastia con un colgajo subclavio. Si se encuentra una CIV asociada, se puede realizar una reparación de la coartación sin constricción de la arteria pulmonar y si la ICC persiste, cerrar la CIV en un segundo tiempo o realizar una constricción de la arteria pulmonar y reparación de la coartación en un solo tiempo con posterior cierre de la CIV y remoción de la banda de la arteria pulmonar entre los 6 y 24 meses de edad. Los niños con coartación preductal tiene mal pronóstico y en algunos casos, no se les puede ofrecer tratamiento quirúrgico (1-3).

III. OBJETIVOS

3. 1 OBJETIVO GENERAL.

Determinar por medio de Ecocardiograma la cardiopatía congénita más frecuente en los pacientes ingresados en los servicios de Neonatología y Pediatría del Hospital Regional de Cuilapa con diagnóstico de cardiopatía congénita.

3. 2 OBJETIVOS ESPECIFICOS.

- 3.2.1** Determinar las cardiopatías congénitas acianógenas más frecuentes.
- 3.2.2** Determinar las cardiopatías congénitas cianógenas más frecuentes.
- 3.2.3** Determinar la procedencia de los pacientes afectados con cardiopatía congénita.
- 3.2.4** Determinar las complicaciones más frecuentes asociadas a las cardiopatías congénitas identificadas.
- 3.2.5** Determinar sexo más afectado con cardiopatías congénitas.
- 3.2.6** Determinar factores de riesgos maternos asociados a cardiopatías congénitas.

IV. MATERIAL Y METODOS

4.1 TIPO DE ESTUDIO

Prospectivo descriptivo

4.2 POBLACION

Pacientes ingresados en el hospital de Cuilapa en los servicios de pediatría y neonatología con sospecha de cardiopatía congénita.

4.3 SELECCIÓN Y TAMAÑO DE LA MUESTRA

Pacientes ingresados en los servicios de Neonatología y Pediatría con diagnóstico por medio de Ecocardiograma de Cardiopatía Congénita, en el Hospital Regional de Cuilapa durante el período de Enero-Diciembre del año 2013.

4.4 UNIDAD DE ANALISIS

Expedientes de pacientes internados en el Hospital Regional de Cuilapa, Santa Rosa con diagnóstico por medio Ecocardiograma de Cardiopatía Congénita.

4.5 CRITERIOS DE INCLUSION Y EXCLUSION

Inclusión: - Pacientes con sospecha de cardiopatía congénita.

Exclusión: - Pacientes en los que no se sospecha cardiopatía congénita.

4.6 DEFINICIÓN Y OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES

VARIABLE	CONCEPTUAL	OPERACIONAL	ESCALA DE VARIABLE	MEDICION
SEXO	Género al que pertenece un individuo	Dato referido por madre, tomado de ficha clínica	Nominal	- Hombre - Mujer
EDAD	Tiempo que ha vivido una persona	Clasificación tomada según Nelson	Ordinal	- Neonato - Lactante - Pediátrico
PROCEDENCIA	Origen o punto de partida de una persona	Dato referido por madre, tomado de ficha clínica	Nominal	- Municipio - Departamento

CONTROL PRENATAL	Acciones o procedimientos sistemáticos y periódicos destinados a la prevención, diagnóstico y tratamiento de los factores que pueden condicionar la morbi-mortalidad materna y perinatal	Dato referido por madre, tomado de ficha clínica	Ordinal	- Si - No
VARIABLE	CONCEPTUAL	OPERACIONAL	ESCALA DE VARIABLE	MEDICIÓN
ÍNDICE CARDIOTORÁCICO	Tamaño del corazón en relación a la caja torácica	Índice tomado por Nelson que sugiere cardiomegalia	Ordinal	- Si - Mayor de 0.65 neonatos - Mayor de 0.6 lactantes - Mayor de 0.5 pediátricos - No
ECOCARDIOGRAMA	Prueba diagnóstica que ofrece una imagen en tiempo real del corazón latiendo, identifica anomalías cardiacas	Dato tomado de informe de estudio realizado en UNICAR	Ordinal	- Normal - Anormal - Patología referida en informe
FORMA DEL CORAZÓN EN RAYOS X	Apariencia del corazón	Imagen referida por residentes en ficha clínica, citada por libros de texto	Ordinal	- Forma de 3 invertido: coartación de la aorta - Forma de zapato sueco: tetralogía de Fallot - Forma de huevo en una cuerda: transposición de los grandes vasos - Forma de

				cimitarra: retorno venosos anómala parcial - Forma de caja: Anomalía de Ebstein - Forma de muñeco de nieve: retorno venoso anómalo total
FLUJO PULMONAR EN RAYOS X	Cantidad de Sangre que entra a la circulación pulmonar	Imagen referida por residente en ficha clínica	Ordinal	- Disminuido - Normal - Aumentado
VARIABLE	CONCEPTUAL	OPERACIONAL	ESCALA DE VARIABLE	MEDICION
ANOMALIAS CONGÉNITAS ASOCIADAS A CARDIOPATÍAS	Cualquier trastorno del desarrollo morfológico, estructural o funcional de un órgano o sistema presente al nacer	Anomalía clínica al examen físico referida por médico residente en ficha clínica	Nominal	- microcefalia - Defectos de la línea media - otros
SIGNOS MÁS FRECUENTES	Manifestacione s objetivas de una enfermedad que es observable	Signos referidos por madre en historia de la enfermedad	Nominal	- Disnea - Tos - Cianosis - No ganancia de peso y talla - Fatiga al lactar - Otros
PATOLOGÍAS ASOCIADAS	Conjunto de enfermedades de una persona	Diagnósticos de ingreso diferentes a cardiopatía	Nominal	- Cualquier diagnóstico diferente a cardiopatía

4.7. Técnicas, procesos e instrumentos a utilizar en la recolección de datos

- **Instrumentos utilizados para recolectar y registrar la información:**

Las técnicas e instrumentos que se utilizaron para la recolección de la información fueron: boleta recolección de datos, expedientes clínicos.

- **Fuentes primarias**

Papeletas de los recién nacidos con cardiopatías congénitas.

- **Fuentes secundarias**

Las fuentes secundarias las constituyen libros, documentos, investigaciones.

- **Procedimiento para la recolección de la información:**

Se solicita autorización al Director Ejecutivo del Hospital Regional de Cuilapa para la realización del estudio en dicho hospital, además se solicita colaboración con el personal de estadística. Donde se realizó la revisión de expedientes clínicos de los pacientes que cumplen los criterios de inclusión, recolectando la información en una boleta donde luego se procesaron los datos y fueron analizados para ser presentados los resultados.

V. RESULTADOS

Se presentan los resultados de pacientes con diagnóstico por medio de Ecocardiograma de Cardiopatía Congénita en los servicios de Neonatología y Pediatría del Hospital Nacional Regional de Cuilapa durante el año 2013.

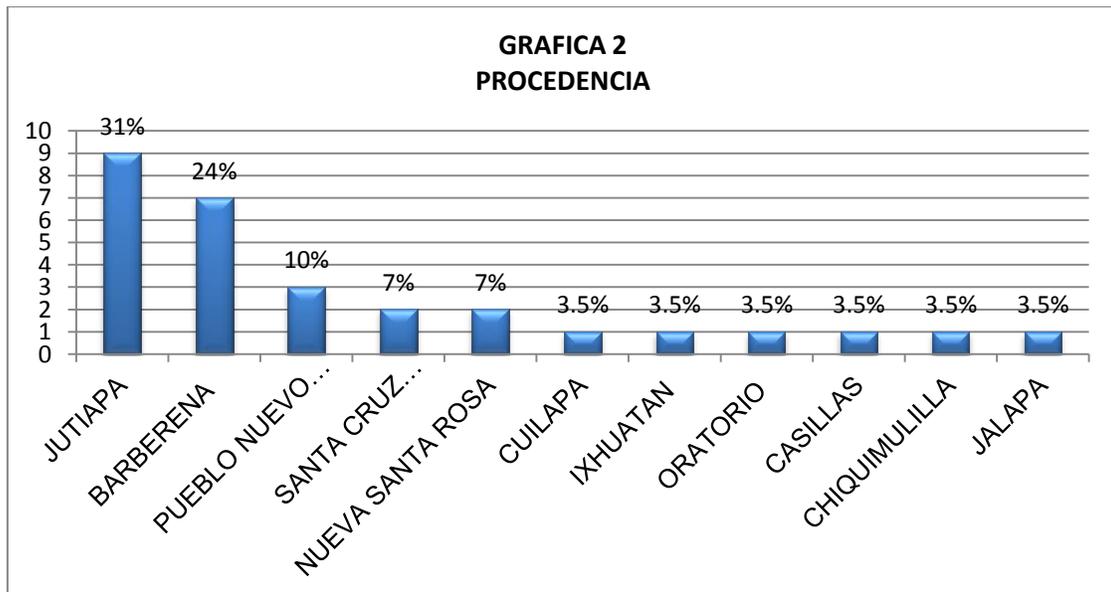
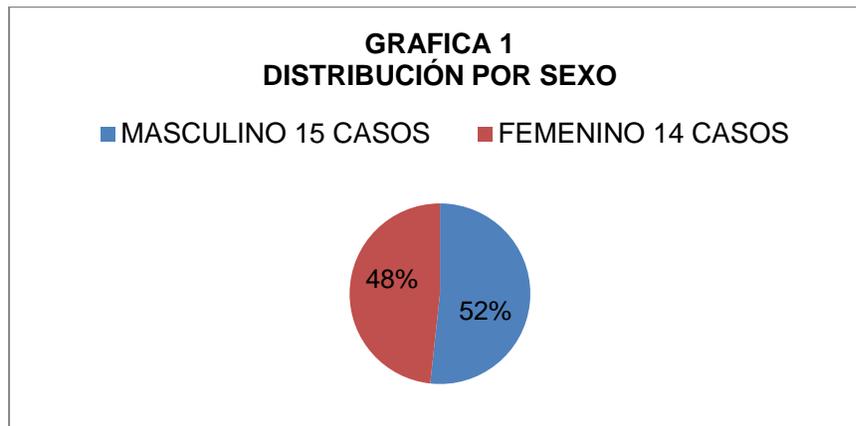


TABLA 1
DISTRIBUCION POR GRUPO DE EDAD Y GÉNERO

EDAD	MASCULINO		FEMENINO		TOTAL	
	No.	%	No.	%	No.	%
1 día – 7 días	1	4 %	2	7%	3	10%
8 días – 29 días	2	7%	2	7%	4	14%
1 mes - < 3 meses	5	17%	3	10%	8	27%
3 meses - <5 meses	3	10%	2	7%	5	17%
5 meses - < 12meses	3	10%	3	10%	6	21%
1 año – 2 años	1	3.5%	2	7%	3	10%
TOTAL	15	52%	14	48%	29	100%

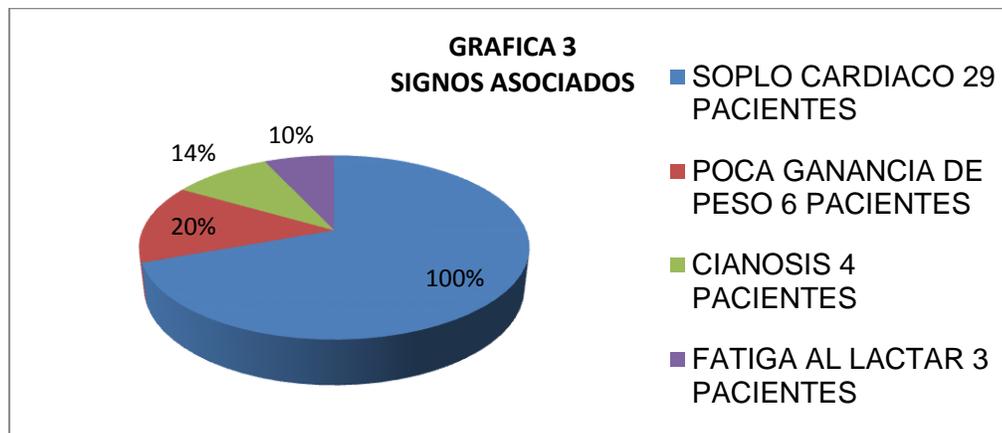
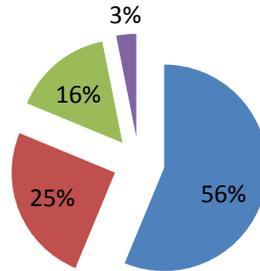


TABLA 2
ANOMALIAS ASOCIADAS

ANOMALIA	NUMERO DE CASOS	CARDIOPATIA ASOCIADA	
		No.	Descripción
Síndrome de Down	5	1	CIV
		2	PDA
		3	CIA + CIV + PDA
		4	CIV + PDA
		5	CIA
Agenesia cuerpo calloso + hidrocefalia	1	Estenosis Rama pulmonar derecha	

**GRAFICA 4
COMPLICACIONES ASOCIADAS**

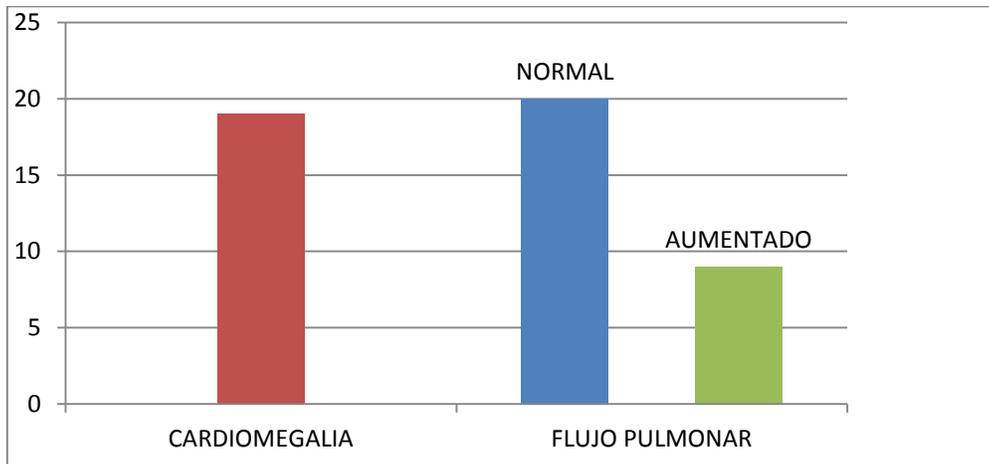
■ NEUMONIA: 18 ■ INSUFICIENCIA CARDIACA 8
■ FALLO DE MEDRO: 5 ■ ENDOCARDITIS: 1



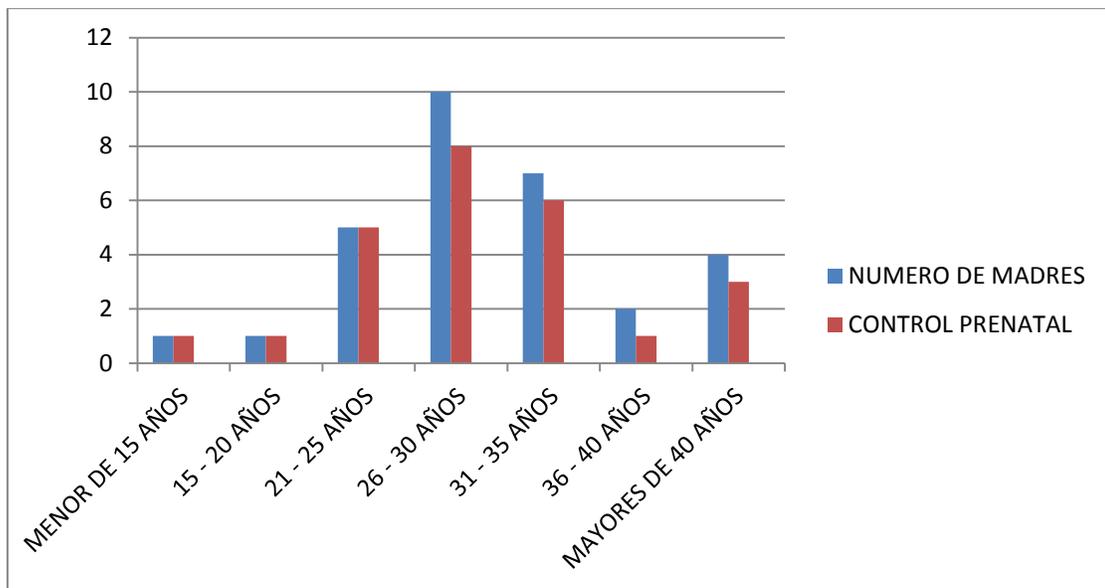
**TABLA 3
RESULTADO DE ECOCARDIOGRAMA**

RESULTADO	NUMERO DE CASOS
FORAMEN OVAL PERMEABLE (FOP)	6
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA)	3
PERSISTENCIA DEL DUCTUS ARTERIOSO (PDA)	3
COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR (CIV)	3
CARDIOPATIA DILATADA	2
HIPERTROFIA VENTRICULO IZQUIERDO	1
ESTENOSIS RAMA PULMONAR DERECHA	1
CARDIOPATIA MIXTA	10
FOP + CIV	2
PDA + CIA	4
PDA + CIV	1
PDA + CIA + CIV	1
FOP + CIA + PDA	1
CIA + CIV	1

GRAFICA 5
HALLAZGOS RAYOS X DE TORAX



GRAFICA 6
FACTORES MATERNOS



VI. DISCUSIÓN Y ANALISIS

Cardiopatía congénita es una malformación anatómica del corazón y sus vasos, que ocurre rápidamente en la vida embrionaria desde el día 18, hasta la décimo segunda semana en la vida fetal. Se encuentran entre las malformaciones congénitas más comunes y tienen un gran impacto en la morbilidad y mortalidad pediátricas, así como en los costos de servicios en todas las naciones. (1,2)

Aunque la prevalencia total de los defectos cardíacos al nacimiento ha sido estimada entre 4 y 9 por 1000 nacimientos, la cifra exacta depende de la agudeza diagnóstica, los criterios de inclusión de cada registro, factores genéticos y ambientales de cada región, la duración del seguimiento durante el período neonatal de los casos y otros factores concernientes a cada registro.

Como parte de la investigación que se realizó, se pudo determinar que el género más afectado es el sexo masculino con 15 casos, lo que equivale a un porcentaje de 52%. El sexo femenino con un número de 14 casos correspondiente al 48%. Según la literatura no existe una prevalencia con relación al sexo; esto se observa solo en síndromes cromosómicos ligados al sexo que cursan con cardiopatía congénita (1,4), en este estudio no se tuvo diferencia significativa con incidencia relacionada al sexo.

En relación a la procedencia de pacientes se observa que Jutiapa es el mayor afectado con 9 pacientes, correspondiendo al 31%, esto debido a que fueron tomados como departamento y no como municipios, en relación al departamento de Santa Rosa observamos que el municipio de Barberena fue el más afectado con un número de 7 pacientes (24%) debido a que es el municipio más próximo al Hospital, seguido de Pueblo nuevo Viñas con 3 pacientes (10%), Santa Cruz Naranjo y Nueva Santa Rosa con 2 (7%) pacientes y el resto de municipios con un número de 1 pacientes (3.5%) cada uno. No se tuvo evidencia para poder relacionar la procedencia de los pacientes y algún factor ambiental relacionado.

El grupo de edad más afectado fue el comprendido de 1 a 3 meses que corresponde al 27% de los casos. El diagnóstico se establece durante la primera semana de vida en un 40-50% de los niños y durante el primer mes de vida en un 50-60% de los casos. (1, 2). Esto se cumple con relación de la cardiopatía congénita y de la disponibilidad de equipos especializados, en este hospital no se cuenta con un ecocardiograma con transductor

neonatal y pediátrico por lo que se retrasa el diagnóstico por imágenes. Y se tiene que estabilizar al paciente o en algunos casos fallece por la gravedad de la cardiopatía sin tener la posibilidad de realizarles dicho estudio.

El 100% de los pacientes presento soplo cardiaco al examen físico, el 20% poca ganancia de peso, cianosis 14% de los pacientes y 10% de los pacientes presentaron fatiga al lactar. La mayoría de niños con defectos cardiacos congénitos se identifican por la presencia de soplo cardiaco, cianosis, insuficiencia cardiaca congestiva (ICC) o arritmias. El diagnóstico requiere la integración de la historia clínica, los síntomas, los hallazgos del examen físico y los estudios de laboratorio. (1-3). En este estudio también se determinó que los principales signo es la presencia de soplo cardiaco y cianosis.

En relación a las anomalías asociadas con los pacientes con cardiopatía congénita encontramos que cinco pacientes se asociaron a síndrome de Down, de los cuales tres pacientes presentaron una cardiopatía simple y dos presentaron cardiopatías congénitas múltiples. Las anomalías congénitas de la línea media se asocian a cardiopatías congénitas así como múltiples síndromes congénitos. En este estudio se tuvieron cinco pacientes con síndrome de Down con cardiopatía congénita con resultado de ecocardiograma que se relaciona a lo esperado según la literatura (1, 3).

La complicación más asociada fue neumonía que corresponde a 56%, seguida de insuficiencia cardiaca con 25%, fallo de medro se encontró en 16% de los pacientes y en un 3% de los pacientes se complicaron con endocarditis. Las complicaciones están relacionadas en dependencia del tipo de cardiopatía y su gravedad, en este estudio la principal complicación fue neumonía neonatal seguida de insuficiencia cardiaca, sin embargo algunos pacientes que por clínica se sospechaba de cardiopatía congénita murieron sin poderle realizar ecocardiograma diagnóstico.

Entre las lesiones cardiacas congénitas más frecuentes están la comunicación interventricular (CIV), comunicación interauricular (CIA), ductus arterioso persistente (PDA), coartación de la aorta, tetralogía de Fallot (TOF), (1, 2). En este estudio la cardiopatía con mayor incidencia fue foramen oval permeable con un número de 6 pacientes que corresponde al 21% de los casos, 10 pacientes presentaron cardiopatía congénita mixta correspondiente al 34% de los casos, se reportaron 3 casos de CIA, 3 caos de PDA y 3 casos de CIV correspondiendo a un 10% respectivamente, en dos pacientes se encontró cardiopatía dilatada que representa el 7% de los casos, y representando el 3% de los casos

se encontró 1 paciente con hipertrofia del ventrículo izquierdo y 1 paciente con estenosis rama pulmonar derecha.

Los rayos X permiten determinar el tamaño y la forma del corazón así como la cantidad de flujo sanguíneo pulmonar. Si el flujo pulmonar es normal, el corazón ocupa el 50% del diámetro cardiorádico y los vasos pulmonares disminuyen de tamaño desde el área hilar hasta dos tercios del tórax (4). Con este estudio se determinó que 66% presento Cardiomegalia, lo que se relaciona con la literatura y se mantiene en evidencia la importancia de este estudio.

Las enfermedades maternas como diabetes mellitus, fenilcetonuria y lupus eritematoso sistémico también son un factor de riesgo para que se presenten defectos cardiovasculares congénitos (1, 2). En este estudio se puede observar que la edad materna más afectada con hijos con cardiopatías congénitas fue la comprendida entre las edades de 26 a 30 años no lográndose encontrar relación alguna. Ningún paciente presento ecografía diagnóstica fetal, lo que es muy importante para un tratamiento temprano y una resolución del embarazo en un centro especializado.

6.1 CONCLUSIONES

- 6.1.1** Las cardiopatías con mayor incidencia en los pacientes con diagnóstico por medio de ecocardiograma es la cardiopatía mixta, seguida de foramen oval permeable como cardiopatía aislada con mayor incidencia.
- 6.1.2** Entre las cardiopatías congénitas acianógenas más frecuentes se encontraron foramen oval permeable, comunicación interauricular, persistencia del ductus arterioso, comunicación interventricular.
- 6.1.3** Entre las cardiopatías congénitas cianógenas se tiene solo un caso de estenosis rama pulmonar derecha.
- 6.1.4** La procedencia de pacientes con diagnóstico de cardiopatías congénitas reveló que el mayor número de pacientes son procedentes del departamento de Jutiapa seguido del municipio de Barberena.
- 6.1.5** Neumonía seguida de insuficiencia cardíaca son las principales complicaciones asociadas en los pacientes con cardiopatías congénitas.
- 6.1.6** El sexo no es un factor predisponente para padecer de cardiopatía congénita.
- 6.1.7** No se encontró relación entre factores maternos y la incidencia de cardiopatía congénita.
- 6.1.8** Se demuestra la relación de cardiopatía congénita y pacientes con síndrome de Down, por lo que es recomendable realizar ecocardiograma a todos los pacientes con dicho síndrome.

6.2 RECOMENDACIONES

6.2.1 Al Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social:

- a. Impartir programas y cursos sobre Cardiopatías Congénitas, en hospitales, puestos y centros de salud para así poder identificar a los pacientes a una edad adecuada y evitar las complicaciones asociadas.
- b. Elaborar un protocolo para el examen físico de neonatos e infantes que implique la evaluación rutinaria y sistematizada de este grupo etéreo, el cual debe ser aplicado en puestos de salud, centros de salud, hospitales y clínicas privadas.

6.2.2 A los profesionales de la Medicina:

- a. Estandarizar el método de Saturación de Oxígeno en todos los neonatos para poder tener un diagnóstico oportuno de los pacientes con cardiopatías congénitas cianógenas.

6.2.3 Al Hospital Regional de Cuilapa:

- a. Comprar equipo neonatal y pediátrico necesario para poder realizar ecocardiogramas.
- b. Contratar especialista para evaluación de pacientes con cardiopatía congénita y para realización de ecocardiogramas.
- c. Compra de equipo para oximetría de pulso para el área de labor y partos así como de alojamiento conjunto.

VII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Behrman R, Kliegman R, Nelson W, et al. The cardiovascular System. In: Behrman R, Kliegman R, Nelson W, et al. Nelson textbook of Pediatrics. 15^a ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1997: 1125-1191.
2. Clark E. Congenital Heart Disease. In: Hoekelman R. Primary Pediatric care. 2^a ed. St. Louis: Mosby-Year Book Inc., 1992: 1995 – 1201.
3. Harris A, Sutton G, Towers M, Et, al. Aspectos fisiológicos y clínicos de la auscultacioncardiac. Londres: Medi-Cine Ltd, 1976: 1840.
4. Daves M. Cardiac Roentgenology, shadows of the heart. Chicago: Year Book Medical Publishers Inc., 1981: 162.
5. Marriott H. Chapter 20. In: Marriott H. Practical electrocardiography. 6^a ed. Baltimore: The Williams &WilkinsCompany, 1972: 427.
6. Dunn M, Lipman B. Congenital Cardiac Disease. In: DunnM, Lipman B. Lipman and Massie Clinical Electrocardiography. 8^a ed. Chicago: Year Book Medical Publishers inc, 1989: 261-301.
7. Donalds S, Debabrata M, Navin N. CongenitalHeart Disease. In: Pohost G, Higgins C, Morganroth J, et al. New concepts in Cardiac Imaging. Chicago: Year Book Medical Publishers Inc., 1986: 41 – 64.
8. Roelandt J. Chapter 17. In: RoelandtJ.Practicalecocardiology. Netherlands: Research Studies Press Inc., 1977: 385.
9. Kaltenbach M. Exercise Testing of CardiacPatients. 1^a ed. Baltimore: TheWilliams& Wilkins Company, 1976: 168.
10. Moodie D. The Use of Intravenous DigitalSubtractionAngiography in Evaluating Patients whit ComplexCardiac Heart Disease. In: Moodie D, Yiannikas J. digital subtraction angiography of the Heart and Lungs. Florida: Grune& Stratton Inc.1986: 23 – 81.
11. Wu Q. Indication and Technique of Total Correction of Tetralogy ofFallot in 228 Patients. Ann thoracSurg 1996; 61: 769 - 774.

12. Reddy V, Liddicoat ,McElhinney D, et al. Routine Prumary Repair of Tetralogy of fallot in neonates and infants Less than Three Months of Age. Ann ThoracSurg 1995; 60: 592 – 596.
13. ChandarJS.Wolff GS, Garson A, et al. Ventricular arrhythmias in Postoperative Tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1990; 65: 655 – 661.
14. Horneffer PJ, Zahka KG, Rowe SA, et al. Long-Term Results of Total Repair of Tetralogy of Fallot in Childhood.annThoracSurg 1990; 50: 179 – 185.
15. Murphy J, Gersh B, Mair D, et al. Long-Term outcomein Patients Underqoing Surgical Repair of Tetralogy of Fallot. N Engl J Med. 1993; 329: 593 – 599.
16. Hennein H, Nosca R, Urcelay G, et al. intermediate ResultsAfterComplete Repair of Tetralogy of Fallot in Neonates. J ThoracCardiovascSurg 1995; 109: 332 -344.
17. Atallah- Yunes N, Kavey R, Bove E, et al. Postoperative assessment of a Modified Surgical Approach toRepair of Tetralogy of Fallot. Long-termfollow-up. Circulation 1996; 94: 22 – 26.
18. Jonsson H, Ivert T, Jonasson R, et al. Pulmonary Function Thirteen to Twenty-six Year After Repair of Tetralogy of Fallot. J ThoracCardiovascSurg 1994; 108: 1002 – 1009.

VIII. ANEXOS

BOLETA DE RECOLECCION DE DATOS

EDAD: _____ SEXO _____

LUGAR DE PROCEDECIA: _____

FACTORES MATERNOS:

EDAD: _____

CONTROL PRENATAL: SI _____ NO _____

PATOLOGIA ASOCIADA: _____

INDICE CARDIOTORACICO: _____

FORMA DEL CORAZON: _____

FLUJO PULMONAR: _____

OTRAS: _____

ANOMALIAS ASOCIADAS A CARDIOPATIAS:

SI: _____ NO: _____

CUALES: _____

SINTOMAS MAS FRECUENTES: _____

COMPLICACIONES: _____

RESULTADO ECOCARDIOGRAMA

PERMISO DEL AUTOR PARA COPIAR EL TRABAJO

El autor concede permiso para reproducir total o parcialmente y por cualquier medio la tesis titulada "CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN PACIENTES RECIÉN NACIDOS Y PEDIÁTRICOS" para propósitos de consulta académica. Sin embargo, quedan reservados los derechos de autor que confiere la ley, cuando sea cualquier otro motivo diferente al que se señala lo que conduzca a su reproducción o comercialización total o parcial.