

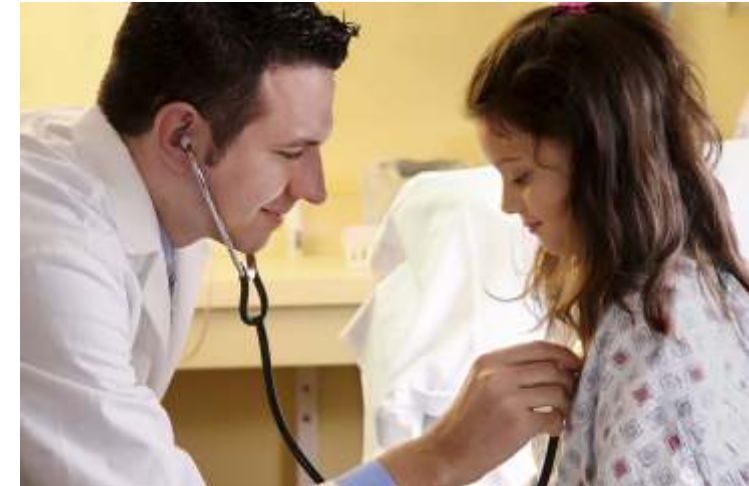


Departamento de **Cardiología Infantil**   
y Enfermedades Congénitas del Corazón



Departamento de **Cardiología Infantil**   
y Enfermedades Congénitas del Corazón

# GUÍA DE MANEJO DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS



FUNDACIÓN CARDIOLÓGICA CORRENTINA  
INSTITUTO DE CARDIOLOGÍA DE CORRIENTES  
Bolívar 1334 | 3400 | Corrientes | Tel: 0379-4410000  
[pediatria1@funcacorr.org.ar](mailto:pediatria1@funcacorr.org.ar)  
[www.icc.org.ar](http://www.icc.org.ar)  
Año 2018



*Se estima una incidencia de cardiopatías congénitas de alrededor de 0.8% de los recién nacidos, en algunos estudios se ha llegado a cifras de 1%, constituyendo la primer causa de muerte por malformaciones congénitas. La incidencia de las CC es aproximadamente la misma a nivel mundial, independiente de factores como raza, condición socioeconómica o situación geográfica, lo que determina que no existan factores que permitan prevenir su ocurrencia, por lo cual la única manera de mejorar su pronóstico es el diagnóstico y tratamiento precoz.*

*La derivación a un centro especializado debe ser oportuna y en condiciones adecuadas. Luego de la corrección quirúrgica es fundamental el óptimo control y seguimiento de los pacientes. El diagnóstico y cirugía de estas malformaciones evita el daño secundario y progresivo de órganos como el corazón, pulmones y sistema nervioso central principalmente, transformándolas en malformaciones de buen pronóstico.*

## GUÍA DE MANEJO DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

La sospecha diagnóstica de las Cardiopatías Congénitas (CC) se puede realizar a nivel:

- **Pre natal**
- **Post-natal.**

### SCREENING PRE NATAL

**1. Ecocardiografía obstétrica:** con búsqueda dirigida de las CC, facilita el diagnóstico y por tanto permite la anticipación en el manejo, se puede realizar el traslado de la madre previo al nacimiento para una ecocardiografía fetal ( estudio del corazón del bebé) con sus hallazgos se puede planear mejor los métodos adecuados para resolver quirúrgicamente la cardiopatía, en el ICC.

**2. Cardiopatías Complejas:** El punto anterior es muy importante cuando se sospechan cardiopatías complejas como: Drenaje anómalo pulmonar total, lesiones obstructivas izquierdas (Interrupción del arco aórtico, Coartación aórtica) que llevan a un rápido deterioro clínico del neonato luego del nacimiento.

**3. Edad Gestacional:** La edad ideal para realizar la evaluación es a partir de las 18 semanas de gestación a todas las embarazadas. Una vez realizado el diagnóstico de CC en forma pre-natal, se debe favorecer el desarrollo del parto a término, a menos que exista hidrops fetal. Este recién nacido será más fácil de manejar desde el punto de vista cardiorrespiratorio y metabólico.



## ALGORITMO DE DIAGNÓSTICO PRE-NATAL

### Nivel primario:

Detectar grupo de embarazadas con riesgo de malformación cardíaca fetal.

- Hijo previo con cardiopatía congénita.
- Uno de los padres con cardiopatía congénita.
- Examen cardíaco anormal en ecografía obstétrica habitual.
- Crecimiento fetal anormal o evidencia de distress fetal.
- Identificación de otra malformación congénita.
- Identificación de anomalía cromosómica.
- Exposición a teratógeno conocido.
- Frecuencia o ritmo cardíaco fetal anormal.

#### Condición materna de alto riesgo para malformación cardíaca fetal:

- Diabetes Mellitus
- Hipertiroidismo
- Epilepsia o tratamiento anticonvulsivante
- Lupus eritematoso sistémico
- Cardiopatía congénita materna
- Infecciones virales específicas: rubéola, varicela, citomegalovirus
- Desórdenes hereditarios del metabolismo



### Nivel secundario:

Ecografía Obstétrica dirigida.

### Nivel Terciario o secundario con especialista entrenado:

Derivación de la madre si procede.



**Ecocardiografía fetal confirmatoria.**

Importante establecer contacto con ICC para decidir. Arritmias pueden ser tratadas a nivel local, muchas cardiopatías pueden nacer a nivel local y el RN ser trasladado adecuadamente. Siempre que la condición fetal lo permita se debe tratar de llegar al término del embarazo.

## SCREENING RECIÉN NACIDO

El recién nacido con sospecha de cardiopatía congénita puede ser pesquisado inicialmente en el hospital donde nace, o en el período de RN inmediato o en los primeros días a semanas de vida.

El cuadro o síndrome clínico sugerente de cardiopatía congénita grave, puede tener distintas expresiones, en cuyo caso el niño debe ser trasladado prontamente para cirugía cardiovascular correctora o paliativa o para cateterismo intervencional:

**Cianosis:** Se debe hacer el diagnóstico diferencial entre cianosis central y periférica por un lado y entre cianosis central de origen cardiológico y de otras causas. Medir saturación de oxígeno pre y post ductal, test de hiperoxia, radiografía de tórax para evaluar circulación pulmonar.

**Insuficiencia cardiaca:** Recién nacido con dificultad respiratoria, polipnea, taquipnea, retracción de partes blandas (tiraje), hepatomegalia. De especial importancia es evaluar calidad y simetría de pulsos periféricos, medición de presión arterial en las 4 extremidades. Frente a un lactante en shock de etiología no precisada, se debe realizar evaluación cuidadosa a fin de descartar la presencia de una cardiopatía congénita de base.

**Arritmias:** Pueden aparecer con o sin cardiopatía estructural: taquicardia paroxística supraventricular, bloqueo AV completo. Realizar electrocardiograma, o Holter en casos justificados. El manejo debe iniciarse a nivel local, con indicación de traslado en los casos de falta de respuesta.

**La auscultación de soplo cardiaco,** asociada a signología de insuficiencia cardiaca o alteración de los pulsos periféricos, hace necesario el traslado para evaluación al ICC.



## Algoritmo de Derivación de Cardiopatía Congénita Cianótica

Sospecha Inicial:

**CIANOSIS**

Cianosis central que no mejora con Oxígeno



**Comprobar** con Saturometría o Gases en sangre arterial.  
**Descartar:** Infecciones, Hipoglucemia, acidosis metabólica, Patología pulmonar, factores predisponentes para Hipertensión pulmonar.



Rx de Tórax

Test de hiperoxia

Sospecha fundada de Cardiopatía Congénita Cianótica



Derivar a centro terciario o secundario para Ecocardiografía diagnóstica.



Uso de Prostaglandina E1

PGE<sub>1</sub>

Preparación 1ml = 500ug

PGE<sub>1</sub> ..... 0.5ml (250 microgramos)

Dext 5% ..... 48ml

Duración preparada 24hs

PESO	1 ml/h	1.5ml/h	2 ml/h	2.5ml/h	3 ml/h	3.5ml/h	4 ml/h	4.5ml/h	5 ml/h
2.0 kg	0, 043	0, 065	0, 086	0, 108	0, 130	0, 151	0, 173	0, 195	0, 217
2.2 kg	0, 039	0, 059	0, 078	0, 098	0, 118	0, 137	0, 157	0, 177	0, 197
2.4 kg	0, 036	0, 054	0, 072	0, 090	0, 108	0, 126	0, 144	0, 162	0, 180
2.6 kg	0, 033	0, 050	0, 066	0, 083	0, 100	0, 116	0, 133	0, 150	0, 166
2.8 kg	0, 031	0, 046	0, 061	0, 077	0, 092	0, 108	0, 124	0, 139	0, 155
3.0 kg	0, 028	0, 043	0, 057	0, 072	0, 086	0, 101	0, 115	0, 130	0, 145
3.2 kg	0, 027	0, 040	0, 054	0, 067	0, 081	0, 094	0, 108	0, 121	0, 135
3.4 kg	0, 025	0, 038	0, 050	0, 063	0, 076	0, 089	0, 102	0, 114	0, 127
3.6 kg	0, 024	0, 036	0, 048	0, 060	0, 072	0, 084	0, 096	0, 108	0, 120
3.8 kg	0, 022	0, 034	0, 045	0, 056	0, 068	0, 079	0, 090	0, 102	0, 114
4.0 kg	0, 021	0, 032	0, 043	0, 054	0, 065	0, 075	0, 086	0, 097	0, 108
4.2 kg	0, 020	0, 030	0, 041	0, 051	0, 061	0, 072	0, 082	0, 092	0, 103

Acceso venoso seguro. Arteria umbilical - incompatibilidad lípidos.



## DISPONIBILIDAD DE PROSTAGLANDINA E1

La disponibilidad de Prostaglandina E1 (PgE1) debe ser absolutamente expedita en los hospitales base. Una vez establecido el diagnóstico probable de cardiopatía congénita, se debe lograr la estabilización inicial, manejo de vía aérea, accesos venosos, mantener ductus permeable con infusión de PgE1, la que debe utilizarse siempre, dado que el 90% de los casos responderá a este medicamento.

### Recomendaciones para la administración segura

1. La mayor indicación del uso de Prostaglandina E1 es mantener permeable el ductus arterioso en niños con cardiopatías congénitas ductus dependiente (DD).
2. La dosis de Prostaglandina E1 oscila entre 0.01 - 0.05 ug/kg/min y su máxima respuesta se obtiene entre 15 minutos a 4 horas.
3. Se recomienda iniciar su infusión a **dosis mínima : entre 0.01 –00.2 ug/kg/min** y aumentar su dosis cada 30 minutos si no hay respuesta. No sobrepasar 0.05 ug/kg/min. Recordar que las cardiopatías con flujo pulmonar bajo (ejemplo: Atresia Pulmonar) y las TGA responden más rápido que aquellas con flujo sistémico mantenido por el Ductus (ejemplo: Interrupción de Arco Aórtico).
4. Si no se dispone de diagnóstico de certeza, el uso tentativo de PGE1 en pacientes cianóticos es menos riesgoso que dejar al paciente sin tratamiento, la gran mayoría de las Cardiopatías Cianóticas va a responder al tratamiento.
5. Disponer de ventilación mecánica cuando se inicie su infusión, ya que es capaz de provocar apneas, sobre todo si se trata de niños de menos de 2 kg.
6. Calcular la dosis de PGE1 con la tabla de la página anterior.
7. Corregir **siempre** acidosis metabólica, ya que la PGE1, no actúa en forma óptima en tal condición. En las cardiopatías congénitas el flujo pulmonar disminuye con la acidosis que produce Hipertensión pulmonar, por lo cual la corrección debe ser más agresiva, resolviendo **al menos 1/3 del déficit de Base o Bicarbonato en forma rápida y el resto no más allá de 8 hrs.**
- 8.- **Verificar vía venosa permeable, segura y exclusiva previo al traslado.**
- 9.- **Presentación:** Alprostadil, Cardiobron, Prolisina: Ampollas de 500 ug/ml  
*Nota: La ampolla abierta se inactiva en 6 días, pero debe conservarse en condiciones estrictas de esterilidad y bajo refrigeración. La mezcla preparada se inactiva después de 24 horas.*
- 10.- **Efectos adversos:**  
Los efectos adversos son más frecuentes en prematuros y en dosis superiores a 0.02 mcg/Kg/min.
  - Generales: Bradicardia, hipotensión, apnea, rash cutáneo
  - Cardiovascular: Taquicardia, arritmias, edema
  - Respiratorio: Hipoventilación, broncoespasmo, taquipnea
  - SNC: Convulsiones, hipertermia, letargia, irritabilidad
  - Renal: Anuria
  - Hematológico: Hemorragias secundarias a inhibición de la agregación plaquetaria, trombocitopenia, CID.

## Algoritmo de Derivación de CC con Insuficiencia Cardíaca

### Sospecha Inicial:

### INSUFICIENCIA CARDIACA (IC)

**Anamnesis:** RN o lactante con disnea, mal incremento ponderal, dificultad para alimentarse, sudoración.

**Al examen:** taquicardia, palidez, polipnea y retracción intercostal.  
Signología húmeda pulmonar, Hepatomegalia, soplos.  
Pulsos femorales ausentes o débiles (Coartación aórtica).  
Shock de causa no precisada.

**Rx de Tórax:** Cardiomegalia



### Sospecha fundada de CC con Insuficiencia Cardíaca

**Derivar** a centro terciario o secundario para Ecocardiografía diagnóstica.



**Tratamiento médico de Insuf. cardíaca**  
Diuréticos / Vasodilatadores  
**NO** usar digitálicos si es de solución quirúrgica inmediata  
Inotrópicos en caso necesario

Toda cardiopatía con IC que no sea Miocardiopatía debe ser derivada a centro Terciario para evaluación y eventual Tratamiento Quirúrgico.

### Nivel Terciario:

Tratamiento Quirúrgico que corresponda y en los plazos que determine el ICC.

## Algoritmo de Derivación de pacientes con Soplo

### Sospecha Inicial:

#### SOPLO

Detección de soplo en examen de rutina o en el curso de otra patología.

Usualmente 2 tipos de pacientes:

- **Pacientes con soplos, asintomáticos.**
- **Pacientes con soplo con síntomas de IC o cianosis.**

Derivar a todos los pacientes del grupo 2, y en forma electiva a los del grupo 1.

Apoyo diagnóstico a Nivel Primario.

**Rx de Tórax || Electrocardiograma || Saturación de Oxígeno**

Derivar a centro terciario o secundario para Ecocardiografía diagnóstica.



**Ecocardiografía**

### Nivel Secundario:

### Nivel Terciario:

Tratamiento Quirúrgico de los casos que correspondan.

## Algoritmo de Derivación de CC con Arritmias

### Sospecha Inicial:

#### ARRITMIAS

##### 3 Síndromes clínicos:

Ritmo Irregular  
Bradicardia  
Taquicardia

**Descartar** causas generales, infecciones, uso de medicamentos, trastornos electrolíticos y metabólicos, función tiroidea.

**Electrocardiograma**

Ritmo Irregular  
(Extrasístolia aislada  
Ventricular o supraventricular)  
Bradicardia Sinusal  
Taquicardia Sinusal

En general, no requieren traslado ni estudio urgente.

Fibrilación Auricular  
Bloqueo AV completo  
Taquicardia Paroxística  
Supraventricular, Flutter

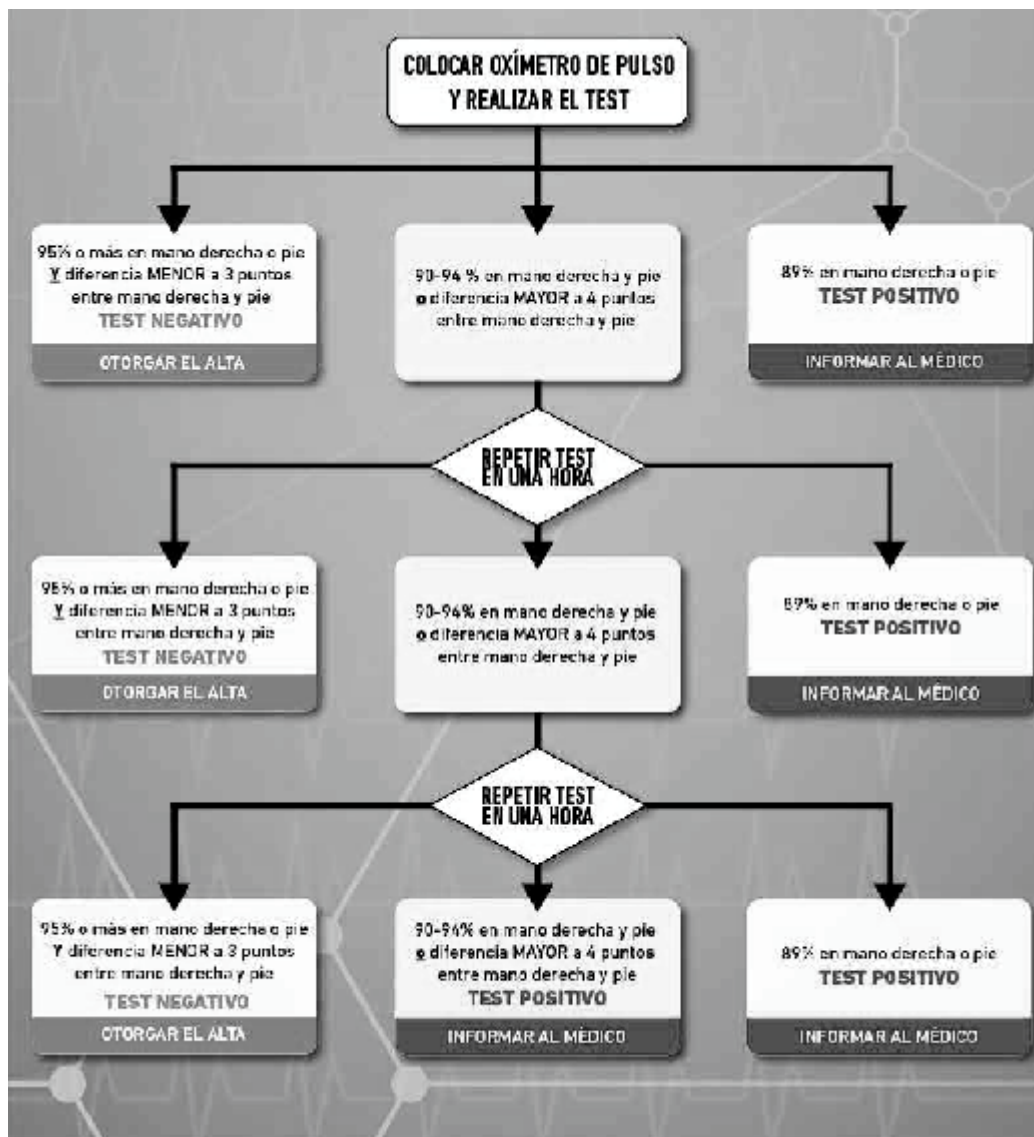
Manejo médico inicial que corresponda maniobras vagales Antiarrítmicos  
Cardioversión Isoprenalina.

Traslado a Centro Terciario ante fracaso de medidas empleadas, recurrencia de Arritmia o gravedad

### Nivel Terciario:

Tratamiento médico.  
Estudio electrofisiológico.  
Implante de Marcapasos.  
Estudio materno en caso de Bloqueo AV.  
Consultar vía telefónica al ICC por sugerencias de manejo.  
ECG puede ser enviado por Fax.

## DETECCIÓN DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS POR OXIMETRÍA DE PULSO



## INTERVENCIONES RECOMENDADAS PARA EL SEGUIMIENTO POST OPERATORIO DE CARDIOPATIAS CONGÉNITAS

Los pacientes que hayan recibido cirugía cardíaca serán controlados por especialista cardiólogo infantil y/o cardiocirujano infantil, con un ECG y/o Ecocardiografía Doppler Color según indicación, en ICC.

**Se entrega a familiares de pacientes:** protocolo quirúrgico, epicrisis, indicaciones de tratamiento médico, fecha de control, protocolo de profilaxis de endocarditis infecciosa.

## ORGANIZACIÓN DE LA RED

Al momento de pesquisar un niño que cumple con los criterios definidos anteriormente, existen distintas alternativas:

1. RN con sospecha diagnóstica en hospital base, confirmar diagnóstico con ecocardiografía y evaluación clínica por cardiólogo o pediatra con entrenamiento cardiológico.
2. RN con sospecha diagnóstica en hospital de menor complejidad o en Consultorio, derivar a su Hospital Base para confirmación diagnóstica.
3. Las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales, de los hospitales base deben funcionar como el centro de apoyo inicial, para lo cual deben contar con la implementación y el adiestramiento necesario para la estabilización y el manejo inicial del RN cardiópata.

## OXIGENOTERAPIA

- Uso racional de oxígeno, mantener saturaciones entre 80 – 85 %, utilizar una vez iniciada infusión de prostaglandina E1. No usar en altas concentraciones si hay signología de insuficiencia cardíaca.
- Mantener estabilidad hemodinámica antes y durante el traslado al centro terciario, ello asegura protección de sistema renal, gastrointestinal y cerebral.
- No utilizar digital si la sospecha es de cardiopatía que va a requerir tratamiento quirúrgico, si es necesario y existen signos de congestión visceral administrar diuréticos (furosemida 0.5 – 2 mg/kg/día) o inotrópicos endovenosos.
- Mantener volumen normal de alimentación si el paciente está estable, pero NO alimentar si el paciente ha ingresado en Shock cardiogénico, con insuficiencia cardíaca o hipoxia severa.
- Evaluación genética si está indicada. Se debe realizar un examen físico minucioso en busca de otras anomalías congénitas, las que acompañan al menos el 25% de los casos de cardiopatías congénitas.
- En los RN portadores de cardiopatía congénita (sospechada o confirmada) con malformaciones asociadas o sospecha de Genopatía realizar ecografía encefálica y abdominal.
- Ante la sospecha de genopatía debe efectuarse cariograma y evaluación por genetista. Para lo anterior es prioritario organizar la toma, envío y procesamiento rápido de la muestra.
- El objetivo de esta aproximación inicial es priorizar atención proporcional a la gravedad y pronóstico global del recién nacido cardiópata. Se debe favorecer el manejo integral del niño polimalformado.

## **TRASLADO DE PACIENTES**

- *El médico a cargo del niño, debe conversar con los profesionales del ICC, la indicación y oportunidad del traslado. La planificación debe ser conjunta. Se debe enviar previo a aceptación del paciente un resumen escrito vía fax o e-mail, en el que se consignen historia y examen físico detallados del paciente, impresiones diagnósticas y exámenes realizados, tratamientos efectuados.*
- *Las complicaciones o cuadros intercurrentes deben ser avisadas oportunamente, para evaluación conjunta, reevaluar indicación o prioridad del traslado, etc. En caso de haber presentado un paro cardiorrespiratorio se solicita realizar ecografía cerebral y eventualmente electroencefalograma.*
- *El paciente debiera en lo posible traer los exámenes preoperatorios correspondientes. Grupo y Rh; pruebas de coagulación; hemograma; orina completa, nitrógeno ureico y glicemia.*
- *Se debe adjuntar documentos que certifiquen la previsión del paciente.*
- *Una vez acordado el traslado se debe definir el equipo humano y la vía de transporte más adecuada para la situación particular de cada paciente.*
- *Se propone que el traslado sea realizado por personal entrenado en reanimación cardiopulmonar avanzada. En este punto es prioritario la capacitación específica en manejo de recién nacidos y niños críticamente enfermos.*
- *Vía de transporte terrestre en ambulancia que debe contar con incubadoras de cuidados intensivos, ventilador mecánico, bombas de infusión etc.*
- *Si el traslado lo hace el hospital que deriva al niño es responsabilidad local el planificar la oportunidad, las condiciones, el medio de transporte y el equipo humano a cargo de mantener la estabilidad antes y durante el viaje, hasta la recepción del paciente en el centro de referencia.*
- *Al ingreso al hospital se debe efectuar el trámite administrativo necesario en ICC, por sus padres o en su defecto por el personal acompañante.*
- *Dado que existen situaciones clínicas no susceptibles de tratamiento o casos en los que se requiera de nuevas evaluaciones previas a resolución quirúrgica, se debe mantener amplia comunicación entre los centros involucrados a fin de coordinar el regreso del niño a su hospital de origen en forma oportuna.*