



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

---

---



## **FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

MANEJO ODONTOLÓGICO DEL NIÑO CON CARDIOPATÍA  
CONGÉNITA.

**T E S I N A**

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

**C I R U J A N A   D E N T I S T A**

P R E S E N T A:

FLORENCIA MARÍA EUGENIA LADRÓN DE GUEVARA RESÉNDIZ

TUTORA: C.D. MARÍA EUGENIA RODRÍGUEZ SÁNCHEZ

ASESORA: Esp. LUZ DEL CARMEN GONZÁLEZ GARCÍA



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



A la Universidad Nacional Autónoma de México y la Facultad de Odontología:

Por brindarme la oportunidad de enriquecer mi conocimiento y habilidad; el formar parte de sus aulas y tener el privilegio de conocer a grandes maestros, colegas y amigos me permitió lograr uno de los principales objetivos de mi vida.

A mis colegas del grupo 007, en especial a Daniel Alejandro, Betty, Kare, Anuar, Adrian, Tony, Urik, Nelli, Cinthya y Oscar, así como Grace y Pao, que más que amigos son la familia más maravillosa que puedo tener, gracias por su amistad invaluable, los momentos compartidos y el apoyo en los tiempos oscuros.

Al Dr. Alfonso Herrera Gutiérrez†, cuya pasión por la medicina me inspiró desde la niñez a ser una profesional de la salud, sus palabras de aliento y confianza plena son mi inspiración para ser una mejor persona.

A mi tutora, la C.D. María Eugenia Rodríguez Sánchez y mi asesora, la Esp. Luz del Carmen González García, por compartir su conocimiento y su dedicación en la elaboración de este trabajo.

“POR MI RAZA HABLARÁ EL ESPÍRITU”

Ciudad Universitaria, Mayo 2015.



## ÍNDICE.

<b>INTRODUCCIÓN</b> .....	7
<b>ANTECEDENTES HISTÓRICOS</b> .....	8
<b>1. CARDIOGÉNESIS</b> .....	10
Desarrollo del Seno Venoso.....	16
Formación de los Tabiques Cardiacos.....	17
Diferenciación de las Aurículas.....	20
Formación del Tabique en el Conducto Auriculoventricular. ....	21
Formación de los Tabiques del Tronco Arterial y Cono Arterial.....	22
Formación de los Tabiques en los Ventrículos.....	23
Válvulas Semilunares.....	24
Desarrollo Vascular.....	24
Sistema Arterial.....	25
Sistema Venoso.....	27
Circulación Fetal y Neonatal.....	27
<b>2. ANATOMÍA Y FISOLOGÍA DEL CORAZÓN</b> .....	30
Sistema de Conducción Cardíaco.....	33
<b>3. CARDIOPATÍA CONGÉNITA</b> .....	36
Definición.....	36
Etiología .....	37
Factores Genéticos.....	37
Defectos de la Septación y de la Conexión Atrioventricular.....	38
Defectos del Tracto de Salida o Defectos del Arco Aórtico.....	39
Defectos Obstructivos de la Arteria Pulmonar y de la Arteria Aorta.....	40
Síndromes con Cardiopatía Congénita como parte del cuadro clínico.....	40
Factores Ambientales.....	43
Fisiopatología general.....	44



---

Manifestaciones Clínicas Generales.....	44
Complicaciones. ....	46
Fiebre Reumática.....	46
Endocarditis Bacteriana.....	48
Diagnóstico.....	51
Auscultación de los Ruidos Cardiacos.....	51
Cateterismo Cardiacos.....	53
Radiografía de Tórax.....	54
Ecocardiografía.....	54
Electrocardiograma.....	56
Resonancia Magnética.....	57
Tomografía Computarizada.....	58
Clasificación.....	59
Cardiopatías Acianóticas.....	60
Cortocircuito de Izquierda a Derecha.....	60
Comunicación Interauricular.....	60
Comunicación Interventricular.....	64
Persistencia del Conducto Arterioso.....	67
Defecto del Canal Atrioventricular.....	70
Obstructivas del Corazón Izquierdo.....	73
Coartación de la Aorta.....	74
Estenosis Aórtica.....	77
Insuficiencias Valvulares.....	80
Estenosis Pulmonar.....	80
Insuficiencia Mitral.....	83
Cardiopatías Cianóticas.....	84
Obstructivas del Corazón Derecho.....	85
Tetralogía de Fallot.....	85
Anomalía de Ebstein.....	91
Atresia Pulmonar.....	94
Atresia Tricúspide.....	96
Mezcla Total.....	95
Persistencia del Tronco Arterioso.....	98



---

Falta de Mezcla. ....	100
Transposición de las Grandes Arterias. ....	101

#### **4. EL NIÑO CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA EN EL CONSULTORIO**

<b>DENTAL</b> .....	104
Manifestaciones Bucales de las Cardiopatías Congénitas.....	104
Consideraciones Dentales. ....	105
Profilaxis Antibiótica. ....	105
Tratamiento Dental. ....	110
Anestesia General .....	112
 <b>CONCLUSIONES.</b> .....	 114
 <b>REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.</b> .....	 115



---

## INTRODUCCIÓN.

La Odontología, como rama de la Medicina, es una ciencia que está en constante evolución, por lo que el Cirujano Dentista debe actualizarse constantemente para brindar a sus pacientes una atención óptima, certera y eficaz; por ello, es necesaria una revisión bibliográfica de los conocimientos actuales en diversos temas.

Las cardiopatías congénitas representan un grave problema de salud a nivel mundial; debido a un incremento en la incidencia de estos defectos cardiacos, que puede ser explicada por la supervivencia de los afectados hasta edades reproductivas, es muy probable que el Cirujano Dentista de práctica general atienda pacientes con cardiopatía congénita en su consulta, lo que determina la importancia del conocimiento en la fisiopatología, manifestaciones clínicas y, sobre todo, las políticas actuales en el manejo de estos pacientes en el consultorio dental.

En el presente trabajo se aborda el proceso de cardiogénesis, como base para entender en que momento y circunstancias se origina la cardiopatía congénita, así como las bases genéticas y ambientales que dan origen a estos trastornos, manifestaciones clínicas y complicaciones relacionadas con el tratamiento odontológico. En los siguientes capítulos se aborda la fisiopatología general de las cardiopatías congénitas más comunes y el abordaje odontológico adecuado a las recomendaciones actuales dadas por la Asociación Americana del Corazón y la Asociación Dental Mexicana.



## ANTECEDENTES HISTÓRICOS.

La primera mención histórica sobre una cardiopatía congénita se encuentra en una tabla babilónica que data del año 2000 a.C., donde dice “ *si una mujer da a luz a un niño que tiene el corazón abierto y no tiene piel, la región sufrirá grandes calamidades*”.<sup>1</sup>

En 1672, Niels Stensen, anatomista danés, describe un feto cuyo corazón sufrió un prolapso debido a un defecto en el esternón, donde el corazón presentaba una arteria pulmonar de bajo calibre y parecía “no tener ningún uso”, así como se podía introducir una probeta desde el ventrículo derecho hacia “*el canal aórtico que es común en ambas cámaras cardiacas*”. Sin duda, esta es la primera descripción de la Tetralogía de Fallot, por lo que algunos autores escandinavos se refieren a esta condición como Enfermedad de Steno-Fallot.<sup>1,2</sup>

Durante los siglos XVII y XVIII se han descrito varios casos de cardiopatías congénitas. Por ejemplo, Claude LeCat, cirujano del *Hotel Dieu at Rouen*, describió aperturas en el septo interatrial en 7 de 20 cuerpos de mujeres examinados en 1747<sup>1,3</sup>. Giovanni Battista Morgagni, anatomista italiano, describió varios casos de cardiopatía congénita bien documentados, como el caso de un bebé que falleció a los 15 días de nacido que presentaba un defecto del septo atrial, y el caso de una joven que falleció a los 16 años de edad; durante toda su vida tuvo respiración superficial y una coloración lívida (amoratada) de la piel. Durante la autopsia se observó la presencia del foramen oval, estenosis pulmonar severa e hipertrofia del atrio y ventrículo derecho.<sup>1,4</sup>

En 1814, John Richard Farre publica “*On Malformations of the Human Heart*”, donde recompila varios casos de cardiopatías congénitas cianóticas, llegando a la conclusión de que la presencia o ausencia de cianosis depende del flujo de sangre hacia los pulmones. Él estableció que a pesar de que se



---

presente un cortocircuito de derecha a izquierda, la cianosis no puede ser un signo esencial para el diagnóstico de esta cardiopatía en particular.<sup>1</sup>

En 1815, Johann Friedrich Meckel publica una serie de 77 casos de cardiopatías congénitas y es el primero en utilizar el término *clubbing* (acropaquia) para el agrandamiento de las falanges terminales en pacientes con cardiopatía congénita cianótica. Su mayor contribución fue el análisis del desarrollo anormal que origina las cardiopatías congénitas en anatomía comparada.<sup>1</sup>

En 1875, Karl von Rokitansky escribió "*Die Defecte der Scheidewände des Herzens*", donde describió los defectos cardíacos congénitos como interrupciones del desarrollo del corazón durante las diversas etapas de la morfogénesis.<sup>1,5</sup>

## 1. CARDIOGÉNESIS.

La cardiogénesis es el proceso durante el desarrollo embrionario en la que se da origen a las estructuras de las cavidades cardíacas y los vasos que emergen del corazón.<sup>6</sup>

Durante el desarrollo embrionario de los vertebrados, el primer órgano en formarse es el corazón, ya que el sistema circulatorio es indispensable para sustentar la embriogénesis, debido a que es el encargado de proveer los nutrientes y el oxígeno al individuo en desarrollo, así como la eliminación de desechos y sustancias tóxicas; esto determina que el corazón sea el único órgano que inicia su función en etapas tempranas de su morfogénesis, que es realizada de forma relativamente breve, de la tercera a la sexta semana de gestación.<sup>7,8</sup>

A los 15 días de gestación, las células cardíacas progenitoras que migraron a la capa visceral del mesodermo de la placa lateral se han especializado y se agrupan para formar la creiente cardíaca. Las células de la creiente cardíaca expresan genes característicos del miocardio, como los *NKX2.5* y *GATA4*.<sup>9</sup>



Figura 1. Estadio de la creiente cardíaca a los 15 días de gestación.<sup>9</sup>

La expresión del *NKX2.5* depende de proteínas secretadas por el endodermo subyacente, tales como los inhibidores de las proteínas *WNT* (*cerberus* y

*crescent*), ya que las proteínas *WNT* (3a y 8) secretadas por el tubo neural inhiben el desarrollo cardíaco, y la proteína morfogenética ósea (*BMP* 2 y 4), que regula positivamente la expresión del factor de crecimiento fibroblástico tipo 8 (*FGF-8*), que participa en la expresión de proteínas cardíacas específicas.<sup>9,10</sup>

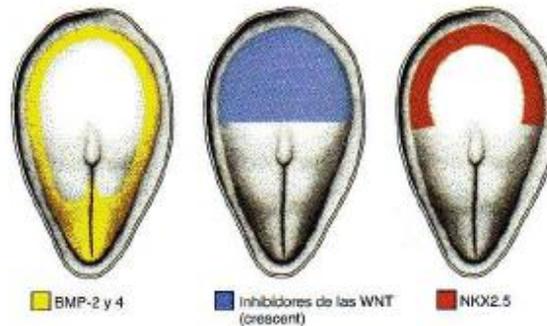


Figura 2. Inducción del corazón, donde las *BMP* secretadas por el endodermo y el mesodermo de la placa lateral y la inhibición de la expresión de *WNT* por *crescent* y *cerberus* en la mitad anterior del embrión inducen la expresión del gen *NSK2.5* (responsable de la inducción del corazón) en el mesodermo de la placa lateral.<sup>10</sup>

A la tercera semana de vida intrauterina, las células de la crecienca cardíaca migran hacia la línea media formando el tubo cardíaco, que se conforma a partir de células angiogénicas de la placa o excrecencia cardiogénica. En este momento, el tubo cardíaco posee dos capas de tejido: una capa interna de tejido endotelial y una capa externa de células miocárdicas. Recibe un flujo venoso desde su polo caudal y comienza a bombear sangre del primer arco aórtico desde su polo craneal hacia la aorta dorsal. Esta etapa es conocida como tubo recto del corazón o pretorción, donde comienzan los latidos cardíacos.<sup>9,10</sup>

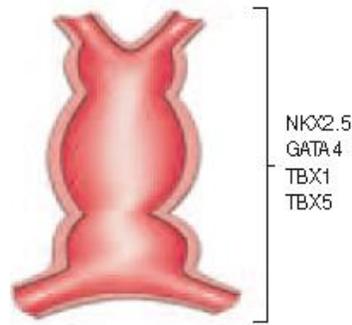


Figura 3. Estadío del tubo cardíaco, formado por la fusión de las células mesodérmicas a los 21 días de gestación.<sup>9</sup>

El tubo cardíaco sobresale gradualmente en la cavidad pericárdica, que en un principio permanece adosado en la porción dorsal de la cavidad pericárdica mediante el mesocardio dorsal, que es un pliegue de tejido mesodérmico. Al continuarse el desarrollo, el mesocardio dorsal desaparece para formar el seno pericárdico transverso, que comunica ambos lados de la cavidad pericárdica.<sup>10</sup>

En este momento, el corazón se encuentra suspendido en la cavidad pericárdica únicamente por los vasos sanguíneos en sus polos craneal y caudal, mientras que el miocardio se va engrosando y secreta una capa de matriz extracelular rica en ácido hialurónico que lo separa del endotelio.<sup>10</sup>

Las células mesoteliales de la superficie del *septum transversum* (división entre la cavidad torácica y el pedículo del saco vitelino) forman el proepicardio cerca del seno venoso y migran sobre el corazón, que junto con las células mesoteliales del tracto de salida, dan origen al epicardio.<sup>10,11</sup>

El tubo cardíaco está formado por tres capas:

- a) Endocardio: revestimiento endotelial interno del corazón.
- b) Miocardio: pared muscular.

- c) Epicardio o Pericardio Visceral: cubre el exterior del tubo, que es necesaria para la formación de las arterias coronarias, incluidos sus revestimientos endoteliales y el músculo liso.<sup>10</sup>

El corazón primitivo sufre una torción ventro-caudal y rotación a la derecha (forma dextro) en la porción cefálica y una torción dorso-craneal y rotación a la izquierda (forma levo) en la porción auricular (caudal), alrededor de la cuarta semana de gestación, lo que posiciona a las aurículas por encima de los ventrículos, y da origen a la asa cardiaca.<sup>12</sup>

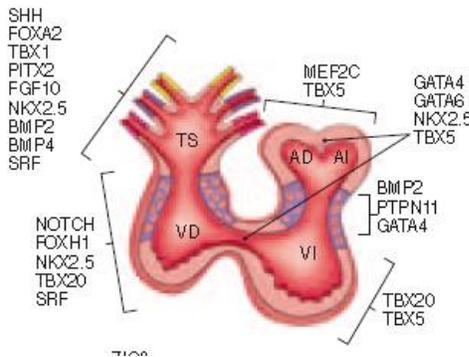


Figura 4. Estadio de torción y rotación del tubo cardíaco y surgimiento de las arterias del arco aórtico a partir del tracto de salida a los 28 días de gestación.<sup>9</sup>

La formación del asa cardiaca depende de los genes que inducen lateralidad *nodal* y *lefty2*, los cuales inducen la expresión del factor de transcripción *PITX2* en la lámina del mesodermo lateral del lado izquierdo y del mesodermo del lado izquierdo del corazón. *PITX2* puede desempeñar un papel de depósito y función de las moléculas de la matriz extracelular durante la formación del asa cardiaca. Además *NKX2.5* regula positivamente la expresión de factores de transcripción que se expresan en el tubo cardíaco primitivo y después quedan restringidos a los futuros ventrículos izquierdo (*HAND 1*) y derecho (*HAND 2*), regulando la expansión y diferenciación de los ventrículos.<sup>12</sup>

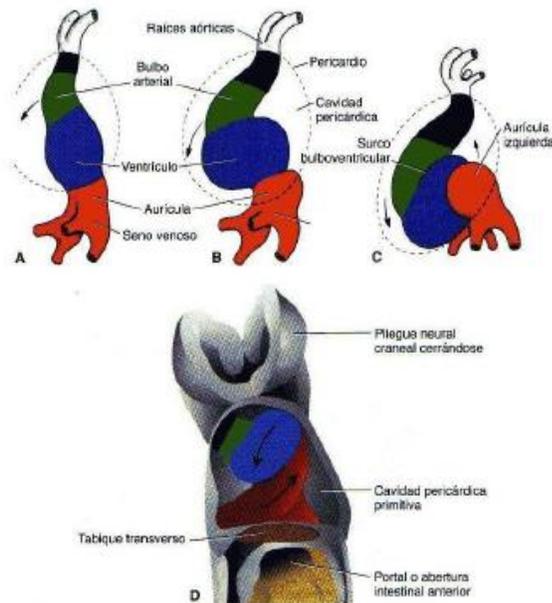


Figura 5. Formación del asa cardiaca.<sup>12</sup>

Mientras el asa cardiaca se está formando, se observan expansiones en toda la longitud del tubo. La porción auricular, que inicia como una estructura fuera de la cavidad pericárdica, forma una aurícula común y se incorpora a la cavidad pericárdica. La unión auriculoventricular sigue siendo estrecha y forma el canal auriculoventricular, que comunica la aurícula común con el ventrículo embrionario primitivo. El bulbo cardiaco se engrosa en su tercio proximal, que formará la porción trabeculada del ventrículo derecho. La porción media recibe el nombre de cono arterial, que formará los infundíbulos (tractos de salida) ventriculares. La parte distal del bulbo, llamada tronco arterioso, da origen a las raíces y la porción proximal de la aorta y la arteria pulmonar. La unión entre el ventrículo y el bulbo cardiaco, que por la superficie se denomina surco bulboventricular sigue siendo angosta y se le llama foramen interventricular primario.<sup>12</sup>

Entre la quinta y sexta semana de desarrollo embrionario se forman los septos cardiacos para dividir al corazón en cuatro cámaras cardiacas (2 aurículas y 2 ventrículos). Donde el tubo cardiaco de paredes lisas origina

trabéculas primitivas en las zonas proximal y distal del agujero interventricular primario. El ventrículo primitivo que ahora es una estructura traveculada se denomina ventrículo primitivo (derecho e izquierdo).<sup>12</sup>

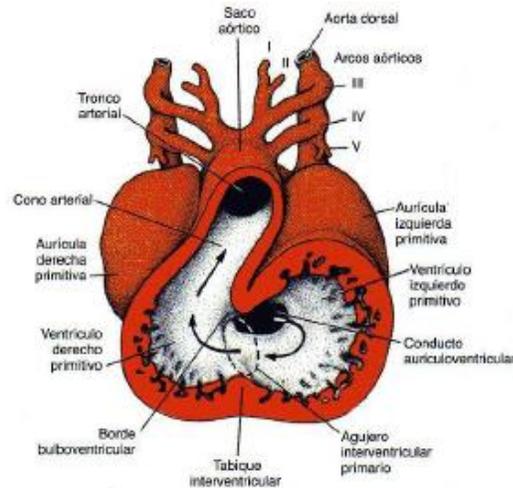


Figura 6. Sección frontal del corazón en el día 30 de gestación, donde se observa el agujero interventricular primario y la entrada de la aurícula al ventrículo izquierdo primitivo.<sup>12</sup>

La porción tronco conal (superior) del tubo cardíaco, que se encontraba al principio en el lado derecho de la cavidad pericárdica, se desplaza hacia una posición medial, lo que resulta en dos dilaceraciones transversales de la aurícula que sobresalen a cada lado del bulbo cardíaco. El tracto de salida o conducto arterioso se divide en la arteria pulmonar y la aorta, lo que resulta en la división de la circulación en pulmonar y sistémica.<sup>12</sup>

Después ocurre el remodelamiento valvular intensivo al mismo tiempo que se da el crecimiento de los ventrículos para completar la maduración del corazón. La simetría derecha-izquierda es de vital importancia para el desarrollo normal del corazón.<sup>9</sup>

Los genes expresados en la placa cardiogénica, como el *NKX2.5*, el factor de transcripción de unión al factor de respuesta sérica *c-fos* (*SRF*), *GATA4*,

*TBX5* y *HAND2* conforman el centro regulador de la red de morfogénesis cardiaca, que controla la rotación del tubo cardiaco, la simetría izquierda-derecha y la formación de las cámaras cardiacas.<sup>9</sup>

## DESARROLLO DEL SENO VENOSO.

A la mitad de la cuarta semana de gestación, el seno venoso recibe sangre venosa de las prolongaciones sinusales derecha e izquierda, que a su vez reciben sangre de la vena vitelina (onfalomesentérica), la vena umbilical y la vena cardinal común. En un principio, la comunicación entre el seno y la aurícula es amplia, pero poco después la entrada del seno se desplaza hacia la derecha, debido a las derivaciones sanguíneas de izquierda a derecha que tienen lugar en el sistema venoso entre la cuarta y quinta semana.<sup>12</sup>

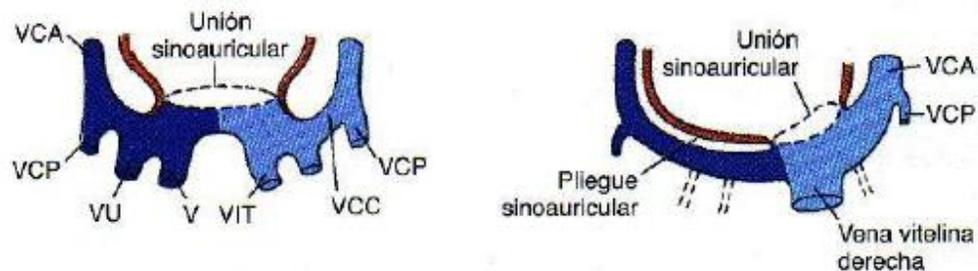


Figura 7. Vista dorsal del desarrollo de los senos venosos a los 24 días y los 35 días.<sup>12</sup>

Cuando se produce la obliteración de la vena umbilical derecha y la vena vitelina izquierda en la quinta semana de desarrollo, la prolongación sinusal izquierda pierde importancia, reduciéndose a la vena oblicua de la aurícula izquierda y el seno coronario en la décima semana de desarrollo.<sup>12</sup>

Como consecuencia de las derivaciones sanguíneas de izquierda a derecha, la prolongación sinusal derecha y las venas aumenta de calibre, donde la prolongación sinusal derecha se incorpora para formar la pared lisa de la

aurícula derecha; su desembocadura, el orificio sinauricular, está flanqueado por las válvulas venosas derecha e izquierda, que se fusionan en dirección dorsocraneal, formando el *septum spurium*.<sup>12</sup>

Tanto la válvula venosa izquierda como el *septum spurium* se fusionan con el tabique interauricular en desarrollo, mientras que desaparece la válvula venosa derecha; la porción inferior se desarrolla en dos partes:

- a) La válvula de la vena cava inferior
- b) La válvula del seno coronario<sup>12</sup>

Aparece la cresta terminal, que forma la línea divisoria entre la porción trabeculada original de la aurícula derecha y la porción de la pared lisa, llamada *sinus venarum*, que se origina de la prolongación sinusal derecha.<sup>12</sup>

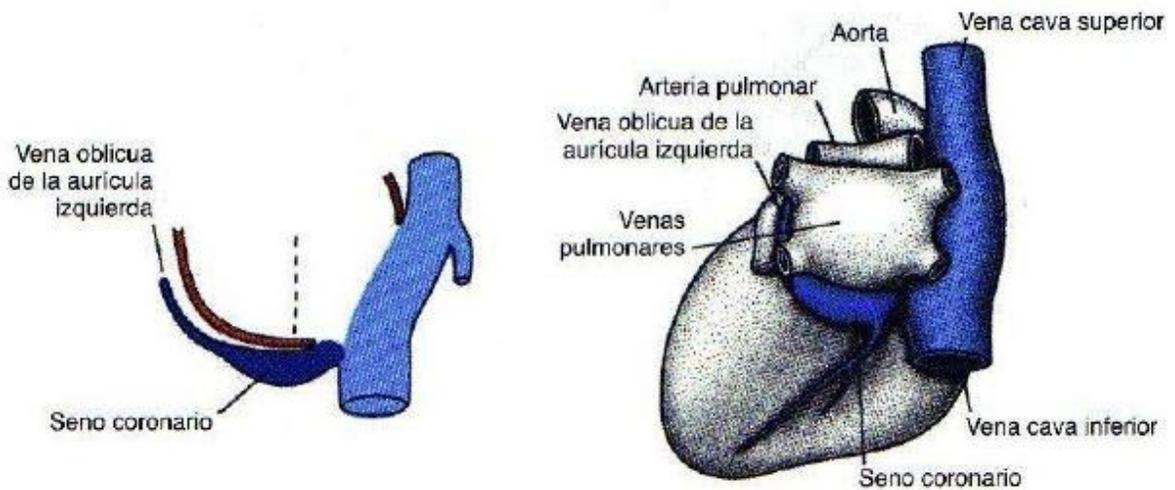


Figura 8. Etapa final del desarrollo del seno venoso.<sup>12</sup>

## FORMACIÓN DE LOS TABIQUES CARDIACOS.

Los tabiques cardiacos se forman entre el día 27 y 37 de desarrollo, siguiendo tres mecanismos:

- I. Dos masas de tejido de crecimiento activo se aproximan entre sí hasta fusionarse.
- II. Una masa de tejido de crecimiento activo continúa su expansión hasta alcanzar el lado opuesto de la cavidad.
- III. Al dejar crecer una banda angosta de tejido de la pared de la aurícula o el ventrículo se forma una creta angosta entre las dos porciones de crecimiento, que se aproximan entre si hasta fusionarse y formar un tabique, que nunca divide por completo la cavidad original, ya que deja un conducto estrecho de comunicación entre las dos porciones expandidas, donde los tejidos adyacentes proliferan y contribuyen al cierre secundario.<sup>12</sup>

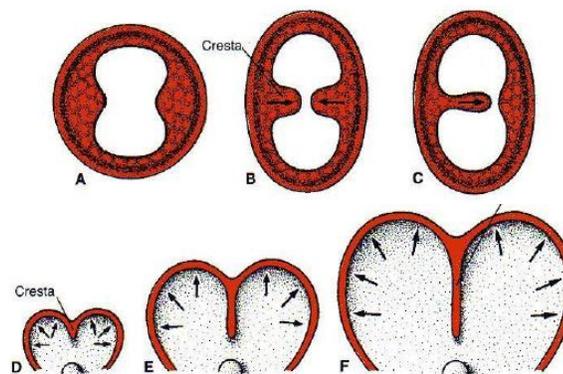


Figura 9. **A y B.** Formación de tabiques por la aproximación de dos masas (crestas) en crecimiento activo hasta fusionarse. **C.** Tabique formado por una única masa en crecimiento activo. **D, E y F.** Formación de un tabique por fusión de dos partes en expansión de la pared del corazón.<sup>12</sup>

Estos mecanismos dependen de la síntesis y depósito de las matrices extracelulares y la proliferación celular.<sup>12</sup>

Estas masas de tejido se denominan almohadillas endocárdicas y se forman en la región auriculoventricular y tronco conal, lo que contribuye a la formación de los tabiques interauriculares e interventriculares (porción



membranosa) los canales y las válvulas auriculoventriculares y los canales aórticos y pulmonar.<sup>12</sup>

Al finalizar la cuarta semana, en el techo de la aurícula común crece una cresta falciforme hacia la luz, que representa la primera porción del *septum primum*. Los dos extremos del tabique se extienden en dirección de las almohadillas endocárdicas por el canal auriculoventricular. El orificio ubicado entre el borde inferior del *septum primum* y las almohadillas endocárdicas se llama *ostium primum*, que es ocluido gradualmente por las prolongaciones de las almohadillas endocárdicas; antes de que complete el cierre, la apoptosis celular produce perforaciones en la porción superior de *septum primum*. Su coalescencia origina el *ostium secundum*, permitiendo el paso del flujo sanguíneo desde la aurícula primitiva derecha a la izquierda.<sup>12</sup>

La luz de la aurícula derecha se expande por la incorporación del asta del seno, donde se forma un nuevo pliegue en forma de hoz, llamado *septum secundum*, cuyo lado derecho se fusiona con la válvula venosa izquierda, produciendo el agujero oval. Una parte del *septum primum* forma la válvula del agujero oval. El paso entre las dos cavidades auriculares consiste en una hendidura oblicua alargada, que permite el flujo de la sangre de la aurícula derecha a la izquierda; después del nacimiento, se inicia la circulación pulmonar y aumenta la presión en la aurícula izquierda, provocando que la válvula del agujero oval oblitere al agujero oval, separando la aurícula derecha de la izquierda.<sup>12</sup>

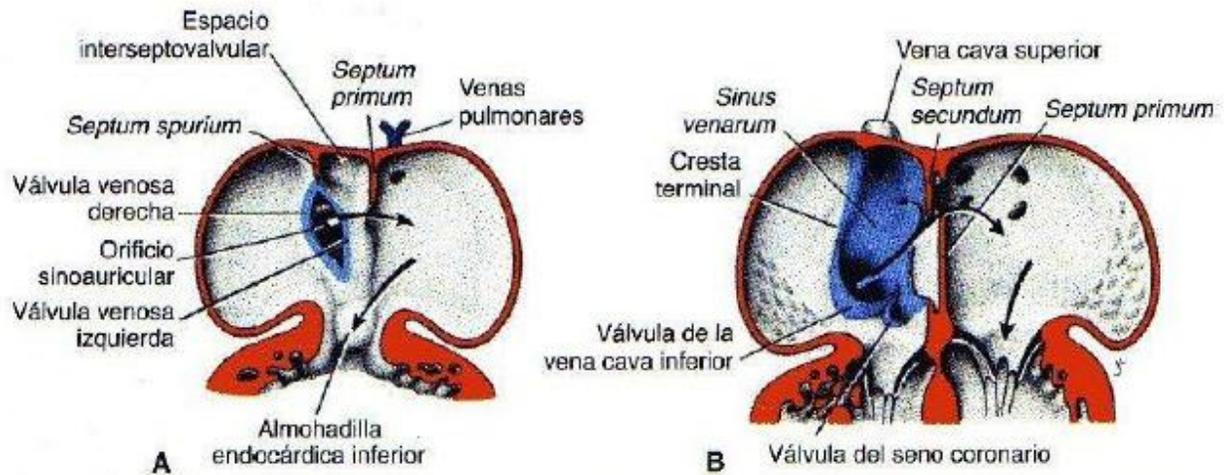


Figura 10. **A.** Desarrollo de las válvulas venosas durante la quinta semana. **B.** Se muestra el flujo de la sangre proveniente del atrio derecho al atrio izquierdo a través del septum secundum.<sup>12</sup>

## DIFERENCIACIÓN DE LAS AURÍCULAS.

Durante la expansión de las aurículas primitivas se desarrolla una vena pulmonar única embrionaria en la pared posterior de la aurícula izquierda, a la izquierda del septum primum. Esta vena se conecta con las yemas pulmonares en desarrollo. A continuación la vena pulmonar y sus ramas se incorporan a la aurícula izquierda, dando origen a las 4 venas pulmonares.<sup>12</sup>

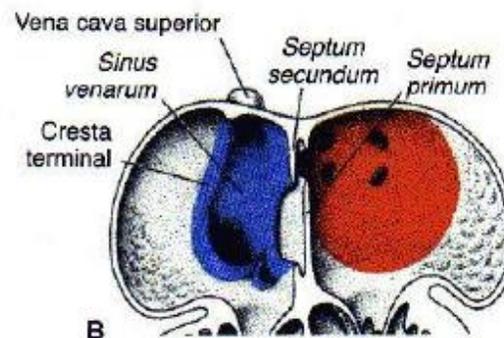


Figura 11. Sección coronal que muestra el desarrollo de las paredes lisas de la aurícula derecha e izquierda.<sup>12</sup>

## FORMACIÓN DEL TABIQUE EN EL CONDUCTO AURICULOVENTRICULAR.

Al final de la cuarta semana de desarrollo aparecen dos almohadillas mesenquimatosas, denominadas almohadillas endocárdicas atrioventriculares, en los márgenes anterior, posterior y laterales del conducto atrioventricular. Las almohadillas anterior y posterior se fusionan al final de la quinta semana, dividiendo el conducto en dos orificios auriculoventriculares: derecho e izquierdo.<sup>12</sup>

Después de que se fusionan las almohadillas endocárdicas atrioventriculares, cada orificio queda rodeado por tejido mesenquimatoso de proliferación local. Cuando el torrente sanguíneo agujera los delgados tejidos externos de la superficie ventricular de las proliferaciones se forman válvulas que permanecen unidas a la pared ventricular por cordones musculares, que son reemplazadas posteriormente por tejido conjuntivo denso, que se conecta a las trabéculas gruesas de la pared del ventrículo y los músculos papilares mediante cuerdas tendinosas, formando así la válvula bicúspide (canal auriculoventricular izquierdo) y tricúspide (canal auriculoventricular derecho).<sup>12</sup>

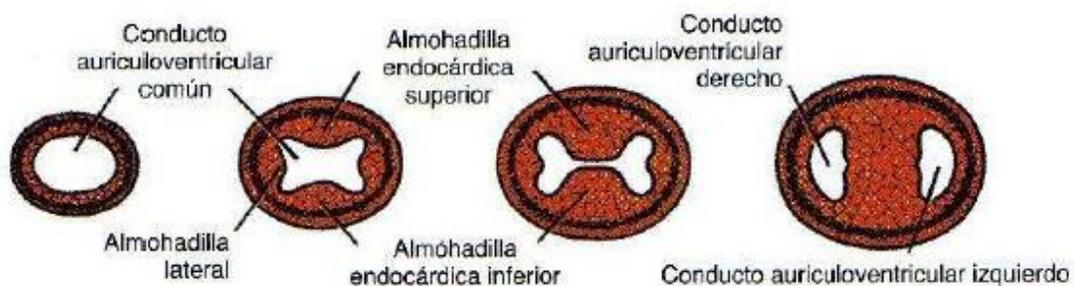


Figura 12. Formación del tabique del conducto auriculoventricular del día 23 al 35 de desarrollo.<sup>12</sup>



---

## **FORMACIÓN DE LOS TABIQUES DEL TRONCO ARTERIAL Y CONO ARTERIAL.**

Durante la quinta semana aparecen un par de rebordes opuestos en el tronco, denominados rebordes troncales, tumefacciones troncales o almohadillas, que se disponen en la pared superior derecha y la pared inferior izquierda. El reborde troncal superior derecho crece distalmente hacia la izquierda, mientras que el reborde troncal inferior izquierdo crece a la derecha, dando como resultado la forma en espiral del futuro tabique aórtico pulmonar, que divide el tronco en el canal aórtico y el canal pulmonar.<sup>12</sup>

Cuando aparecen los rebordes troncales se desarrollan almohadillas a lo largo de la pared dorsal derecha y ventral izquierda del cono arterial, que se unen con el tabique del tronco, dividiendo al cono en una porción anterolateral (infundíbulo del ventrículo derecho) y una porción posteromedial (infundíbulo del ventrículo izquierdo).<sup>12</sup>

Las células de la cresta neural migran por los arcos faríngeos 3, 4 y 6 hacia la región infundibular del corazón, donde contribuyen a la formación de la almohadilla endocárdica tanto en el cono arterial como el tronco arterial.<sup>12</sup>

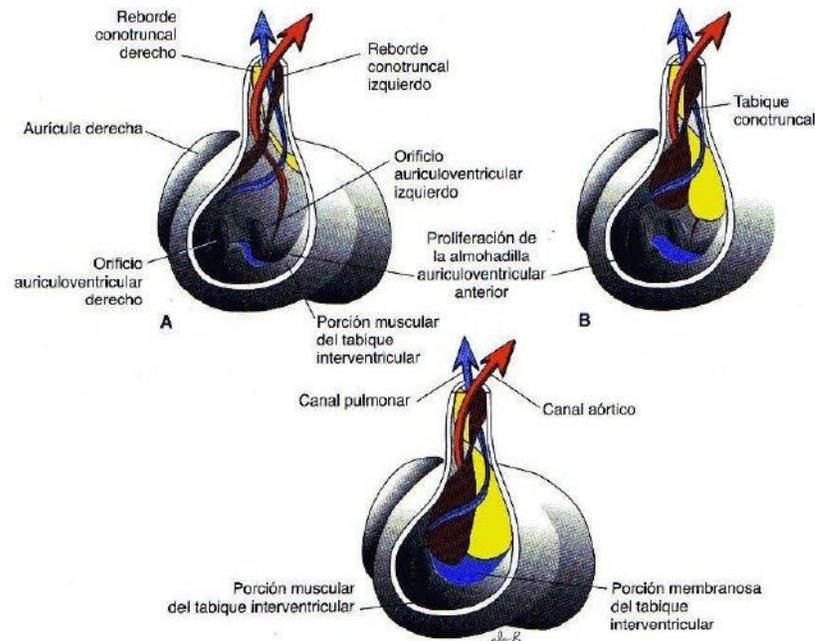


Figura 13. Desarrollo de los rebordes conotruncales y cierre del agujero interventricular. **A.** Seis semanas. **B.** Siete semanas. **C.** Final de la séptima semana.<sup>12</sup>

## FORMACIÓN DE LOS TABIQUES EN LOS VENTRÍCULOS.

Al final de la cuarta semana, los dos ventrículos primitivos se expanden gracias al crecimiento del miocardio en la pared externa y la formación de divertículos y trabéculas en la parte interna. Las paredes medianas de los ventrículos se yuxtaponen y fusionan para formar el tabique interventricular muscular.<sup>12</sup>

El agujero interventricular se ubica por encima de la porción muscular del tabique interventricular y se contrae cuando se completa el tabique del cono. Este agujero se cierra con el crecimiento de la almohadilla endocárdica inferior, formando la porción membranosa del tabique interventricular.<sup>12</sup>

## VÁLVULAS SEMILUNARES.

Cuando está por completarse la división del tronco arterial, se observan los primordios de las válvulas semilunares, que inician como tubérculos. De cada par, una se asigna al canal pulmonar y la otra al canal aórtico. En ambos canales aparece un tercer tubérculo, en la parte opuesta a las protuberancias fusionadas del tronco. Gradualmente los tubérculos se van vaciando por la superficie superior y forman las válvulas semilunares, con la participación de las células de la cresta neural.<sup>12</sup>

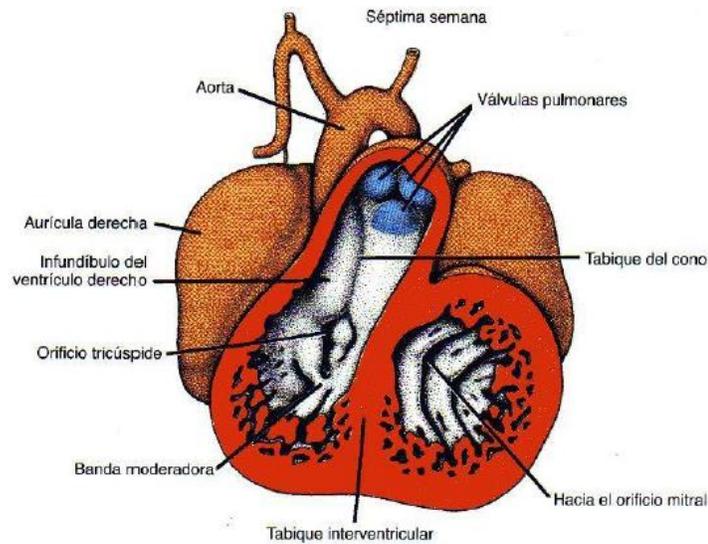


Figura 14. Sección coronal del corazón a la séptima semana de desarrollo, donde se observa el tabique del cono, el tabique interventricular y la posición de las válvulas pulmonares.<sup>12</sup>

## DESARROLLO VASCULAR.

El desarrollo de los vasos sanguíneos se da por dos mecanismos:

- Vasculogénesis:** los vasos se originan por coalescencia de los angioblastos.



b) **Angiogénesis:** los vasos surgen a partir de vasos ya existentes.<sup>12</sup>

Los vasos principales, incluida la aorta dorsal y las venas cardinales, se forman por vasculogénesis, mientras que el resto del sistema vascular se forma por angiogénesis. Todo el sistema está dirigido por el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) y otros factores de crecimiento.<sup>12</sup>

## **SISTEMA ARTERIAL.**

Al formarse los arcos faríngeos en la cuarta y quinta semana, cada uno recibe un nervio craneal y una arteria, que son llamadas arcos aórticos, las cuales parten del saco aórtico, que es la porción más distal del tronco arterial. Los arcos aórticos están inmersos en el mesénquima de los arcos faríngeos y termina en la aorta dorsal derecha e izquierda. Los arcos faríngeos y sus vasos aparecen en secuencia craneocaudal, por lo que no están presentes todos a la vez, dando origen a cinco pares de arterias, aunque el quinto arco no llega a formarse o sufre una formación incompleta y desaparece, por lo que los cinco arcos se numeran I, II, III, IV y VI.<sup>12</sup>

La separación del tronco arterial por el tabique aorticopulmonar produce la aorta ventral y el tronco pulmonar; el saco aórtico forma las astas derecha e izquierda, que darán origen a la arteria braquiocefálica y el segmento proximal del arco aórtico respectivamente.<sup>12</sup>

Al principio, la disposición de los arcos aórticos es simétrica (los arcos poseen una porción derecha e izquierda), pero pierde su simetría para establecer el patrón vascular definitivo:

- **I par de arcos aórticos:** antes de desaparecer el día 27 forma la arteria maxilar derecha e izquierda.
- **II par de arcos aórticos:** antes de desaparecer el día 29 forma la arteria hioidea y la arteria estapedia (del estribo) derecha e izquierda.

- **III par de arcos aórticos:** forma la región dorsal y porción proximal (arqueada) de la arteria carótida interna derecha e izquierda y la región ventral de la arteria carótida común derecha e izquierda.
- **IV par de arcos aórticos:** la porción derecha forma la parte proximal de la arteria subclavia derecha mientras que la porción izquierda forma la porción horizontal o media del cayado de la aorta, desde la arteria carótida común izquierda hasta la subclavia izquierda.
- **VI par de arcos aórticos (arco pulmonar):** se asocia a la tráquea y las yemas pulmonares en desarrollo. Las prolongaciones de la región dorsal involucionan; en el caso de la prolongación izquierda, el conducto arterioso que transporta sangre desde la arteria pulmonar izquierda hacia la aorta se transforma en el ligamento arterioso. La región ventral forma parte de la arteria pulmonar derecha e izquierda.<sup>12,13</sup>

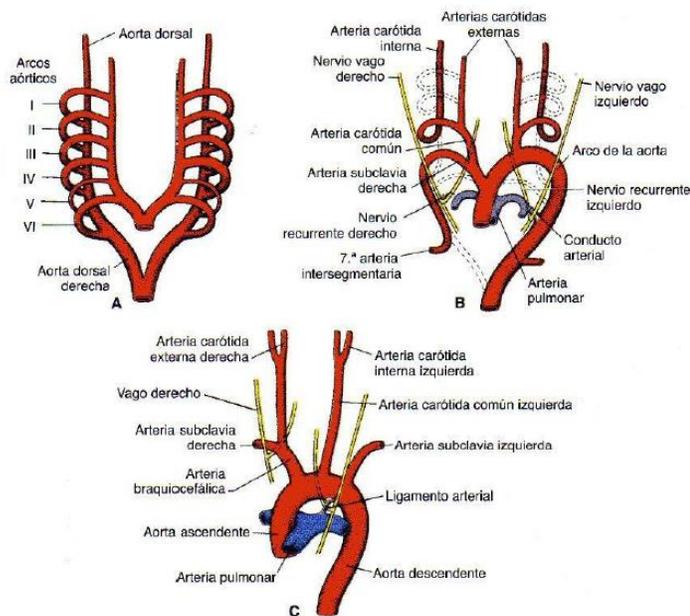


Figura 15. **A.** arcos aórticos y aorta dorsal antes de la transformación al patrón vascular definitivo. **B.** Transformación de los arcos aórticos y la aorta dorsal, donde las líneas discontinuas representan los componentes que desaparecieron. **C.**

Formación de las grandes arterias.<sup>12</sup>



## **SISTEMA VENOSO.**

La vena cava superior se forma a partir de la vena cardinal común derecha y la parte proximal de la vena cardinal anterior derecha. Las venas cardinales anteriores permiten el drenaje primario de la cabeza durante la cuarta semana y dan origen a las venas yugulares internas, mientras que las venas yugulares externas derivan de un plexo de vasos venosos en la cara.<sup>14</sup>

## **CIRCULACIÓN FETAL Y NEONATAL.**

La característica principal de la circulación fetal es la presencia de cortocircuitos fetales, que son:

- El conducto arterioso que conecta la arteria pulmonar con la arteria aorta.
- El foramen oval que comunica la aurícula derecha con la izquierda.
- El conducto venoso que comunica la vena umbilical con la vena cava inferior.<sup>15</sup>

Antes del nacimiento, la sangre de la placenta (80% de saturación de oxígeno) regresa al feto a través de la vena umbilical. Al aproximarse al hígado, la mayor parte de la sangre fluye hacia la vena cava inferior, mientras que la menor parte entra en los sinusoides hepáticos y se mezcla con la sangre de la circulación portal. Un mecanismo de esfínter ubicado en el conducto venoso, cerca de la entrada de la vena umbilical, regula el flujo de sangre a través de los sinusoides del hígado. Este esfínter se cierra cuando la contracción uterina incrementa el retorno venoso, para así evitar una carga repentina del corazón.<sup>14</sup>

Después de pasar por la vena cava inferior, donde la sangre placentaria se mezcla con la sangre desoxigenada que retorna de las extremidades inferiores, la sangre ingresa a la aurícula derecha, se dirige al agujero oval y



pasa directamente a la aurícula izquierda; sin embargo, una pequeña parte de la sangre es detenida por el extremo inferior del septum secundum.<sup>14</sup>

Desde la aurícula izquierda, donde se mezcla una pequeña cantidad de sangre desaturada de O<sup>2</sup> que viene de los pulmones, la sangre entra en el ventrículo izquierdo y la aorta ascendente. Durante la vida intrauterina la resistencia de los vasos pulmonares es elevada, de forma que la mayor parte de la sangre pasa directamente a través del conducto arterial hacia la aorta descendente, donde se mezcla con la sangre de la aorta proximal. La sangre fluye a la placenta por las arterias umbilicales, donde la saturación de oxígeno es del 58%.<sup>14</sup>

Durante el nacimiento y en las primeras horas de vida ocurren cambios importantes en la circulación, que son el resultado del cese del flujo placentario y al inicio de la respiración. El conducto arterial se cierra cuando se producen contracciones musculares en su pared, la cantidad de sangre que fluye en los vasos pulmonares aumenta rápidamente, lo que aumenta la presión de la aurícula izquierda, mientras que la presión de la aurícula derecha disminuye debido a la interrupción del flujo de sangre placentario. En este momento, el septum primum se opone al septum secundum y el agujero oval se cierra. Aunque en los primeros días de vida esto es reversible, la unión constante permite la fusión de los tabiques en el primer año.<sup>14</sup>

El conducto arterial se cierra por la contracción de su pared muscular por la liberación de bradicinina, que se libera de los pulmones durante la insuflación inicial.<sup>14</sup>

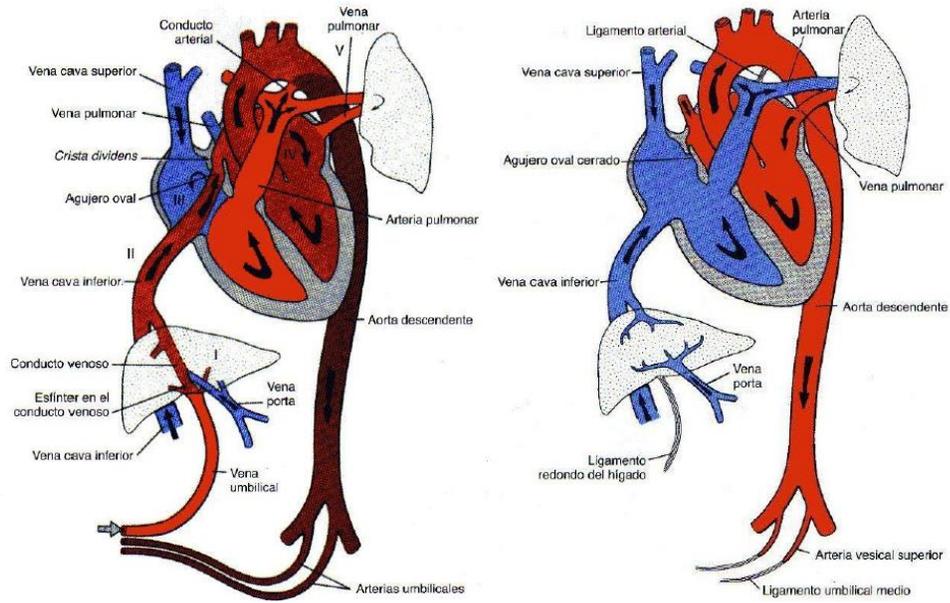


Figura 16. **A.** Circulación fetal donde la sangre saturada de  $O_2$  se mezcla con la sangre insaturada en el hígado (I), la vena cava inferior (II), la aurícula derecha (III), la aurícula izquierda (IV) y en la entrada del conducto arterial dentro de la aorta descendente (V). **B.** Circulación después del nacimiento.<sup>14</sup>

## 2. ANATOMÍA Y FISIOLOGÍA DEL CORAZÓN.

El corazón es el órgano muscular principal del aparato circulatorio; en el ser humano es un músculo hueco con forma de pirámide caída que descansa sobre uno de sus lados, donde el vértice se proyecta hacia adelante, abajo y a la izquierda de la cavidad torácica.<sup>16</sup>

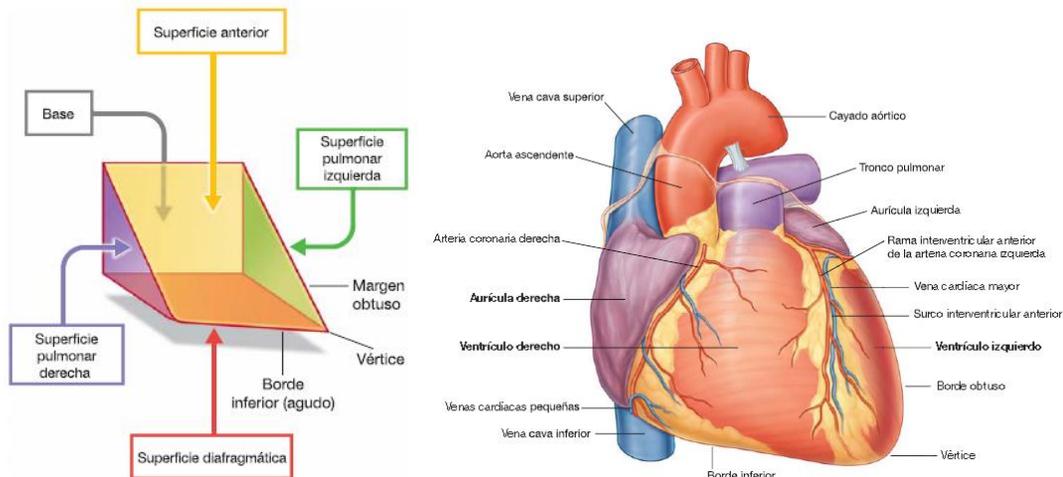


Figura 17. Representación geométrica (A) y esquemática (B) del corazón.<sup>16</sup>

El corazón está compuesto por dos bombas separadas por un tabique:

- **Bomba derecha** (aurícula y ventrículo derecho): recibe la sangre desoxigenada del cuerpo y la envía a los pulmones.
- **Bomba izquierda** (aurícula y ventrículo izquierdo): recibe la sangre oxigenada de los pulmones y la envía hacia el cuerpo.<sup>16</sup>

Las aurículas reciben la sangre que llega al corazón, por lo tanto sus paredes son delgadas, mientras que los ventrículos bombean la sangre fuera del corazón, por lo que sus paredes son gruesas, en especial el ventrículo izquierdo, ya que es necesaria mayor fuerza para bombear la sangre a través del cuerpo.<sup>16</sup>

En posición anatómica, el borde derecho del corazón está formado por la aurícula derecha, a la cual retorna la sangre a través de 3 vasos:

- I. Vena Cava Superior.
- II. Vena Cava Inferior.



### III. Seno Coronario.

Separando la aurícula derecha de la izquierda está el tabique interauricular, en el que se observa una depresión por encima del orificio de la vena cava inferior, llamada fosa oval, que señala la localización del agujero oval embrionario.<sup>16</sup>

La sangre pasa de la aurícula derecha al ventrículo derecho a través del orificio auriculoventricular derecho, que está cerrado durante la contracción ventricular por la válvula tricúspide.<sup>16</sup>

La válvula tricúspide está formada por tres cúspides o valvas cuyas bases están unidas a un anillo fibroso que rodea el orificio auriculoventricular; las cúspides se continúan entre sí en la base mediante las comisuras.<sup>16</sup>

Durante el paso de la sangre de la aurícula derecha al ventrículo derecho los músculos papilares se contraen para proyectar las cúspides al ventrículo.<sup>16</sup>

El ventrículo derecho forma la mayor parte de la cara anterior del corazón. Su tracto de salida se denomina cono arterioso (infundíbulo) y se dirige al tronco de la arteria pulmonar.<sup>16</sup>

Las paredes presentan las trabéculas carnosas, que son estructuras musculares irregulares que se unen a las paredes del ventrículo formando crestas (unión en el centro) o puentes (unión en los extremos). Unas cuantas trabéculas carnosas reciben el nombre de músculos papilares, ya que un extremo se une a la superficie del ventrículo y el otro extremo sirve de inserción para las cuerdas tendinosas que conectan los bordes libres de las cúspides de la válvula tricúspide. En el ventrículo derecho hay tres músculos papilares:

- I. Músculo papilar anterior.
- II. Músculo papilar posterior.
- III. Músculo papilar septal.<sup>16</sup>

Existe también una trabécula singular especializada, la trabécula septomarginal (banda moderadora), que forma un puente en la parte inferior del tabique interventricular y la base del músculo papilar anterior. Esta trabécula posee una porción del sistema de conducción del corazón.<sup>16</sup>

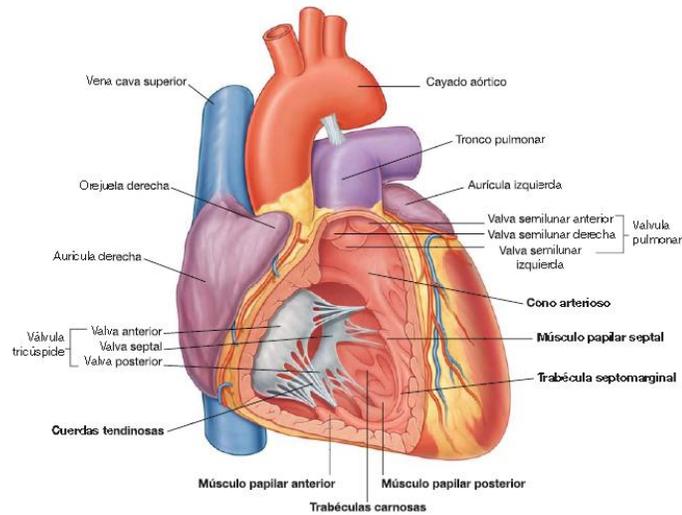


Figura 18. Visión interna del ventrículo derecho.<sup>16</sup>

La válvula pulmonar bloquea la salida del ventrículo derecho al tronco pulmonar. Está compuesta por tres valvas semilunares, cuyos bordes libres (nódulo y lúnula) se proyectan a la luz del tronco pulmonar.<sup>16</sup>

La aurícula izquierda forma la mayor parte de la base o cara posterior del corazón. Esta recibe la sangre oxigenada de las venas pulmonares. El orificio auriculoventricular derecho recibe el nombre de válvula bicúspide (mitral). Mientras que el ventrículo izquierdo contribuye a las capas anterior, diafragmática y pulmonar izquierda del corazón, formando el vértice. La sangre que entra a través de la válvula bicúspide es impulsada con mayor fuerza, por lo que el miocardio es más grueso en esta cámara cardiaca; posee trabéculas carnosas finas y músculos papilares más gruesos.<sup>16</sup>

La válvula aórtica cierra la comunicación del ventrículo izquierdo; está formada por tres valvas semilunares que se proyectan a la luz de la aorta ascendente.<sup>16</sup>

El tronco pulmonar nace en el cono arterioso del ventrículo derecho, ligeramente anterior al orificio aórtico y asciende, desplazándose posteriormente y a la izquierda para situarse anterior y a la izquierda de la aorta ascendente. Se divide en:

- I. Arteria pulmonar derecha.
- II. Arteria pulmonar izquierda.<sup>16</sup>

La aorta ascendente se origina en el orificio aórtico del ventrículo izquierdo; discurre en dirección superior y a la derecha, entra al mediastino superior y forma el cayado aórtico.<sup>16</sup>

El cayado aórtico da origen a tres ramas, que son:

- **Tronco Braquiocefálico:** da origen a la arteria carótida común derecha (irrigación de cabeza y cuello del lado derecho) y la arteria subclavia derecha (irrigación del miembro superior derecho).
- **Arteria Carótida Común Izquierda:** irriga el lado izquierdo de la cabeza y cuello.
- **Arteria Subclavia Izquierda:** irriga el miembro superior izquierdo.<sup>16</sup>

La vena cava superior entra a la aurícula derecha, al igual que la vena cava inferior.<sup>16</sup>

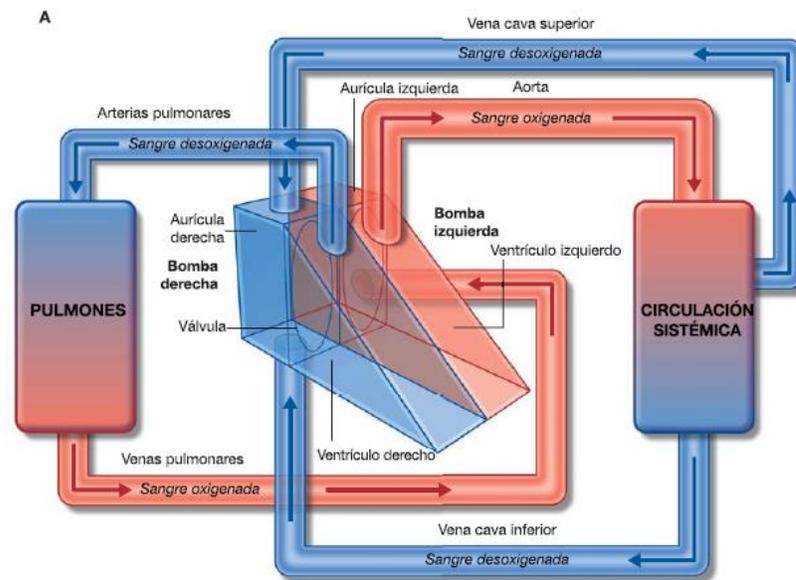


Figura 19. Funcionamiento del Corazón.<sup>16</sup>

## SISTEMA DE CONDUCCIÓN CARDIACO.

El sistema de conducción cardíaco, que permite que la orden de contracción llegue a todas las células musculares en una secuencia ordenada, está formado por los nódulos y redes de las células miocárdicas especializadas que se organizan en:



- **Nódulo Sinoauricular (sinusal o de Keith-Flack):** se localiza en la unión de la vena cava superior con la aurícula derecha. Sus señales excitatorias se extienden a lo largo de las aurículas, produciendo la contracción del músculo.
- **Nódulo Auriculoventricular (Aschoff-Tawara):** se localiza cerca de la inserción de la valva septal de la válvula tricúspide, en el interior del tabique interventricular. Éste extiende el impulso excitatorio a la musculatura ventricular.
- **Fascículo Auriculoventricular (o haz de His, rama derecha e izquierda):** es una continuación directa del nódulo auriculoventricular. La rama derecha se dirige al vértice del ventrículo derecho, y alcanza la base del músculo papilar anterior. La rama izquierda se dirige al vértice del ventrículo izquierdo.
- **Plexo subendocárdico de las células de conducción (fibras de Purkinje):** es la continuación directa de los fascículos auriculoventriculares derecho e izquierdo, que extienden los impulsos excitatorios a través del ventrículo.<sup>17, 18</sup>

El corazón funciona ininterrumpidamente con suficiente fuerza y frecuencia adecuadas a las necesidades del organismo; por lo tanto, el nódulo sinoauricular indica en que momento debe contraerse el corazón, lanzando un impulso eléctrico que llega a las aurículas y el nódulo auriculoventricular, que funciona como filtro para evitar que pasen más impulsos eléctricos de los necesarios o bien, producir un impulso eléctrico cuando éste no llega del nódulo sinoauricular. Los impulsos del nódulo auriculoventricular pasan al sistema de conducción del fascículo auriculoventricular y las fibras de Purkinje. El paso de esta corriente eléctrica toma entre 0.3 y 0.4 segundos y se detecta fácilmente mediante el electrocardiograma.<sup>19</sup>

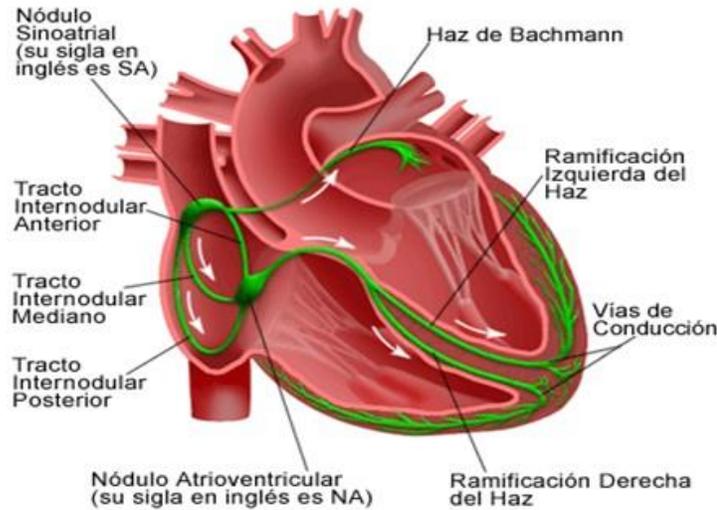


Figura 20. Sistema eléctrico del corazón.<sup>21</sup>

El pulso normal de un recién nacido va de 70 a 190 latidos por minuto en reposo; entre el mes de vida y los once meses el pulso normal va desde los 80 a los 160 latidos por minuto en reposo; a partir del año de vida es de 80 a 120 latidos por minuto; a los cinco años entre 75 y 115 latidos por minuto; a los siete años entre 70 y 110 latidos por minuto y a partir de los diez años va desde los 60 a 100 latidos por minuto.<sup>20</sup>

Cada latido del corazón desencadena una serie de eventos que reciben el nombre de ciclos cardiacos, que están constituidos por tres etapas<sup>22</sup>:

Sístole Auricular	Las aurículas se contraen y proyectan la sangre hacia los ventrículos. Las válvulas auriculoventriculares se cierran para evitar el retorno sanguíneo.
Sístole Ventricular	Implica la contracción de los ventrículos expulsando la sangre hacia el sistema circulatorio. Una vez que la sangre es expulsada, la válvula pulmonar y la válvula aórtica se cierran.
Díastole	Relajación de todas las partes del corazón para permitir el paso de sangre a las cámaras cardiacas.



---

### 3. CARDIOPATÍA CONGÉNITA.

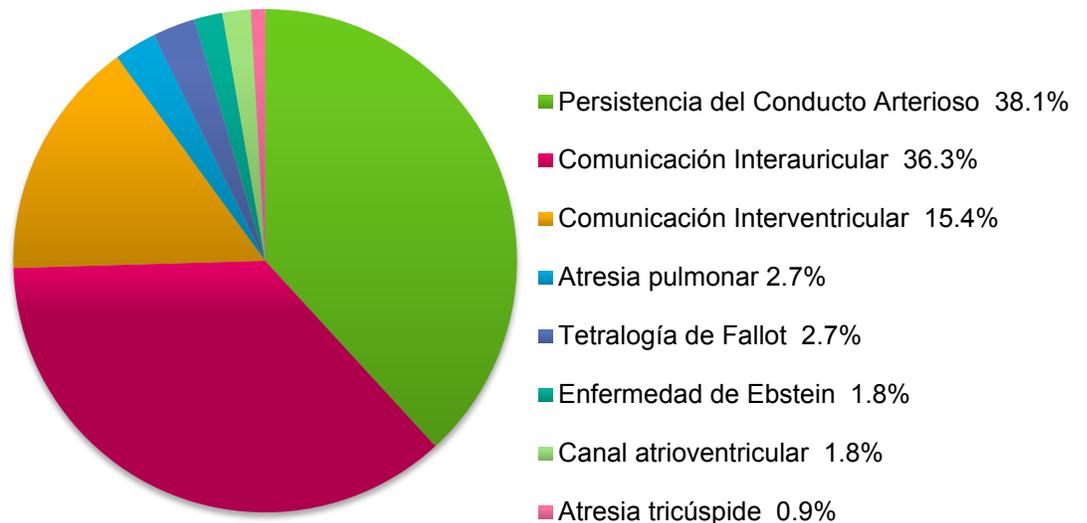
#### **DEFINICIÓN.**

Las cardiopatías congénitas se definen como lesiones, anormalidades, malformaciones o defectos estructurales del corazón o sus grandes vasos, que se presentan durante el nacimiento. Se conocen 18 tipos distintos de cardiopatías congénitas con gran cantidad de variaciones anatómicas.<sup>23,24</sup>

Constituyen el grupo más importante de las malformaciones congénitas, ya que son una de las principales causas de mortalidad infantil en México, siendo la tercera causa de muerte en niños menores de un año y la sexta en niños menores de tres años de edad. Se presentan de 3 a 8 afectados por cada mil niños nacidos vivos, por lo que si se relaciona con la tasa de natalidad anual mexicana (2 500 000 nacidos), se estima que cada año nacen 18 mil a 21 mil niños con algún tipo de cardiopatía congénita.<sup>25, 26</sup>

En el 2013, Mendieta y cols. estudiaron la incidencia de las cardiopatías congénitas en dos Hospitales del Estado de México (el Hospital General “Lic. Adolfo López Mateos” y el Hospital Materno Perinatal “Mónica Pretelini”) en un periodo de 5 años (enero del 2006 a junio del 2010)<sup>27</sup>, donde las cardiopatías congénitas más frecuentes fueron:

## Incidencia de las cardiopatías congénitas en recién nacidos.<sup>28</sup>



## ETIOLOGÍA

La etiología de las cardiopatías congénitas no está vinculada a una sola causa, por lo que se considera que su origen es multifactorial, que implican una combinación de factores genéticos y ambientales.<sup>29</sup>

## FACTORES GENÉTICOS.

De acuerdo a los avances médicos en la investigación de la genética implicada en las anomalías congénitas del corazón, no se ha encontrado una correlación exacta uno a uno (determinado gen produce determinado defecto) entre los mecanismo moleculares y los defectos morfológicos de las cardiopatías congénitas. Esto se debe a que la formación adecuada de una estructura anatómica involucra el correcto funcionamiento de varios genes, por lo cual puede presentarse un mismo defecto para distintos mecanismos regulados por distintos genes. Sin embargo, si se ha podido establecer



ciertas correlaciones entre genes y mecanismos implicados en la aparición de cierto tipo de cardiopatías congénitas: defectos de la septación y de la conexión atrioventricular, defectos del tracto de salida o del arco aórtico y defectos obstructivos de la arteria pulmonar y la arteria aorta.<sup>30</sup>

## **DEFECTOS DE LA SEPTACIÓN Y DE LA CONEXIÓN ATRIOVENTRICULAR.**

En estos defectos es notable la importancia de los factores de transcripción NKX2.5, TBX5 y GATA4. Estos tres factores de transcripción, que se expresan tempranamente en las células de linaje cardiaco, también regulan la expresión de los genes de proteínas contráctiles en los cardiocitos. En las etapas tardías del desarrollo cardiaco las mutaciones en NKX2.5, TBX5 y GATA4 impiden que se lleve a cabo el proceso de septación atrial y ventricular.<sup>30</sup>

El NKX2.5 pertenece al grupo de genes que codifican para factores transcripcionales con dominio homeobox, los cuales poseen un papel importante en la regulación de la expresión genética tejido específica esencial para la diferenciación tisular, así como en la determinación de patrones temporales y espaciales durante el desarrollo. En modelos murinos, la ausencia de NKX2.5 impide la formación del asa y la diferenciación de los ventrículos, por lo que en el modelo heterocigoto se presentan anomalías en los septos atriales y ventriculares, que es compatible con el fenotipo humano de mutaciones en este gen.<sup>30</sup>

El GATA4 es un factor de transcripción que se relaciona con defectos del plegamiento anterior del embrión, no hay fusión del tubo cardiaco y se da la muerte fetal. La alteración de este factor se relaciona con defectos interauriculares e interventriculares sin que se presenten defectos de



conducción. También se ha relacionado con defectos de doble salida del ventrículo derecho y ventrículo izquierdo hipoplásico.<sup>30</sup>

La mutación del gen TBX5 produce defectos del septo auricular y ventricular de forma similar al NKX2.5. Este gen en particular se asocia directamente con NKX2.5 y GATA4, así como los activadores transcripcionales Tip60 (acetiltransferasa de histonas) y Baf60C (componente del sistema de remodelamiento de cromatina dependiente del adenosin trifosfato o ATP, dependiente de Swi/Snf tipo BAF).<sup>30, 31</sup>

## **DEFECTOS DEL TRACTO DE SALIDA O DEFECTOS DEL ARCO AÓRTICO.**

Este tipo de defectos se relacionan con la deleción 22q11, donde la más común es la persistencia del conducto arterioso y la tetralogía de Fallot. Esta deleción afecta el gen TBX1, que es expresado por los arcos faríngeos, que da origen a defectos del cono de salida, ya que el TBX1 regula la expresión de NKX2.5 para la formación del septo aortopulmonar, que divide a la aorta de la arteria pulmonar en el tronco de salida.<sup>30,31</sup>

El gen GATA6 se relaciona con la persistencia del conducto arterioso y la tetralogía de Fallot. Este factor de transcripción regula la expresión de los genes que codifican la proteína guía neurovascular semaforina 3C y su receptor plexina A2. El factor de transcripción AP-2 $\beta$  se expresa en las células de la cresta neural, que se encargan de la septación entre la aorta y la arteria pulmonar del tracto primitivo común.<sup>30,31</sup>



## **DEFECTOS OBSTRUCTIVOS DE LA ARTERIA PULMONAR Y DE LA ARTERIA AORTA.**

Los defectos obstructivos pueden variar en grado de afectación y pueden llegar a la hipoplasia ventricular. El síndrome de William presenta una insuficiencia del gen de la elastina (ELN), que produce estenosis de la aorta y la arteria pulmonar.<sup>30,31</sup>

Las mutaciones del gen JAGGED-1, ligando del grupo NOTCH 1-4, que son receptores transmembrana que se asocian a la diferenciación celular y el desarrollo embrionario (FGF 8 y BMP4), producen estenosis pulmonar y tetralogía de Fallot.<sup>30</sup>

## **SÍNDROMES CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA COMO PARTE DEL CUADRO CLÍNICO.**

Se estima que el 30% de los niños que presentan cardiopatía congénita está relacionada con múltiples malformaciones congénitas, como son las malformaciones faciales, de las extremidades, de otros órganos o de crecimiento; así como formar parte del cuadro clínico de diversos síndromes.<sup>31</sup>

Los síndromes más comunes con cardiopatía congénita asociada son:

- **Síndrome de Down:** desorden cromosómico, también conocido como trisomía 21; presenta discapacidad cognitiva, retraso del crecimiento, dermatoglifos atípicos, diástasis de los músculos abdominales, hiperlaxitud ligamentosa, hipotonía, braquiocefalia, genitales hipotróficos, fisura palpebral mongoloide, extremidades cortas, paladar ojival, orejas redondas de implantación baja, microdoncia, puente nasal deprimido, clinodactilia del 5° dedo, hernia umbilical, cuello



corto, braquidactilia, pliegue palmar transversal, macroglosia y anomalías cardíacas, como son:

- ◆ Comunicación atrioventricular.
  - ◆ Comunicación interventricular.
  - ◆ Persistencia del conducto arterioso.
  - ◆ Tetralogía de Fallot.
- **Síndrome de Edwards:** desorden cromosómico, también conocido como trisomía 18; presenta microcefalia, fisuras palpebrales cortas, paladar ojival, micrognatia, esternón corto, pelvis estrecha, dislocación de la cadera, dedos sobrepuestos, labio leporino, hernia diafragmática, riñón poliquístico, polidactilia y anomalías cardíacas, como son:
    - ◆ Coartación de la aorta.
    - ◆ Persistencia del conducto arterioso.
    - ◆ Transportación de los grandes vasos.
  - **Síndrome de Turner:** desorden cromosómico causado por la ausencia parcial o total de cromosoma X que sólo se manifiesta en mujeres; presenta baja estatura, piel del cuello arrugada, desarrollo disminuido o falta de desarrollo de las características sexuales secundarias, ptosis palpebral, implantación baja de las orejas y del cabello y anomalías cardíacas, como son:
    - ◆ Coartación de la aorta.
    - ◆ Válvula aórtica bicúspide.
    - ◆ Persistencia del conducto arterioso.
    - ◆ Estenosis pulmonar.
  - **Síndrome de Marfan:** desorden autosómico dominante provocado por la alteración del gen FBN1 del cromosoma 15; presenta una estructura corporal alta y delgada, con extremidades largas, dedos largos,



aracnodactilia, tórax en quilla, escoliosis, defectos de la vista, pie plano, micrognatia, neumotórax y anomalías cardíacas, como son:

- ◆ Prolapso de la válvula mitral.
- ◆ Disección aórtica.
- ◆ Aneurisma aórtico.
- **Síndrome de DiGeorge:** desorden autosómico dominante provocado por la deleción en el cromosoma 22q11; presenta defectos en el paladar, problemas para la alimentación, problemas de aprendizaje y lenguaje, problemas renales y anomalías cardíacas, donde destacan:
  - ◆ Coartación de la aorta (50 a 89% de los casos).
  - ◆ Persistencia del tronco arterioso (34 a 41% de los casos).
  - ◆ Tetralogía de Fallot (8 a 35% de los casos).
- **Síndrome de Williams-Beuren:** desorden autosómico dominante provocado por la monosomía 7; presenta hipercalcemia infantil, defectos renales y esqueléticos, déficit cognitivo, facies élfica y anomalías cardíacas, como son:
  - ◆ Estenosis aórtica.
  - ◆ Estenosis pulmonar.
  - ◆ Defectos de la válvula tricúspide.
- **Síndrome de Alagille:** desorden autosómico dominante provocado por la mutación del gen JAG1 del cromosoma 20p12; presenta conductos biliares anormales, acumulación de bilis en el hígado, facies característica (cara triangular, frente y mentón prominentes e hipertelorismo), defectos oculares, esqueléticos y cardíacos, como son:
  - ◆ Estenosis pulmonar.
  - ◆ Tetralogía de Fallot.
  - ◆ Comunicación interatrial.

- **Síndrome de Noonan:** desorden autosómico dominante provocado por la mutación en el cromosoma 12; presenta corta estatura, dismorfismo facial, cuello corto y ancho, deformidad en el pecho, y defectos cardíacos, como son:
  - ◆ Estenosis pulmonar.
  - ◆ Defectos del septo atrioventricular.
  - ◆ Coartación de la aorta.
  - ◆ Tetralogía de Fallot.
  - ◆ Persistencia del conducto arterioso.
- **Síndrome de Holt-Oram:** desorden autosómico dominante provocado por la mutación del gen TBX5; presenta defectos en las extremidades superiores, ya que puede no desarrollarse el radio, desarrollo incompleto del húmero, defectos en los huesos carpales y defectos cardíacos, como son:
  - ◆ Comunicación interatrial.
  - ◆ Comunicación interventricular.<sup>31,32</sup>

## FACTORES AMBIENTALES.

Los factores ambientales a los que está expuesta la madre y que pueden dar origen a una cardiopatía congénita son:

- Diabetes mellitus no controlada, ya que incrementa cinco veces el riesgo de cardiopatía congénita.
- Rubéola (sarampión alemán).
- Lúpus Eritematoso Sistémico.
- Toxoplasmosis.
- VIH.
- Alcoholismo, que es causa del síndrome alcohólico fetal.



- Tabaquismo.
- Drogadicción (cocaína).
- Consumo de medicamentos (anticonvulsivos como la fenitoína, dermatológicos como la isotretinoína, psiquiátricos como el litio para el trastorno maniaco-depresivo, corticoesteroides o ácido acetil salicílico).
- Falta de ácido fólico.
- Solventes orgánicos, ya que incrementa tres veces el riesgo de cardiopatía congénita.
- Hipoxia.
- Radiaciones.
- Hiperemia.<sup>33,34</sup>

## FISIOPATOLOGÍA GENERAL.

### MANIFESTACIONES CLÍNICAS GENERALES.

El cuadro clínico de las cardiopatías congénitas varía dependiendo de la afección específica, sin embargo, existen ciertos signos que son comunes para estas afecciones, entre los que destacan:

- **Cianosis:** se incrementa con el esfuerzo y puede permanecer aunque se suministre O<sup>2</sup>. No se presenta en las cardiopatías no cianóticas. También puede presentarse palidez.
- **Soplos:** ruido sibilante, chirriante o áspero que se escucha durante el latido cardíaco, ocasionado por un flujo sanguíneo turbulento, provocado por el cierre inadecuado de una válvula que ocasiona regurgitación o el flujo de la sangre por una válvula estrecha o rígida (estenosis).



- **Disnea:** dificultad respiratoria, que puede darse con la realización de ejercicio leve.
- **Insuficiencia cardiaca congestiva:** afección prolongada que ocurre cuando el corazón no puede bombear la sangre hacia la circulación; a medida que el bombeo cardiaco se vuelve menos eficaz, la sangre se estanca en otras partes del organismo, como los pulmones, hígado, tracto gastrointestinal, brazos y piernas.
- **Policitemia:** aumento en la porción de glóbulos rojos (hematocrito); debido a que el organismo no recibe el aporte de oxígeno necesario, se produce más eritropoyetina, ocasionando policitemia absoluta secundaria. Puede ocasionar aspecto facial rubicundo.
- **Cansancio por el esfuerzo:** se presenta después de que el lactante llora, succiona o se agita.
- **Anorexia:** disminuye la cantidad de alimentos y líquidos ingeridos; también se presenta vómito y diarrea frecuentes.
- **Fallo de medro:** incapacidad de un lactante o niño pequeño (menor a tres años de edad) de mantener el ritmo de crecimiento previsto para su edad.
- **Acropaquia:** engrosamiento indoloro de las falanges distales de los dedos de manos y pies, donde el tejido por debajo de la uña se engrosa debido a la congestión de la sangre en los vasos sanguíneos de la zona, ocasionando la curvatura de la uña hacia abajo.<sup>35</sup>



Figura 21. **A.** Cianosis central en la zona peribucal de un neonato. **B.** Acropaquia o dedos de palillo de tambor.<sup>36,37</sup>

## COMPLICACIONES.

### FIEBRE REUMÁTICA.

La Fiebre Reumática es una secuela tardía de una infección faríngea causada por el *Streptococcus pyogenes*  $\beta$ -hemolítico del grupo A, que afecta a niños susceptibles. Los signos de esta secuela se manifiestan de dos a tres semanas después de la infección faríngea, siendo más frecuente en niños de 5 a 15 años de edad.<sup>38,39</sup>

Para establecer el diagnóstico de Fiebre Reumática, Jones estableció criterios mayores y menores; para diagnosticarse fiebre reumática se requiere de la presencia de dos criterios mayores y un criterio menor.<sup>38</sup>

Los criterios mayores, establecidos por Jones y revisados por la Asociación Americana del Corazón (American Heart Association o AHA) son:

- **Poliartritis migratoria:** inflamación de las grandes articulaciones, donde se presenta dolor, rubor y calor en tobillos, rodillas, codos y muñecas principalmente.

- **Carditis:** inflamación del endocardio(endocarditis), miocardio (miocarditis) y/o pericardio (pericarditis). Se pueden producir soplos o murmullos por el daño valvular.
- **Corea de Sydenham (mal de San Vito):** movimientos coreoatetoides (movimientos involuntarios súbitos y no rítmicos), principalmente en cara (hacer gestos), lengua (meter y sacar la lengua) y extremidades superiores; así como el signo de la doncella lechera (incapacidad de mantener la contracción tetánica muscular).
- **Eritema marginal:** erupción eritematosa cuyo borde externo bien delimitado y el borde interno es difuso; no produce comezón y se localizan en el tronco.
- **Nódulos subcutáneos:** se ubican frecuentemente en la superficie extensora de las grandes articulaciones; son transitorios e indoloros.<sup>38,39,40,41</sup>

Los criterios menores son:

- Fiebre.
- Artralgias: dolor en la articulación sin inflamación.
- Antecedentes faringo-amigdalares por estreptococo del grupo A: cultivo positivo o elevación serológica de antiestreptolisina O.
- Fiebre Escarlatina reciente.
- Reactantes de fase aguda: leucocitosis, eritrosedimentación globular (VSG) aumentada y proteína C reactiva (PCR).
- Anormalidades en el electrocardiograma: alargamiento del intervalo P-R.
- Fiebre Reumática o Enfermedad Cardíaca Reumática Previa.<sup>38,39,40,41</sup>

Entre el 30 a 45% de los casos se presenta carditis, que causa daños permanentes a las válvulas cardíacas (afecta a la válvula bicúspide en un 75



a 80%, la válvula aórtica en 30% y la válvula tricúspide y pulmonar en un 5%), que produce la Enfermedad Cardíaca Reumática.<sup>42</sup>

La susceptibilidad a esta complicación se ha relacionado con una reacción autoinmune por la similitud entre las proteínas humanas (Antígeno Leucocitario Humano o HLA del Complejo Mayor de Histocompatibilidad o MHC) y las proteínas del *Streptococcus pyogenes*. Hernández-Pacheco y cols. Encontraron la relación entre la fiebre reumática y los alelos del HLA clase II DRB1\*1602, DQA1\*0501, DQB1\*0301 en la población mexicana (raza mestiza).<sup>42,43</sup>

La patología cardíaca de la Fiebre Reumática presenta una degeneración difusa que puede llegar a necrosis de las células musculares; posteriormente se desarrollan lesiones inflamatorias perivasculares focales, llamadas Nódulos de Aschoff, que consisten en un área central fibrinoide rodeada por linfocitos células plasmáticas y basófilos, algunos multinucleados, que se consideran signo patognomónico de la enfermedad. A medida que se presenta la cicatrización, las válvulas se engruesan y deforman, las cuerdas tendinosas se acortan y las comisuras se fusionan, lo que produce estenosis o insuficiencia valvular.<sup>42,44</sup>

## **ENDOCARDITIS BACTERIANA.**

La Endocarditis Bacteriana es una infección microbiana poco común pero potencialmente mortal del endocardio (válvulas cardíacas), que se relaciona con cardiopatías congénitas o adquiridas.<sup>45</sup>

El flujo turbulento de la sangre ocasionado por ciertas cardiopatías congénitas (estenosis aórtica, comunicación interventricular) o adquiridas puede dañar el endotelio, lo que hace que se depositen plaquetas y fibrina en la zona afectada, lo que puede resultar en endocarditis trombótica no



bacteriana; la invasión de bacterias en el torrente sanguíneo (bacteremia) puede producir la colonización del sitio dañado y resultar en endocarditis bacteriana.<sup>45,46</sup>

En la mayoría de los casos, la bacteremia es producida por procedimientos dentales donde la microflora endógena ingresa al torrente sanguíneo, como la bacteremia del *Streptococcus viridans* (50% de los casos) durante las extracciones dentales o la provocada por el cepillado dental diario. La frecuencia e intensidad de la bacteremia se relaciona directamente con la naturaleza e intensidad del daño a los tejidos dentales (en especial el tejido gingival), la densidad de la flora microbiana y el grado de infección e inflamación en la zona del daño. Las especies microbianas que ingresan al torrente sanguíneo dependen de la microflora endógena que coloniza el sitio del daño.<sup>46,47</sup>

El foco de infección donde estas bacterias se depositarán depende de la habilidad de las bacterias para adherirse a sitios anatómicos específicos. En el caso de la endocarditis bacteriana, algunos streptococos del grupo *viridans* contienen una adhesina (lipoproteína receptora del antígeno I o Lra I) que se adhiere a la matriz de fibrina de la endocarditis trombótica no bacteriana. Una vez que las bacterias colonizan el endocardio, estimulan el depósito de fibrina y plaquetas en la superficie, cubriendo a la colonia, mientras que las bacterias se multiplican rápidamente.<sup>46,47</sup>

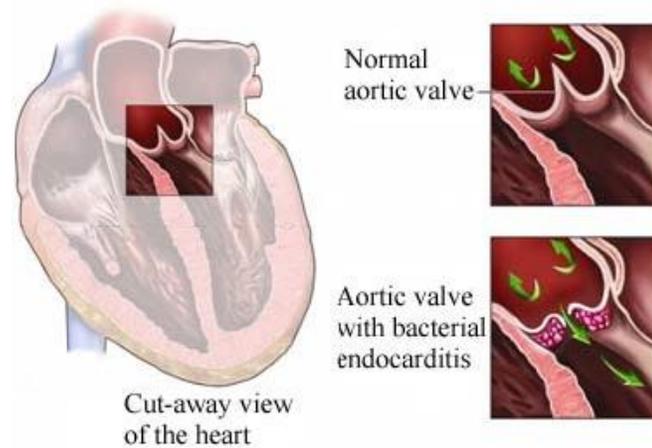


Figura 22. Endocarditis bacteriana en la válvula aórtica.<sup>48</sup>

Los síntomas clásicos de la endocarditis bacteriana son<sup>49</sup>:

#### Criterios Mayores

- Cultivo bacteriano positivo en sangre.
- Evidencia de endocardiopatía en el ecocardiografía (vegetaciones, perforaciones valvulares).
- Regurgitación valvular nueva.

#### Criterios Menores

- Cardiopatía predisponente.
- Uso de fármacos por vía intravenosa.
- Fiebre.
- Problemas vasculares (embolia, hemorragia intracraneal, etc.).
- Problemas inmunológicos (factores reumáticos, glomerulonefritis, etc.).

Los hallazgos de laboratorio son:

- Leucocitosis con neutropenia.
- Incremento en la tasa de sedimentación de los eritrocitos (VSG).
- Prueba positiva a Proteína C Reactiva (PCR).

- Incremento de los niveles de inmunoglobulinas séricas.
- Prueba positiva al factor reumatoide.<sup>50</sup>

La endocarditis bacteriana se clasifica en<sup>51</sup>:

### Subaguda

- Los síntomas se manifiestan de forma gradual, son inespecíficos y persisten por varios meses, siendo los más comunes la anorexia, fiebre, diaforesis, malestar, artralgias y debilidad.
- Las especies bacterianas causantes más frecuentes son el *Streptococcus viridans* (50%) y el *Enterococcus fecalis*.
- Es la más común en pacientes con cardiopatías congénitas.

### Aguda

- Ocasionada por microorganismos de elevada patogenicidad (*Streptococcus* del grupo A, *Staphylococcus* y *Pneumococcus*).
- De inicio súbito con evolución progresiva con fiebre alta (39.4 a 40.6°C), petequias, embolia en riñones y sistema nervioso central, aparición de soplos cardiacos (insuficiencia valvular por destrucción erosiva).
- Estos cambios pueden desembocar en insuficiencia cardiaca congestiva que requiere sustitución valvular inmediata.

## DIAGNÓSTICO.

### AUSCULTACIÓN DE LOS RUIDOS CARDIACOS.

Es un procedimiento clínico de exploración física que consiste en escuchar el área torácica para valorar los sonidos normales producidos por la contracción cardiaca, utilizando un estetoscopio. El procedimiento consiste en colocar el estetoscopio en la cara anterolateral izquierda del tórax



mientras el paciente está sentado e inspira, espira o mantiene el aliento según las indicaciones del médico.<sup>52</sup>

Los ruidos cardiacos son:

- **Primer ruido (R1):** corresponde al comienzo de la sístole ventricular; es un sonido agudo, profundo y largo, producido por el cierre de las válvulas bicúspide y tricúspide y la apertura de las válvulas aórtica y pulmonar, así como el inicio de la contracción ventricular. Los componentes de este ruido no son simultáneos, ya que la válvula bicúspide se cierra antes que la tricúspide, pero la diferencia no es perceptible, sin embargo, en condiciones anormales se percibe la diferencia (desdoblamiento del primer ruido), o el cierre se produce con más fuerza, produciendo un ruido nítido y puro (refuerzo del primer ruido).
- **Segundo ruido (R2):** corresponde al comienzo de la diástole ventricular; es un sonido agudo y corto, producido por el cierre de las válvulas aórtica y pulmonar y la apertura de las válvulas atrioventriculares (bicúspide y tricúspide); los componentes de este ruido no son simultáneos, pero la diferencia no es perceptible, sin embargo, en condiciones anormales se percibe la diferencia (desdoblamiento del segundo ruido), que se debe al retraso del cierre de la válvula pulmonar.
- **Tercer ruido (R3):** corresponde a la diástole ventricular después del segundo ruido; es un sonido grave causado por el llenado brusco del ventrículo, debido a que aumenta la velocidad del flujo de sangre. Se escucha en ocasiones, sobre todo en niños y no indica patología.
- **Cuarto ruido (R4):** corresponde a la fase presistólica y se escucha antes que el primer ruido; se debe a la vibración producida por la contracción atrial contra un ventrículo poco distensible.<sup>52,53</sup>



Los ruidos cardiacos normales están separados entre sí por dos silencios, que son:

- **Pequeño silencio:** se presenta entre el primer y segundo ruido; coincide con la sístole ventricular.
- **Gran silencio:** se presenta entre un ciclo y otro; coincide con la diástole ventricular.<sup>52</sup>

Cuando estos silencios están ocupados, se denomina soplo cardiaco, que son ruidos ocasionados por los flujos turbulentos de la sangre.<sup>52, 53</sup>

## CATETERISMO CARDIACO.

Es el procedimiento médico invasivo en que se utiliza un tubo de plástico, delgado y flexible (catéter) para diagnosticar y tratar algunas condiciones cardiacas. El procedimiento es ambulatorio, realizado con sedación y anestesia local en el lugar de la inserción.<sup>54,55</sup>

El catéter se introduce en un vaso sanguíneo del brazo, la zona inguinal o el cuello. Con este procedimiento se puede:

- Obtener muestras de sangre del corazón.
- Medir la presión de la sangre en las diferentes cámaras cardiacas y las grandes arterias.
- Medir la saturación de O<sup>2</sup> en las diferentes cámaras cardiacas y las grandes arterias.
- Evaluar las grandes arterias.
- Realizar biopsias del tejido cardiaco.
- Visualizar las estructuras cardiacas por medio de una tinción (medio de contraste), mediante fluoroscopia.<sup>54,55</sup>



---

## **RADIOGRAFÍA DE TÓRAX.**

Es una de las pruebas de diagnóstico médico no invasiva, donde se generan imágenes del corazón, pulmones, vías respiratorias, vasos sanguíneos, huesos de la columna y costillas.<sup>56</sup>

Se realiza mediante la exposición del tórax a rayos Röntgen o rayos X (radiación ionizante) para producir una imagen del interior del tórax, donde la cantidad de radiación varía dependiendo del espesor y la densidad del material y el tamaño de la fuente que se utilice; detrás del objeto se ubica un detector o película donde se captará la radiación no absorbida.<sup>56</sup>

## **ECOCARDIOGRAFÍA.**

Es un procedimiento médico no invasivo que utiliza ondas sonoras para producir una imagen del corazón que permite evaluar el tamaño, forma y movimiento del corazón, así como evaluar las válvulas cardíacas y el paso de sangre por las cámaras cardíacas.<sup>57</sup>

Se utilizan ondas sonoras de alta frecuencia que son interpretadas por una computadora que las traduce a una imagen animada del corazón. Las ondas sonoras llegan al corazón por medio de un transductor, rebotan en los tejidos y vuelven al transductor en forma de ecos, que se convierten en señales eléctricas.<sup>57</sup>

Existen cuatro tipos de ecografías<sup>58</sup>:

### Unidimensional

- También llamada "modo M", utiliza un haz de ultrasonido dirigido al corazón.
- Se utiliza para observar el lado izquierdo del corazón.

### Bidimensional

- Produce una imagen animada del corazón.

### Tridimensional

- Tiene tres modalidades: volumen completo, 3D en tiempo real e imagen multiplanar. Crea imágenes tridimensionales con apariencia de volumen.

### Doppler

- Mide el flujo de sangre que pasa por las arterias y muestra la circulación de sangre en las cámaras cardíacas.

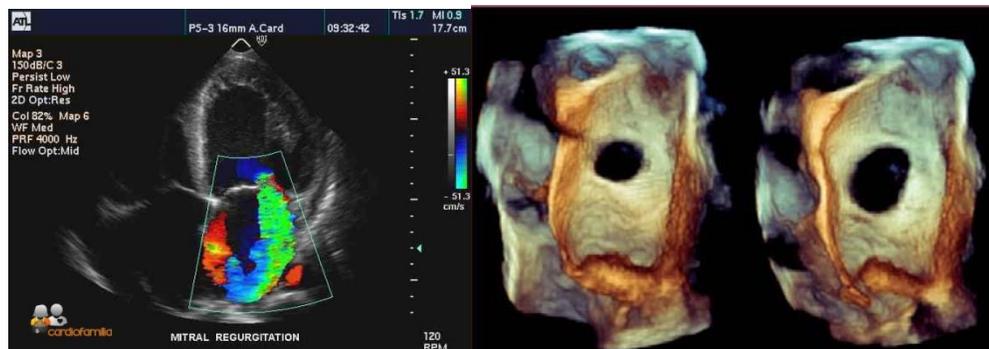


Figura 23. **A.** Ecocardiografía Doppler color que muestra regurgitación mitral (color verde). **B.** Ecocardiografía tridimensional que muestra una comunicación interatrial.<sup>57,59</sup>



## ELECTROCARDIOGRAMA.

También llamado ECG, es un procedimiento médico no invasivo que consiste en la representación gráfica de la actividad bioeléctrica del corazón, utilizando 10 electrodos para medir las derivaciones (voltaje entre dos electrodos).<sup>60</sup>

El electrocardiograma normal consiste en una onda P, un complejo QRS y una onda T; la onda U suele ser invisible. Estas ondas representan eventos eléctricos del corazón:

- **Eje eléctrico:** dirección general del impulso eléctrico a través del corazón, donde lo normal es que se dirija como vector a la zona inferior izquierda.
- **Onda P:** corresponde a la despolarización auricular, que inicia en el atrio derecho y finaliza en el atrio izquierdo.
- **Complejo QRS:** corresponde a la corriente eléctrica que ocasiona la contracción de los ventrículos derecho e izquierdo (despolarización ventricular). La *onda Q* representa el potencial de acción viajando a través del septum interventricular y tiene valor negativo, por lo que desciende de la gráfica; las *ondas R* y *S* indican la contracción del miocardio, donde la *onda R* es de valor positivo y de mayor tamaño y la *onda S* es de valor negativo que sigue a la onda R.
- **Onda T:** corresponde a la repolarización de los ventrículos y tiene un valor positivo.<sup>60,61</sup>

El electrocardiograma sirve para determinar si el corazón funciona normalmente, indica la presencia de bloqueos coronarios, detectar alteraciones electrolíticas de potasio, sodio, calcio magnesio, etc., detectar anomalías conductivas, suministra información sobre las condiciones físicas del corazón (por ejemplo, hipertrofia ventricular izquierda), etc.<sup>61,62</sup>

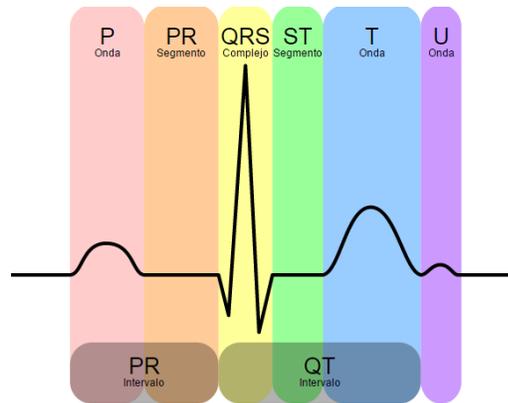


Figura 24. Representación de un ECG normal.<sup>63</sup>

## RESONANCIA MAGNÉTICA.

También llamada RM, es un procedimiento médico no invasivo que utiliza un poderoso campo electromagnético, pulsos de radiofrecuencia y una computadora para obtener una imagen detallada de los órganos, tejidos blandos, hueso y, virtualmente, otras estructuras internas del organismo.<sup>64</sup>

Este procedimiento consiste en el uso de un imán que genera un campo magnético constante de gran intensidad (entre 0'5 a 1'5 teslas), donde los núcleos de los elementos químicos que poseen el mismo momento magnético (por ejemplo, los núcleos de hidrógeno) tendrán la misma frecuencia de resonancia. El uso de bobinas de gradiente, que generan un campo magnético, altera el campo magnético generado por el imán, lo que determina la región de donde proviene la frecuencia de resonancia emitida por los núcleos de los elementos químicos.<sup>65</sup>

Toda esta información es interpretada por una computadora, que genera imágenes en 2D y 3D.<sup>65</sup>

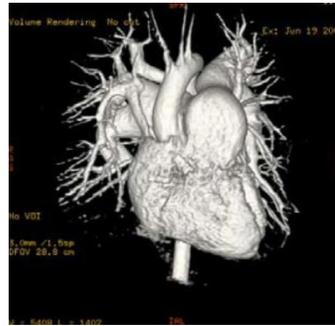


Figura 25. Vista anterior del corazón y la circulación pulmonar en la reconstrucción 3D de la RM.<sup>66</sup>

## **TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA.**

También llamada TC, es un procedimiento médico no invasivo que utiliza los rayos Röntgen para generar imágenes del objeto estudiado con fines diagnósticos, en la cual no se obtiene una sola imagen, sino varias, al mover la fuente de radiación y los detectores alrededor del cuerpo con un movimiento de rotación. La representación final se obtiene cuando se interpretan las señales por una computadora que procesa la información utilizando algoritmos de reconstrucción.<sup>67</sup>

El aparato de TC emite un haz de rayos Röntgen colimados que inciden sobre el objeto que se estudia. La radiación no absorbida por el cuerpo es captada por los detectores y la computadora suma las imágenes captadas, realizando un promedio; el emisor del haz cambia su orientación y vuelve a emitir la radiación. Este proceso se repite hasta dar una vuelta completa, generando así la imagen del organismo que se estudia.<sup>67</sup>

## CLASIFICACIÓN.

Existen varias formas de clasificar las cardiopatías congénitas, ya sea por su fisiopatología o su presentación clínica. La clasificación más sencilla las clasifica en cianóticas, cuya fisiopatología comprende un corto circuito intracardiaco de derecha a izquierda, lo que produce que la sangre que circula por el organismo tenga poco O<sup>2</sup>, y acianóticas, cuya presentación clínica es su característica principal, es decir, la ausencia de cianosis o coloración azulada de la piel y otros tejidos.<sup>68</sup>

Clasificación de las cardiopatías congénitas por la presencia o ausencia de cianosis.<sup>69</sup>

<b>Cardiopatías Congénitas Acianóticas</b>	Cortocircuito de izquierda a derecha	Comunicación Interatrial Comunicación Interventricular Persistencia del Conducto Arterioso Defecto del Canal Atrioventricular
	Obstructivas del corazón izquierdo	Estenosis Aórtica Coartación de la Aorta
	Insuficiencias valvulares	Estenosis pulmonar Insuficiencia Mitral
<b>Cardiopatía Congénita Cianótica (cortocircuito de derecha a izquierda)</b>	Obstructivas del corazón	Tetralogía de Fallot Anomalía de Ebstein Atresia Pulmonar Atresia Tricúspide
	Mezcla Total	Persistencia del Tronco Arterioso
	Falta de Mezcla	Transposición de las Grandes Arterias



## CARDIOPATÍAS ACIANÓTICAS.

### CORTOCIRCUITO DE IZQUIERDA A DERECHA.

Constituyen el grupo más común de las cardiopatías congénitas (50% de los casos). El cortocircuito puede ocurrir a nivel atrial, ventricular, atrial y ventricular o de las grandes arterias. Su fisiopatología consiste en el paso de sangre saturada de  $O^2$  desde el lado izquierdo del corazón hacia el lado derecho, por lo que la sangre vuelve a circular por los pulmones sin dirigirse a la circulación sistémica.<sup>70,71</sup>

Después del nacimiento, la resistencia vascular pulmonar es alta, por lo que el paso de sangre de izquierda a derecha puede ser mínimo, sin embargo, entre las 24 y 48 horas después del nacimiento, la resistencia vascular pulmonar disminuye progresivamente, lo que incrementa el flujo sanguíneo de izquierda a derecha.<sup>70,71</sup>

### COMUNICACIÓN INTERAURICULAR.

La Comunicación Interauricular o CIA es un defecto que puede producirse en cualquier parte del tabique interauricular, dependiendo de la estructura embrionaria del septo que fallara en el desarrollo normal (ostium secundum, ostium primum o seno venoso), que permite el paso de la sangre del atrio izquierdo al derecho.<sup>71</sup>

- **Ostium Secundum:** se localizan en la región de la fosa oval; puede ser única o múltiple (tabique interauricular fenestrado), donde los orificios son menores a 2 cm en los niños mayores sintomáticos.
- **Ostium Primum:** el orificio se localiza en la parte baja del tabique auricular, cerca de la válvula tricúspide.

- **Seno Venoso:** se ubican en la porción más alta del tabique interauricular, en íntima asociación con la entrada de la vena cava superior.<sup>71</sup>

Algunos de estos defectos pueden ser pequeños, y no podrían causar problemas o requerir ningún tratamiento, sin embargo, la presencia de un gran defecto del septo puede causar que el atrio derecho se sobrecargue con sangre, lo que ocasiona congestión (paso de sangre nuevamente a los pulmones). La incidencia de la CIA es mayor en mujeres con una relación de 3:1.<sup>71,72</sup>

### **FISIOPATOLOGÍA.**

El grado de cortocircuito depende del tamaño del defecto, de la distensibilidad relativa de los ventrículos y de las resistencias vasculares relativas de la circulación sistémica y pulmonar. En los defectos grandes, una cantidad considerable de sangre saturada de O<sup>2</sup> fluye de la aurícula izquierda a la aurícula derecha, que se une al retorno venoso, donde vuelve a circular por los pulmones.<sup>71</sup>

Durante la lactancia, la pared muscular del ventrículo derecho es gruesa y menos distensible, lo que limita el cortocircuito y produce la escasez de síntomas. Conforme el niño crece, las resistencias vasculares pulmonares disminuyen, la pared ventricular derecha se adelgaza y aumenta el cortocircuito a través de la CIA.<sup>71</sup>

La gran cantidad de flujo sanguíneo hacia el lado derecho del corazón produce hipertrofia de la aurícula y ventrículo derechos y la dilatación de la arteria pulmonar. A pesar del incremento en el volumen de flujo pulmonar (congestión), la presión pulmonar suele ser normal, debido a que no existen comunicaciones de alta presión entre la circulación pulmonar y la circulación sistémica.<sup>71</sup>

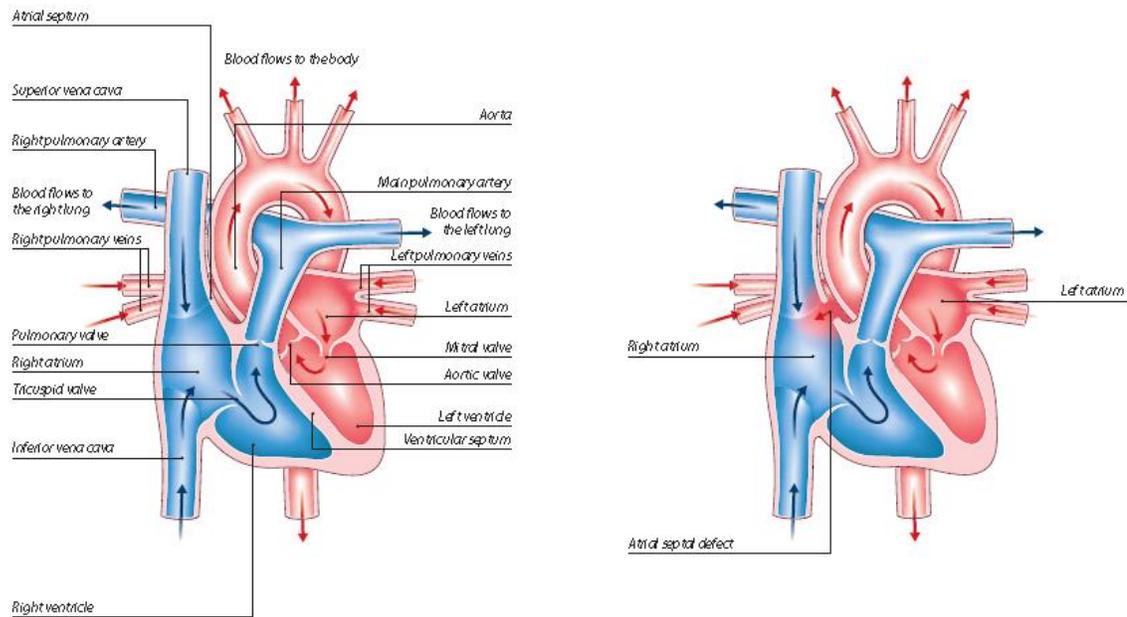


Figura 26. **A.** Anatomía normal del corazón. **B.** Defecto del tabique interauricular.<sup>72</sup>

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Los niños con CIA suelen ser asintomáticos, y la cardiopatía se descubre en la exploración física rutinaria. En niños mayores pueden observarse varios grados de intolerancia al ejercicio.<sup>71</sup>

Los signos de la CIA en la exploración física son:

- Abultamiento precordial izquierdo leve.
- Elevación sistólica del ventrículo derecho en el borde izquierdo del esternón.
- Chasquido de eyección pulmonar.
- El segundo ruido cardiaco se encuentra ampliamente desdoblado y fijo en su desdoblamiento durante todas las fases de la respiración.<sup>71</sup>

## DIAGNÓSTICO.

La radiografía de tórax muestra varios grados de la hipertrofia auricular y ventricular derecha, que depende del tamaño del cortocircuito. La arteria

pulmonar está aumentada de tamaño. El aumento del tamaño del corazón se aprecia mejor en la proyección lateral, ya que el ventrículo derecho sobresale hacia adelante.<sup>71</sup>

El electrocardiograma muestra sobrecarga de volumen del ventrículo derecho, ya que el eje QRS puede estar desviado a la derecha.<sup>71</sup>

El tamaño y la localización se puede observar en la ecografía, con un brillo característico en los bordes del defecto.<sup>71</sup>

### TRATAMIENTO.

Se realiza el cierre con un dispositivo de oclusión, parecido a dos botones cosidos juntos, transferido mediante un catéter percutáneo por vía venosa; el dispositivo permanece en el corazón y se recubre con tejido durante el proceso de recuperación. La cirugía se recomienda realizarse en la infancia precoz (después del primer año de vida y antes de iniciar el periodo escolar).<sup>71,72</sup>

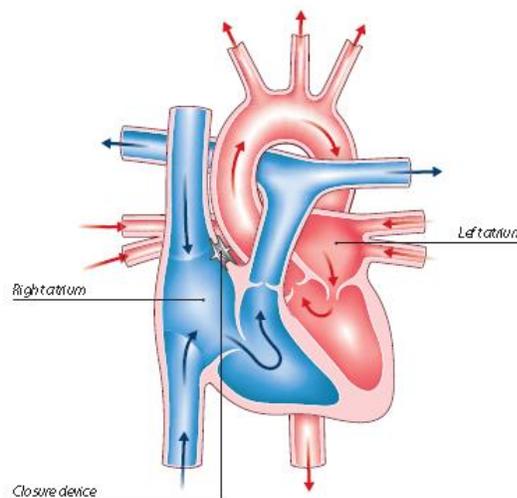


Figura 27. Colocación del dispositivo de oclusión en el tabique interatrial.<sup>72</sup>



## **COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR.**

La Comunicación Interventricular o CIV son defectos en cualquier área del tabique interventricular; la mayoría de tipo membranoso, ya que se sitúan en la porción posteroinferior. Las CIV localizadas entre la cresta supraventricular y el músculo papilar pueden asociarse a estenosis pulmonar y otras manifestaciones de la Tetralogía de Fallot. Las CIV situadas por encima de la cresta supraventricular (supracristales) son menos frecuentes y se encuentran justo debajo de la válvula pulmonar. Las CIV localizadas en la porción medial o apical del tabique son de tipo muscular y pueden ser únicas o múltiples (dando el aspecto de queso suizo).<sup>73</sup>

### **FISIOPATOLOGÍA.**

Generalmente, el tamaño de la comunicación es el que determina el volumen del cortocircuito, así como la relación entre las resistencias vasculares pulmonar y sistémica. Cuando existe una comunicación pequeña (menor a 5 mm), la CIV se le denomina restrictiva y la presión del ventrículo derecho es normal. En las CIV grandes, denominadas no restrictivas (mayores a 10 mm) la presión del ventrículo izquierdo y derecho es igual, por lo que el cortocircuito depende de las resistencias vasculares de la circulación pulmonar y sistémica.<sup>73</sup>

Si existe un gran defecto que permite la exposición de la circulación pulmonar a la presión sistémica y un aumento significativo de la circulación sanguínea pulmonar. Con la exposición del lecho vascular pulmonar a las presiones sistólicas altas y el flujo aumentado se desarrolla una enfermedad obstructiva vascular pulmonar. Cuando el cortocircuito es grande se produce sobrecarga del volumen de la aurícula y ventrículo izquierdos, e hipertensión del ventrículo derecho y la arteria pulmonar. Se presenta hipertrofia de la aurícula izquierda, el ventrículo izquierdo y la arteria pulmonar principal.<sup>73</sup>

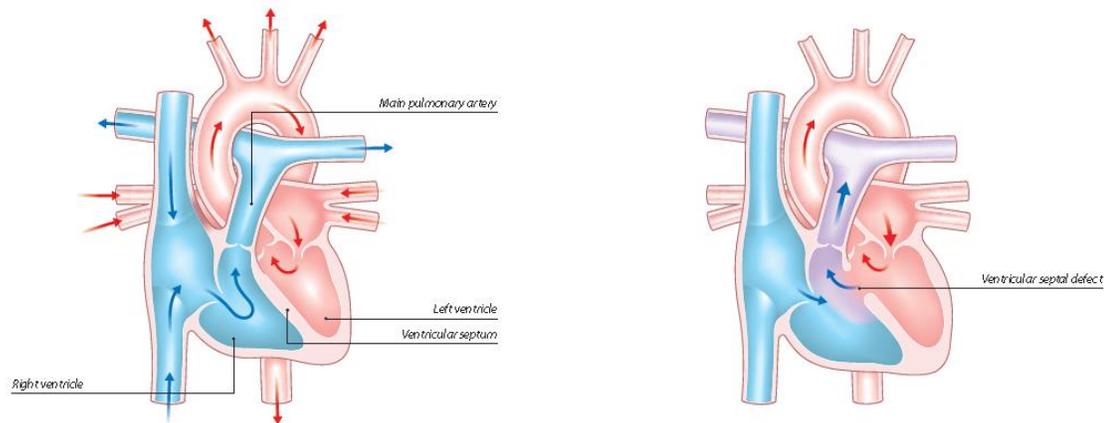


Figura 28. **A.** Anatomía normal del corazón. **B.** Defecto del tabique interventricular.<sup>74</sup>

### MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Las manifestaciones clínicas dependen del tamaño del defecto, el flujo sanguíneo y la presión pulmonar. Las CIV pequeñas son asintomáticas y se descubren en el transcurso de la exploración física rutinaria, con un soplo de alta intensidad, áspero y holosistólico, que se escucha mejor en el borde esternal inferior izquierdo y se acompaña de una vibración en la pared torácica, producido por un flujo turbulento (frémito o *thrill*).<sup>73</sup>

Las CIV grandes, con exceso de flujo sanguíneo pulmonar e hipertensión pulmonar producen disnea, dificultades en la alimentación, crecimiento insuficiente, sudoración profusa, infecciones pulmonares recurrentes e insuficiencia cardíaca en fases precoces de la lactancia. Frecuentemente se presenta la prominencia del precordio izquierdo, al igual que la elevación paraesternal palpable, el desplazamiento lateral del latido y el impulso apical, con un frémito sistólico. El componente pulmonar del segundo ruido cardíaco puede estar aumentado debido a la hipertensión pulmonar.<sup>73</sup>

### DIAGNÓSTICO.

En los pacientes con CIV pequeñas la radiografía de tórax son normales o puede observarse acromegalia mínima y un aumento limítrofe de la trama



vascular pulmonar. El electrocardiograma suele ser normal o presentar hipertrofia del ventrículo izquierdo. La presencia de hipertrofia del ventrículo izquierdo señala la presencia de un defecto mayor que ocasiona hipertensión pulmonar.<sup>73</sup>

En las CIV grandes, la radiografía de tórax muestra cardiomegalia con prominencia en ambos ventrículos, de la aurícula izquierda y de la arteria pulmonar. Las tramas vasculares están aumentadas y puede presentarse edema pulmonar franco con derrame pleural asociado. El electrocardiograma muestra hipertrofia biventricular, donde las onda P pueden ser melladas o picudas.<sup>73</sup>

El ecocardiograma bidimensional muestra la posición y el tamaño de la CIV. Los defectos pequeños en la zona del tabique muscular se observan sólo con el Doppler color; en los defectos del tabique membranoso, una membrana delgada puede cubrir parcialmente el defecto y limitar el volumen sanguíneo que atraviesa el cortocircuito.<sup>73</sup>

Los datos hemodinámicos de la CIV pueden determinarse en el cateterismo cardíaco, que se realiza cuando no está claro el tamaño del defecto. En las CIV grandes la presión pulmonar puede ser hasta cuatro veces mayor que la sistémica.<sup>73</sup>

El tamaño, la localización y el número de defectos del tabique interventricular pueden demostrarse mediante ventriculografía izquierda, ya que el contraste atraviesa los defectos y opacifica el ventrículo derecho y la arteria pulmonar.<sup>73</sup>

## **TRATAMIENTO.**

Dependiendo del tamaño del defecto es el tipo de tratamiento que el paciente recibe:

- Defectos pequeños (30-50%) se cierran de forma espontánea, entre el primer y segundo año de vida. Existe riesgo de endocarditis bacteriana.
- Defectos moderados a severos: cierre quirúrgico del defecto cuando no se pueden controlar los síntomas clínicos y se presenta la incapacidad de mantener el ritmo de crecimiento durante la lactancia (fallo de medro).<sup>73</sup>

## **PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO.**

Cuando el conducto arterioso permanece permeable a pesar de la disminución las resistencias pulmonares, la sangre aórtica se desvía de izquierda a derecha hacia la arteria pulmonar. El extremo aórtico del conducto se localiza distal al origen de la arteria subclavia izquierda y conecta con la arteria pulmonar a la altura de la bifurcación.<sup>75</sup>

Se asocia con la infección por rubéola y en lactantes prematuros. En el 10% de los pacientes que presentan otras cardiopatías congénitas además de la persistencia del conducto arterioso, éste desempeña un papel crítico para aportar el flujo sanguíneo pulmonar cuando el infundíbulo de salida del ventrículo derecho es estenótico o atrésico, o aportar flujo sanguíneo sistémico en los casos de coartación o interrupción de la aorta.<sup>75</sup>

Afecta mayormente a las mujeres en una relación 2:1.<sup>75</sup>

## **FISIOPATOLOGÍA.**

La presión aórtica incrementada después del nacimiento hace que la sangre fluya de izquierda a derecha a través del conducto, de la aorta a la arteria pulmonar. La magnitud del cortocircuito depende del tamaño del conducto y la relación entre las resistencias vasculares pulmonar y sistémica. Si la

persistencia del conducto arterioso es pequeña, la presión en el interior de la arteria pulmonar, del atrio derecho y el ventrículo derecho es normal; si la persistencia del conducto arterioso es grande, la presión de la arteria pulmonar puede elevarse hasta igualar la presión sistémica durante la sístole y diástole, lo que incrementa el riesgo de desarrollarse enfermedad vascular pulmonar.<sup>75</sup>

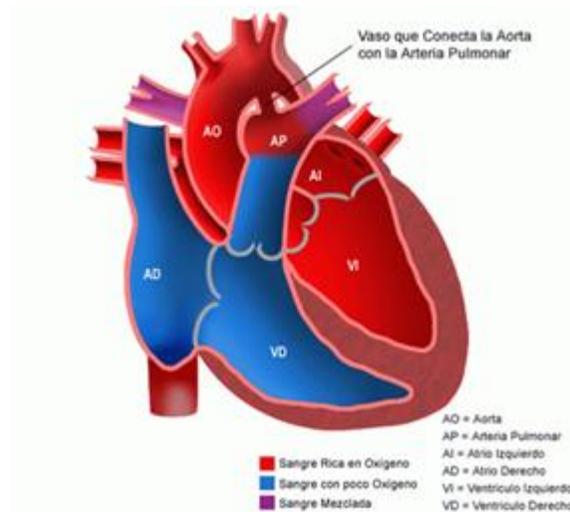


Figura 29. Persistencia del conducto arterioso.<sup>76</sup>

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

La persistencia del conducto arterioso grave produce insuficiencia cardíaca similar a la que se observa en la CIV grande. En lactantes, el retraso en el crecimiento puede ser de las principales manifestaciones, así como cambios abruptos en la presión arterial periférica, por la fuga de sangre hacia la arteria pulmonar durante la diástole y el aumento del tamaño del corazón de moderado a severo.<sup>75</sup>

En la mayoría de los casos se presenta un frémito, cuya máxima intensidad se localiza en el segundo espacio intercostal izquierdo y puede irradiar a la clavícula izquierda, a lo largo del borde esternal izquierdo o hacia la punta. Suele ser sistólico o palparse durante todo el ciclo cardíaco. El soplo sistólico



se denomina “ruido de maquinaria”, que comienza después del primer ruido y alcanza su máxima intensidad al final de la sístole.<sup>75</sup>

## **DIAGNÓSTICO.**

En el electrocardiograma, la persistencia del conducto arterioso grande provocará hipertrofia ventricular izquierda o biventricular.<sup>75</sup>

La radiografía de tórax muestra la arteria pulmonar prominente con aumento de la trama vascular pulmonar. El aumento del tamaño del corazón depende del grado de cortocircuito de izquierda a derecha. Las cavidades afectadas son el atrio y el ventrículo izquierdos.<sup>75</sup>

El ecocardiograma muestra el aumento de tamaño del atrio y el ventrículo izquierdos y se puede observar el conducto directamente. Los estudios con doppler demuestran un flujo turbulento retrógrado sistólico o diastólico en la arteria pulmonar y flujo aórtico retrógrado durante la diástole.<sup>75</sup>

Se puede realizar un cateterismo en pacientes con hallazgos atípicos, que demostrará una presión normal o aumentada del ventrículo derecho y la arteria pulmonar, así como la presencia de sangre saturada de  $O_2$  en la arteria pulmonar. El catéter puede pasar desde la arteria pulmonar a la aorta descendente a través del conducto.<sup>75</sup>

## **TRATAMIENTO.**

En todos los casos de persistencia del conducto arterioso aislado se requiere el cierre quirúrgico o con catéter, para prevenir endocarditis bacteriana (en el caso de persistencias pequeñas) y para tratar la insuficiencia cardiaca o prevenir el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar (en el caso de persistencias grandes).<sup>75</sup>

Los conductos arteriosos pequeños se cierran con espirales intravasculares, mientras que los conductos moderados o grandes se cierran con varias

espirales transferidas desde una bolsa introducida mediante un catéter o con un dispositivo en forma de paraguas.<sup>75</sup>

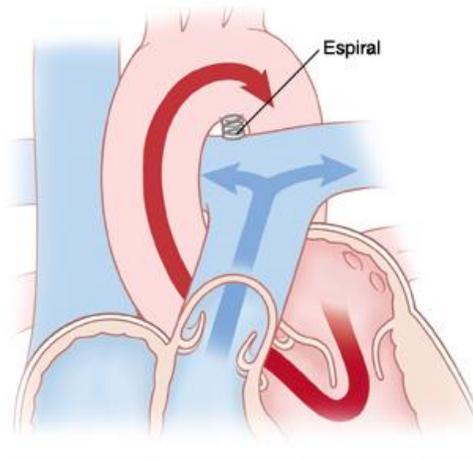


Figura 30. Ubicación de la espiral intravascular para el cierre del conducto arterioso.<sup>77</sup>

## **DEFECTO DEL CANAL ATRIOVENTRICULAR.**

Los defectos del canal atrioventricular o comunicaciones auriculoventriculares (CAV) son un defecto del tabique atrioventricular. Se clasifican por la falla embriológica en defectos del ostium primum y defectos de los cojinetes endocárdicos.<sup>78</sup>

Las comunicaciones de tipo ostium primum se sitúan en la porción más baja del tabique interauricular por encima de las válvulas tricúspide y bicúspide, donde se presenta una anomalía anatómica en el velo valvular septal.<sup>78</sup>

Los defectos del canal atrioventricular de tipo de los cojinetes endocárdicos consisten en una combinación de defectos de los tabiques interauricular e interventricular y anomalías de las válvulas tricúspide y bicúspide.<sup>78</sup>

En la comunicación atrioventricular completa existe una única válvula atrioventricular para ambos ventrículos, que está conformada por dos velos valvulares (anterior y posterior) que pasan por encima del tabique interventricular, con un velo valvular lateral en cada ventrículo.<sup>78</sup>

### FISIOPATOLOGÍA.

La comunicación atrioventricular tipo ostium primum consiste en un cortocircuito de izquierda a derecha a través de la comunicación interauricular e insuficiencia bicúspide. El cortocircuito suele ir de moderado a severo, mientras que la insuficiencia bicúspide es leve a moderada y la presión arterial pulmonar es normal.<sup>78</sup>

En la comunicación atrioventricular completa, el cortocircuito de derecha a izquierda se da en los atrios y ventrículos, con hipertensión pulmonar. La insuficiencia de la válvula bicúspide y tricúspide aumenta la sobrecarga de volumen en los ventrículos.<sup>78</sup>

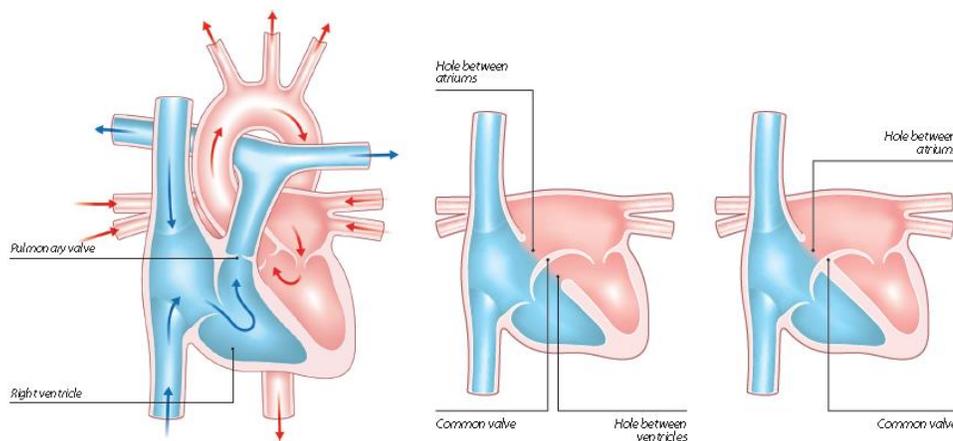


Figura 31. **A.** Anatomía normal del corazón. **B.** Defecto del Canal Atrioventricular Completo. **C.** Defecto del Canal Atrioventricular Parcial.<sup>79</sup>



---

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

La mayoría de los niños con comunicación atrioventricular de tipo ostium primum son asintomáticos y la anomalía se descubre en la exploración física general. En pacientes con cortocircuito moderado e insuficiencia bicúspide leve presentan signos físicos similares a la CIA, además de un soplo holosistólico apical que se irradia hacia la axila izquierda, causado por la insuficiencia de la válvula bicúspide.<sup>78</sup>

El niño puede presentar intolerancia al esfuerzo, fatiga y neumonías recurrentes; el aumento del tamaño del corazón va de moderado a notable. En la comunicación atrioventricular completa se presenta insuficiencia cardíaca e infecciones simultáneas durante la lactancia, así como aumento en el tamaño del hígado y fallo de medro; el corazón sufre hipertrofia de moderada a notable y se palpa un frémito justo en el borde esternal inferior izquierdo; también se puede presentar un abultamiento con elevación precordial. El primer ruido cardíaco es normal o está acentuado, mientras que el segundo ruido cardíaco se encuentra ampliamente desdoblado cuando el flujo pulmonar es masivo.<sup>78</sup>

## DIAGNÓSTICO.

Las radiografías de tórax muestra el aumento de tamaño moderado a notable del corazón debido a la prominencia de las aurículas y los ventrículos y la arteria pulmonar agrandada.<sup>78</sup>

El electrocardiograma presenta:

- I. Orientación superior del eje medio frontal del QRS hacia los cuadrantes superior izquierdo o derecho.
- II. Trayectoria en sentido antihorario del asa del vector QRS, orientada hacia arriba.



- III. Signos de hipertrofia biventricular o hipertrofia ventricular derecha aislada.
- IV. Retraso de la conducción del ventrículo derecho
- V. Prolongación ocasional del intervalo PR.<sup>78</sup>

El ecocardiograma muestra signos de aumento de tamaño del ventrículo derecho con superposición de los ecos de la válvula bicúspide en el infundíbulo de salida del ventrículo izquierdo; la posición baja de las válvulas atrioventriculares provoca la deformación en forma de “cuello de ganso” del infundíbulo de salida del ventrículo izquierdo.<sup>78</sup>

### **TRATAMIENTO.**

El tratamiento de las comunicaciones tipo ostium primum es quirúrgico, donde se realiza una incisión en la aurícula derecha, donde se localizan las hendiduras de la válvula bicúspide y se reparan con sutura directa. El defecto del tabique interauricular se cierra con un parche.<sup>78</sup>

El tratamiento de la comunicación atrioventricular completa se realiza con la inserción de parches y reconstrucción de las válvulas atrioventriculares.<sup>78</sup>

### **OBSTRUCTIVAS DEL CORAZÓN IZQUIERDO.**

Son las cardiopatías congénitas acianóticas que dificultan o impiden el flujo sanguíneo a través del lado izquierdo del corazón. Cuando el flujo sanguíneo es parcial, las cavidades anteriores a la obstrucción incrementan su presión interna para mantener el flujo cardíaco normal, mientras que si la obstrucción es severa o total, el flujo sanguíneo se redirige, lo que produce un cortocircuito de izquierda a derecha.<sup>80</sup>



---

## COARTACIÓN DE LA AORTA.

La coartación aórtica puede producirse en varios puntos de la aorta, desde el arco transversal aórtico hasta la bifurcación aórtica, pero en el 98% de los casos aparece justo debajo del origen de la arteria subclavia izquierda a la altura del origen del conducto arterial (coartaciones yuxtaductales).<sup>81</sup>

Es más frecuente en los hombres que en las mujeres, en relación 2:1.<sup>81</sup>

### FISIOPATOLOGÍA.

La coartación de la aorta puede presentarse como obstrucciones discretas yuxtaductales o hipoplasia tubular de la aorta transversa que comienzan en uno de los vasos de la cabeza o cuello y se extienden hacia el área ductal. En los niños con coartaciones yuxtaductales discretas la sangre fluye desde la aorta ascendente a través del segmento estrecho para alcanzar la aorta descendente; presentan hipertensión e hipertrofia ventricular izquierda.<sup>81</sup>

En las coartaciones yuxtaductales más serias o con presencia de hipoplasia del arco transverso, la sangre del ventrículo derecho es impulsada a través del conducto para suministrar sangre a la aorta descendente, por lo que la perfusión de los miembros inferiores depende del gasto cardiaco del ventrículo derecho. El cortocircuito ductal de derecha a izquierda se manifiesta con cianosis diferencial, es decir extremidades superiores normales (con coloración rosada) y extremidades inferiores cianóticas.<sup>81</sup>

Los lactantes pueden manifestar hipertensión pulmonar grave y resistencias vasculares pulmonares altas, con signos de insuficiencia cardiaca. La presión arterial es mayor en la zona proximal a la coartación y disminuida en la zona distal de la estenosis.<sup>81</sup>

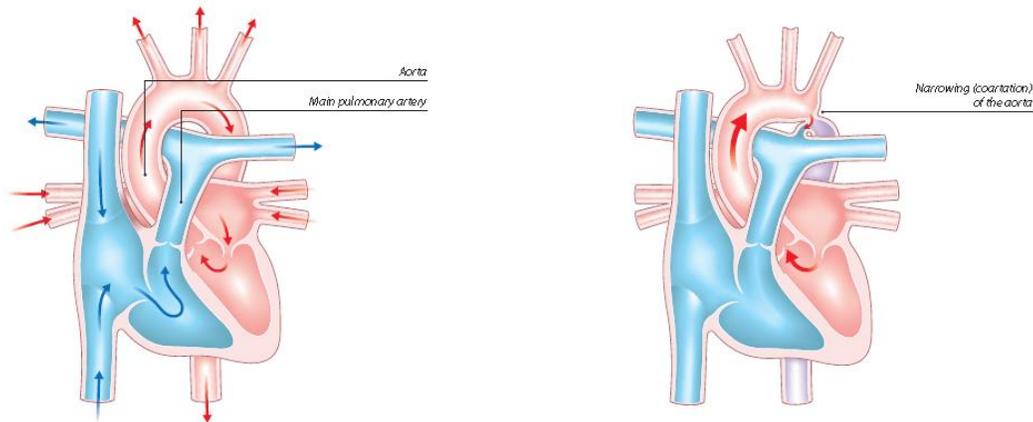


Figura 32. **A.** Anatomía normal del corazón. **B.** Coartación aórtica.<sup>82</sup>

### MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

La coartación de la aorta no presenta síntomas llamativos; algunos niños o adolescentes presentan debilidad y/o dolor de las piernas después del ejercicio, aunque la mayoría de los pacientes con coartaciones graves suelen ser asintomáticos.<sup>81</sup>

El signo clásico de la coartación de la aorta es la diferencia de la presión arterial entre los brazos y las piernas, ya que los pulsos femorales, poplíteos, tibiales posteriores y pedios son débiles o ausentes mientras que el pulso es saltón en los brazos y los vasos carotídeos.<sup>81</sup>

En neonatos y lactantes con coartaciones graves se pueden presentar signos de hipoperfusión del hemicuerpo inferior, acidosis e insuficiencia cardíaca grave, sobre todo después del cierre del conducto arterial.<sup>81</sup>

### DIAGNÓSTICO.

En la radiografía de tórax de coartaciones graves en lactantes se observa cardiomegalia y congestión pulmonar. En la infancia los signos no son tan llamativos hasta llegar a los 10 años de edad, porque antes de esa edad el aumento del corazón es leve o moderado debido a la prominencia del



ventrículo izquierdo; el aumento de tamaño de la arteria subclavia izquierda se proyecta una sombra en el mediastino superior izquierdo. Al principio de la adolescencia se presentan muescas en los bordes inferiores de las costillas causadas por la erosión que se produce por la presión generada por la hipertrofia de los vasos colaterales y en la mayoría de los casos, la aorta descendente presenta una dilatación en la zona postestenótica.<sup>81</sup>

El electrocardiograma muestra hipertrofia ventricular izquierda en niños mayores, mientras que los neonatos y lactantes muestran hipertrofia ventricular derecha o biventricular. En la ecocardiografía bidimensional se puede observar la coartación. El doppler color puede mostrar la localización específica de la obstrucción.<sup>81</sup>

Se puede utilizar Tomografía Computarizada o Resonancia Magnética cuando el electrocardiograma es dudoso.<sup>81</sup>

## **TRATAMIENTO.**

En los neonatos con coartación grave, el cierre del conducto arterioso provoca hipoperfusión, acidosis y un deterioro rápido, por lo que se tratan con perfusión de prostaglandina E<sub>1</sub> para abrir nuevamente el conducto y restablecer el flujo sanguíneo adecuado a las extremidades inferiores y una vez estabilizado se procede con la reparación quirúrgica.<sup>81</sup>

Los lactantes mayores con insuficiencia cardiaca y buena perfusión deben ser tratados con medidas anticongestivas para mejorar las condiciones clínicas antes de la cirugía.<sup>81</sup>

El procedimiento quirúrgico consiste en cortar la porción reducida de la aorta y unir los lados restantes con sutura, o bien, unirlos mediante un parche.<sup>82</sup>

En niños mayores se puede emplear la dilatación con globo (angioplastia), el cual se inserta en la porción reducida de la aorta mediante cateterismo.<sup>82</sup>

## ESTENOSIS AÓRTICA.

La estenosis aórtica valvular consiste en el engrosamiento de los velos valvulares y fusión variable de las comisuras. La presión sistólica del ventrículo izquierdo aumenta por la obstrucción del flujo de salida, y la pared ventricular se hipertrofia para compensar el aumento de presión.<sup>83</sup>

La estenosis subaórtica se caracteriza por una membrana fibromucosa discreta situada por debajo de la válvula aórtica; ésta se asocia a otras cardiopatías congénitas, como la estenosis mitral y la coartación de la aorta o asociarse al Síndrome de Williams.<sup>83</sup>

Son más habituales en los varones (3:1).<sup>83</sup>

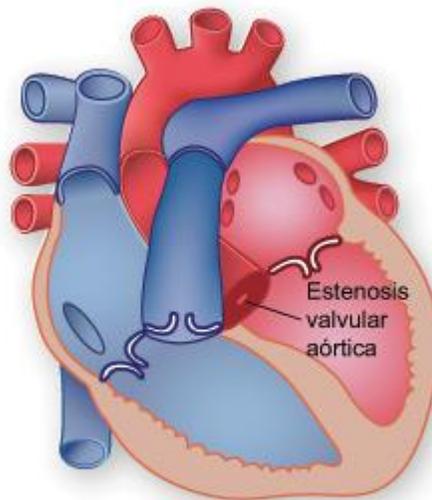


Figura 33. Estenosis aórtica.<sup>84</sup>

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Los síntomas de los pacientes con estenosis aórtica dependen de la gravedad de la obstrucción, ya que si se manifiesta una forma grave durante la lactancia, denominada estenosis aórtica crítica, se asocia a insuficiencia del ventrículo izquierdo, se presenta insuficiencia cardiaca, edema pulmonar



y cardiomegalia, así como pulso débil en las extremidades, la piel puede presentar palidez o una coloración grisácea y la diuresis puede disminuir.<sup>83</sup>

En niños con estenosis aórtica leve no se presentan síntomas, aunque en raras ocasiones se presenta fatiga o síncope. Los signos físicos dependen del grado de obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo izquierdo. Las estenosis leves no presentan cambios en el tamaño y pulso cardiaco; a medida que aumenta la gravedad, el pulso disminuye y el corazón aumenta de tamaño con un empuje apical del ventrículo izquierdo. Se puede acompañar de un chasquido de eyección sistólico, que se escucha mejor en la punta y el borde esternal izquierdo, cuya intensidad no varía durante la respiración. En la estenosis aórtica grave puede escucharse un cuarto sonido cardiaco (R4) debido a la disminución de la distensibilidad del ventrículo izquierdo. Cuanto más intenso, áspero (de tonalidad más alta) y prolongado es el soplo, mayor es el grado de obstrucción.<sup>83</sup>

## **DIAGNÓSTICO.**

El diagnóstico de la estenosis aórtica se establece en base a la exploración física y a la gravedad de la obstrucción confirmada mediante pruebas complementarias.<sup>83</sup>

La radiografía de tórax muestra la aorta ascendente prominente. La ecocardiografía muestra la localización y gravedad de la obstrucción. Las imágenes bidimensionales muestran hipertrofia del ventrículo izquierdo, la válvula aórtica engrosada y en forma de bóveda, así como los velos valvulares y su morfología.<sup>83</sup>

Los estudios de doppler muestran la localización específica de la obstrucción y permiten determinar el gradiente máximo y medio de la obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo izquierdo.<sup>83</sup>



El cateterismo cardiaco izquierdo permite determinar el gradiente de presión entre el ventrículo izquierdo y la aorta.<sup>83</sup>

## TRATAMIENTO.

La valvuloplastia con globo está indicada en niños con estenosis aórtica moderada a grave para evitar el avance de la disfunción ventricular izquierda, síncope y muerte súbita.<sup>83</sup>

Las estenosis subaórticas discretas suelen desecarse sin dañar la válvula aórtica, el velo valvular anterior de la válvula bicúspide o el sistema de conducción, ya que no responden al tratamiento mediante catéter con globo.<sup>83</sup>

Existe el riesgo de presentar insuficiencia aórtica o calcificación con reestenosis años o décadas más tarde, que requieran de otra intervención quirúrgica (recambio valvular).<sup>83</sup>

Cuando se requiere el cambio de válvula aórtica el procedimiento quirúrgico de elección depende de la edad del paciente:

- **Niños pequeños:** translocación aortopulmonar (operación de Ross), donde se extirpa la válvula pulmonar del propio paciente y se utiliza para sustituir la válvula aórtica, y se coloca un homoinjerto en el lugar de la válvula pulmonar. Esta técnica se elige porque permite el crecimiento de la válvula neoaórtica junto con el crecimiento del niño y la duración de los homoinjertos colocados en la circulación pulmonar de menor presión.
- **Niños más grandes:** prótesis mecánicas que requieren el uso de anticoagulantes.
- **Adolescentes en edad fértil:** homoinjertos, debido a los efectos teratogénicos de la warfarina.



- **Adultos:** válvulas con endoprótesis, que son válvulas tisulares cosidas en el interior de una endoprótesis metálica expandible.<sup>83</sup>

## **INSUFICIENCIAS VALVULARES.**

Son las cardiopatías congénitas acianóticas en las que la sangre propulsada por alguna de las cuatro cavidades cardíacas retorna parcialmente a la cavidad de origen por la incompetencia de una válvula. La regurgitación puede ocurrir en más de una válvula.<sup>85</sup>

La regurgitación valvular produce sobrecarga por exceso de volumen en la cámara cardíaca involucrada, lo que produce hiperdinamia cardíaca y contractilidad aumentada.<sup>85</sup>

## **ESTENOSIS PULMONAR.**

Es la obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho. Las cúspides de la válvula se deforman en distintos grados, lo que hace que la válvula se abra de forma incompleta durante la sístole cardíaca. La válvula puede ser bicúspide o tricúspide y los velos valvulares pueden estar parcialmente fusionados con un orificio de salida excéntrico. Esta fusión puede ser tan grave que produzca un orificio del tamaño de un alfiler. Si la válvula no está muy engrosada produce una obstrucción en forma de bóveda del infundíbulo de salida del ventrículo derecho en la sístole.<sup>86</sup>

## **FISIOPATOLOGÍA.**

La obstrucción del infundíbulo de salida el ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar produce el aumento de la presión sistólica y produce estrés en la

pared, que ocasiona hipertrofia del ventrículo derecho. La gravedad depende del tamaño de la abertura residual de la válvula estenótica.<sup>86</sup>

En los casos graves, la presión del ventrículo derecho puede ser mayor que la presión sistólica sistémica, mientras que en las estenosis más leves, la presión del ventrículo derecho es leve a moderada. La presión de la arteria pulmonar, que se encuentra distal a la obstrucción es normal o baja. Cuando un neonato presenta estenosis pulmonar grave, la reducción de la distensibilidad del ventrículo derecho puede ocasionar cianosis por la presencia de un cortocircuito de derecha a izquierda a través del agujero oval permeable (estenosis pulmonar crítica).<sup>86</sup>

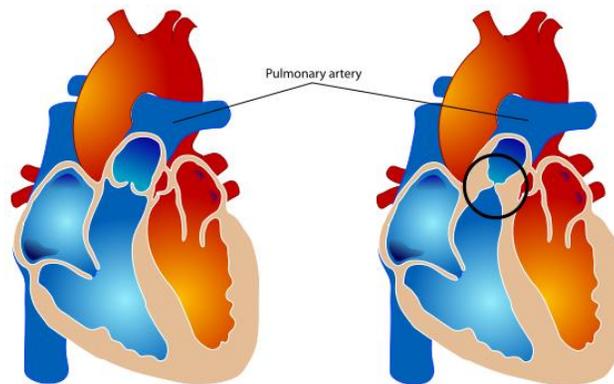


Figura 34. **A.** Anatomía normal del corazón. **B.** Estenosis pulmonar.<sup>87</sup>

### **MANIFESTACIONES CLÍNICAS.**

Los pacientes con estenosis leve o moderada son asintomáticos, donde el crecimiento y desarrollo son normales. Si la estenosis es grave, existen signos de insuficiencia ventricular derecha, como hepatomegalia, edema periférico e intolerancia al ejercicio.<sup>86</sup>

Los neonatos o lactantes con estenosis pulmonar crítica presentan signos más notorios de insuficiencia ventricular derecha y suele existir cianosis por el cortocircuito de derecha a izquierda a través del agujero oval.<sup>86</sup>



## DIAGNÓSTICO.

La estenosis pulmonar leve no presenta alteraciones en la presión venosa y el pulso; se escucha un chasquido de eyección pulmonar agudo después del primer ruido a la altura del borde esternal superior izquierdo, durante la espiración. El segundo ruido está desdoblado.<sup>86</sup>

El electrocardiograma puede mostrar hipertrofia ventricular derecha leve. En la radiografía de tórax muestra la dilatación postestenótica de la arteria pulmonar. La ecocardiografía bidimensional muestra hipertrofia del ventrículo derecho y la válvula pulmonar ligeramente engrosada que forma una bóveda en la sístole.<sup>86</sup>

En la estenosis pulmonar moderada la presión venosa puede estar elevada; el segundo ruido cardiaco se desdobra. Conforme se agrava la estenosis, se genera un chasquido de eyección pulmonar y el soplo sistólico se hace más intenso y áspero, que se irradia a ambos campos pulmonares.<sup>86</sup>

En la estenosis grave se aprecia cianosis leve, se observa aumento del corazón y se escucha un soplo sistólico de eyección intenso, áspero y largo, acompañado de un frémito. El electrocardiograma muestra hipertrofia ventricular derecha notoria, acompañada de ondas P altas y picudas. La radiografía de tórax muestra el aumento de tamaño del corazón, con prominencia del atrio y ventrículo derechos. En el ecocardiograma se muestra la deformidad de la válvula pulmonar.<sup>86</sup>

## TRATAMIENTO.

En casos en que la estenosis pulmonar es moderada a severa se realiza la valvuloplastia con globo. En los neonatos con estenosis pulmonar crítica se recomienda la valvulotomía quirúrgica, que consiste en una incisión en la válvula para permitir que se abra y cierre correctamente.<sup>86</sup>

## INSUFICIENCIA MITRAL.

La insuficiencia mitral se produce porque el anillo de la válvula mitral suele estar dilatado, las cuerdas tendinosas están acortadas y se insertan de forma anómala, con los velos valvulares deformados. Cuando la insuficiencia mitral es grave, la aurícula izquierda aumenta de tamaño como consecuencia de la regurgitación y el ventrículo izquierdo presenta dilatación e hipertrofia, la presión venosa pulmonar aumenta, produciendo hipertensión pulmonar e hipertrofia y dilatación del ventrículo derecho.<sup>88</sup>

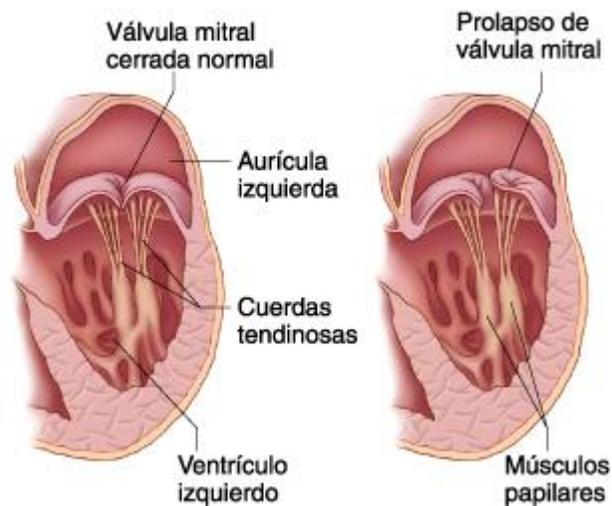


Figura 35. **A.** Válvula mitral normal. **B.** Insuficiencia de la válvula mitral.<sup>89</sup>

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Las lesiones leves causan un soplo holosistólico apical de la insuficiencia mitral, mientras que las regurgitaciones graves provocan desarrollo físico insuficiente, infecciones respiratorias frecuentes, disnea del esfuerzo y episodios de edema pulmonar o insuficiencia cardiaca congestiva. El ventrículo izquierdo es grande y la vascularización pulmonar no se encuentra alterada o es llamativa.<sup>88</sup>



## DIAGNÓSTICO.

La radiografía de tórax muestra la hipertrofia del atrio y ventrículo izquierdo, que puede ser masivo. El ecocardiograma permite ver el aumento de tamaño del atrio y ventrículo izquierdo. El doppler muestra la extensión de la insuficiencia y al observar las venas pulmonares se aprecia el flujo retrógrado cuando es una insuficiencia grave. El cateterismo cardiaco muestra la presión elevada del atrio izquierdo.<sup>88</sup>

## TRATAMIENTO.

La valvuloplastia mitral permite la mejoría en los síntomas y disminuir el tamaño del corazón, aunque en algunos pacientes se requiere la prótesis mitral mecánica.<sup>88</sup>

## CARDIOPATÍAS CIANÓTICAS.

Constituyen un grupo heterogéneo, cuya característica común es la presencia de un cortocircuito de derecha a izquierda, que ocasiona hipoxemia, manifestada clínicamente por cianosis marcada en la piel y mucosas.<sup>90,91</sup>

La cianosis es la coloración azulada de la piel y mucosas por la desaturación de más de 3g/dL de hemoglobina en la sangre arterial, por lo que la intensidad de la cianosis depende de la oxemia y la concentración de hemoglobina. La cianosis puede clasificarse en:

- **Central:** cuando la causa es un cortocircuito a nivel cardiaco o pulmonar.
- **Periférica:** cuando se presenta un aumento en la extracción de O<sup>2</sup> tisular en relación a un flujo lento en la circulación periférica, producida por vasoconstricción secundaria al frío.<sup>90</sup>



La característica clínica principal de la cianosis a consecuencia de una cardiopatía congénita es que no se le asocia a dificultad respiratoria, más se presenta una respiración profunda (hiperpnea). Los pacientes que padecen cianosis por mucho tiempo presentan los dedos de palillo de tambor (acropaquia o dedos de Hipócrates) y alteraciones cutáneas, como rubor en los pómulos y lóbulos de las orejas.<sup>90,91</sup>

## **OBSTRUCTIVAS DEL CORAZÓN DERECHO.**

Son las cardiopatías congénitas asociadas a la obstrucción del flujo pulmonar con un defecto septal que permite un corto circuito de derecha a izquierda, lo que produce la hipoxemia. Generalmente el flujo pulmonar está disminuido y sus formas más severas requieren la permeabilidad del conducto arterioso con cortocircuito de izquierda a derecha para mantener un flujo pulmonar que sea compatible con la vida, es decir, que son dependientes de la persistencia del conducto arterioso, por lo que en el recién nacido se observa cianosis leve que aumenta cuando el conducto arterioso comienza a cerrarse.<sup>90,91</sup>

## **TETRALOGÍA DE FALLOT.**

Es una cardiopatía en la que el defecto principal es la desviación anterior del tabique infundibular (el tabique muscular que separa los infundíbulos de salida aórtico y pulmonar), lo que produce 4 alteraciones:

- I. Obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho (estenosis pulmonar).
- II. Comunicación interventricular por defecto de alineación.
- III. Dextroposición de la aorta con acabalgamiento sobre el tabique interventricular.



#### IV. Hipertrofia del ventrículo derecho.<sup>92</sup>

La obstrucción del flujo de la arteria pulmonar se da en el infundíbulo ventricular derecho (zona subpulmonar) y en la válvula pulmonar, donde la arteria pulmonar puede ser pequeña, con varios grados de estenosis en sus ramas. La obstrucción completa del infundíbulo de salida del ventrículo derecho (atresia pulmonar con CIV) se denomina una forma extrema de la Tetralogía de Fallot. El grado de obstrucción del infundíbulo de salida pulmonar determina el grado de cianosis y la edad en la que se presenta el primer episodio.<sup>92</sup>

#### **FISIOPATOLOGÍA.**

El anillo de la válvula pulmonar puede ser normal o tener hipoplasia intensa, donde la válvula suele ser bicúspide, siendo la única zona de estenosis. Suele encontrarse hipertrofia del músculo subpulmonar o infundibular (cresta supraventricular), que contribuye a la estenosis subvalvular y crea una cavidad infundibular de varios tamaños y formas.<sup>92</sup>

Cuando el infundíbulo de salida del ventrículo derecho se encuentra completamente obstruido (atresia pulmonar), la anatomía de las ramas de la arteria pulmonar es muy variable; un segmento de la arteria pulmonar principal puede continuar con el infundíbulo de salida del ventrículo derecho, separado por una válvula fibrosa sin apertura. La arteria pulmonar principal puede presentar hipoplasia de moderada a grave, pero sigue aportando gran parte o toda la sangre hacia los pulmones. El flujo pulmonar puede llegar desde el conducto arterioso persistente o múltiples arterias colaterales aortopulmonares principales que nacen de la aorta ascendente y descendente.<sup>92</sup>

La comunicación interventricular es grande y no restrictiva, ubicada por debajo de la válvula aórtica derecha posterior. El retorno venoso sistémico al



atrio y ventrículo derechos es normal. Cuando el ventrículo derecho se contrae con estenosis pulmonar notoria, la sangre se desvía por la CIV a la aorta, lo que produce desaturación arterial persistente y ocasiona cianosis.<sup>92</sup>

Cuando el flujo sanguíneo pulmonar está muy restringido por la obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho, puede complementarse con la persistencia del conducto arterioso. La presión sistólica y diastólica máxima en ambos ventrículos es similar y alcanza el valor sistémico. Se genera un gran gradiente de presión a través del infundíbulo de salida del ventrículo derecho obstruido, y la presión pulmonar es normal o menor de lo normal. El grado de obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho determina el inicio de los síntomas, la gravedad de la cianosis y el grado de hipertrofia del ventrículo derecho.<sup>92</sup>

Cuando la obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho es leve o moderada y existe un cortocircuito equilibrado a través de la CIV, puede que la cianosis no sea visible (denominada Tetralogía de Fallot rosada o no cianótica). Cuando la obstrucción es grave, la cianosis se presenta desde el nacimiento y empeora con el cierre del conducto arterioso.<sup>92</sup>

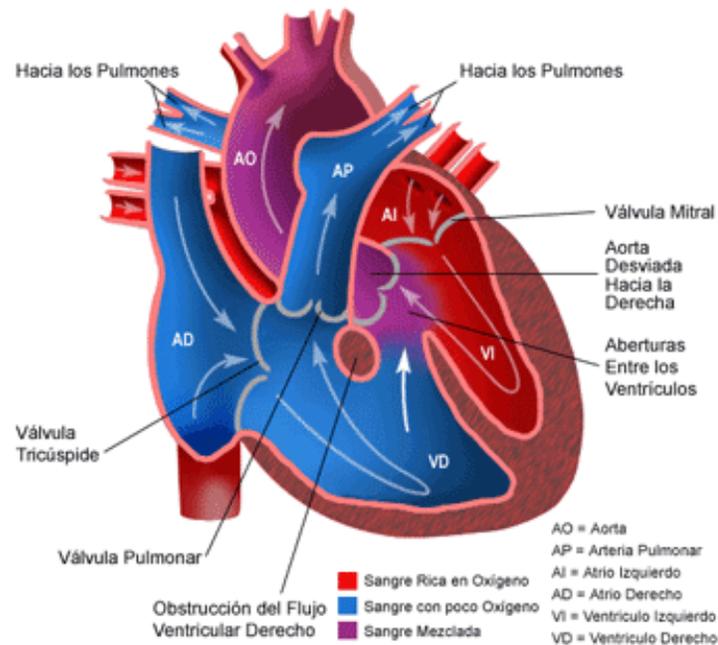


Figura 36. Tetralogía de Fallot, donde se observa estenosis pulmonar, comunicación interventricular, dextroposición de la aorta e hipertrofia del ventrículo derecho.<sup>93</sup>

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

En los lactantes con grados leves de obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho, la primera manifestación es la insuficiencia cardiaca secundaria al cortocircuito ventricular de izquierda a derecha. A medida que el niño crece, la hipertrofia creciente del infundíbulo ventricular derecho produce la cianosis en el primer año de vida.<sup>92</sup>

Los lactantes con obstrucciones graves del infundíbulo de salida del ventrículo derecho experimentan cianosis neonatal, ya que el flujo sanguíneo pulmonar depende de forma parcial a total de la persistencia del conducto arterioso. Los niños mayores con cianosis de larga evolución sin tratamiento quirúrgico presentan piel oscura y azulada, esclera grisácea con vasos sanguíneos ingurgitados y acropaquia en manos y pies, así como disnea al esfuerzo, asumiendo una postura de cuclillas para mitigarla.<sup>92</sup>



La crisis hipercianótica paroxística (crisis hipóxicas) se presenta entre el primer y segundo año de vida. El lactante presenta taquipnea e inquietud, aumenta la cianosis, la respiración es entrecortada y se pueden producir episodios de síncope. Las crisis ocurren por las mañanas al levantarse o tras episodios de llanto intenso. La crisis puede durar desde minutos a horas, seguidas de debilidad generalizada y sueño. En casos graves se puede progresar a convulsiones o hemiparesia. Las crisis prolongadas producen hipoxia sistémica grave y acidosis metabólica.<sup>92</sup>

El crecimiento se retrasa en casos graves no tratados, sobre todo cuando la saturación de oxígeno se mantiene por debajo del 70% de O<sup>2</sup>, así como presentar retraso en la pubertad.<sup>92</sup>

El pulso suele ser normal, al igual que la presión venosa y arterial. Puede percibirse un frémito sistólico a lo largo del borde esternal izquierdo; el soplo sistólico es intenso y áspero e irradiarse ampliamente hacia los pulmones, siendo más intenso en el borde esternal izquierdo; se debe a la turbulencia producida a través del infundíbulo de salida del ventrículo derecho.<sup>92</sup>

## DIAGNÓSTICO.

En la radiografía de tórax, se observa el tamaño normal del corazón, una concavidad en el borde cardiaco izquierdo en la zona que ocupa habitualmente la arteria pulmonar; el ventrículo derecho hipertrófico produce una sombra apical redondeada, que se encuentra elevada, de forma que se sitúa por encima del diafragma a mayor altura y apuntado horizontalmente a la pared torácica izquierda. El corazón tiene aspecto de bota o zueco (*coeur en sabot*).<sup>92</sup>

La aorta suele ser de mayor tamaño y puede mostrar una curvatura a la derecha que da lugar a una indentación de la sombra traqueobronquial, que está llena de aire y situada a la izquierda.<sup>92</sup>



El electrocardiograma muestra desviación del eje hacia la derecha, aparece una onda R dominante o un patrón RSR. En algunos casos, el único signo de la hipertrofia ventricular derecha es el principio de una onda T positiva; la onda P es alta y picuda, lo que indica la hipertrofia del atrio derecho.<sup>92</sup>

La ecocardiografía bidimensional establece el diagnóstico y muestra el grado de acabalgamiento aórtico sobre el tabique interventricular, así como la localización y grado de obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho, el tamaño del anillo de la válvula pulmonar y las ramas principales y proximales de las arterias pulmonares. También se muestra si el conducto arterioso aporta parte del flujo sanguíneo pulmonar.<sup>92</sup>

El cateterismo cardiaco mide la presión sistólica del ventrículo derecho similar a la presión sistémica; si el catéter entra en la arteria pulmonar, la presión es menor. Si se atraviesa el infundíbulo de salida del ventrículo derecho puede ocasionar una crisis de hipercianosis.<sup>92</sup>

La ventriculografía derecha selectiva mostrará todas las características anatómicas, ya que el medio de contraste delimita el ventrículo derecho muy trabeculado, la estenosis infundibular varía en longitud, anchura y distensibilidad, donde la válvula pulmonar está engrosada y el anillo tendinoso pequeño.<sup>92</sup>

## **TRATAMIENTO.**

En recién nacidos con obstrucción importante del ventrículo de salida del ventrículo derecho requieren la administración intravenosa de prostaglandina E<sub>1</sub>, que permitirá la persistencia del conducto arterioso, lo que mantiene el flujo sanguíneo pulmonar hasta la intervención quirúrgica. Las prostaglandinas pueden ocasionar apnea, por lo que se requiere vigilancia de las vías respiratorias del neonato.<sup>92</sup>



La cirugía consiste en eliminar la obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho, resecaando los fascículos musculares que producen la obstrucción y cerrar la CIV con un parche. Si la válvula pulmonar es estenótica, el anillo valvular pulmonar es pequeño o la válvula está muy engrosada, se realiza la valvulotomía, se abre el anillo pulmonar mediante una incisión o colocar un parche transanular a través del anillo valvular pulmonar.<sup>92</sup>

La segunda opción quirúrgica, consiste en la derivación paliativa entre la circulación sistémica y la arteria pulmonar (derivación de Blalock-Taussig), para aumentar el flujo sanguíneo de la arteria pulmonar, lo que aumenta el flujo sanguíneo pulmonar para reducir la hipoxia y mejorar el crecimiento de la arteria pulmonar. La derivación aortopulmonar consiste en la colocación de un conducto de Gore-Tex anastomosado desde la arteria subclavia a la rama homolateral de la arteria pulmonar.<sup>92</sup>

## **ANOMALÍA DE EBSTEIN.**

### **FISIOPATOLOGÍA.**

Consiste en el desplazamiento inferior de la válvula tricúspide anómala hacia el ventrículo derecho. La cúspide anterior de la válvula mantiene cierto grado de adherencia al anillo valvular, mientras que los otros dos velos valvulares están adheridos a la pared del ventrículo derecho. Así, el ventrículo derecho se encuentra dividido en dos partes por la válvula tricúspide anómala: la primera, una zona de paredes delgadas (atrializada) se continúa con la cavidad de la aurícula derecha; la segunda zona está formada por el miocardio ventricular normal.<sup>93</sup>

La aurícula derecha es de mayor tamaño y la válvula tricúspide suele ocasionar regurgitaciones, aunque el grado de insuficiencia es variable. En

las formas más graves el gasto efectivo del lado derecho del corazón se encuentra reducido debido al mal funcionamiento de un ventrículo derecho pequeño, a la insuficiencia tricuspídea y la obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho por el velo valvular anterior de la válvula tricúspide en forma de vela de barco.<sup>93</sup>

En los recién nacidos, la función ventricular derecha puede estar comprometida, al grado que es incapaz de generar suficiente fuerza como para abrir la válvula pulmonar durante la sístole, lo que produce atresia pulmonar “funcional”. El exceso de volumen de la aurícula derecha se desvía a través del agujero oval o una CIA al atrio izquierdo, lo que produce cianosis.<sup>93</sup>

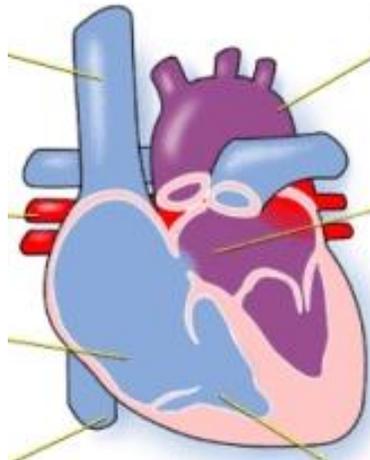


Figura 37. Anomalía de Ebstein, donde se observa la válvula tricúspide baja y la comunicación interauricular (CIA).<sup>94</sup>

### **MANIFESTACIONES CLÍNICAS.**

La gravedad de los síntomas y el grado de cianosis dependen del grado de desplazamiento de la válvula tricúspide y la gravedad de la obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho. En muchos pacientes los síntomas son leves y se manifiestan en la adolescencia; se presenta



inicialmente cansancio o palpitaciones secundarias a la aparición de arritmias cardiacas.<sup>93</sup>

La presencia de un cortocircuito de derecha a izquierda produce cianosis y policitemia. Se ausculta un soplo holosistólico provocado por la insuficiencia tricuspídea sobre el hemitórax izquierdo. Puede auscultarse un ritmo de galope que se asocia a múltiples chasquidos en el borde esternal izquierdo. También se escucha un soplo diastólico chirriante en el borde esternal izquierdo.<sup>93</sup>

Los recién nacidos con formas graves de la anomalía de Ebstein presentan cianosis intensa, cardiomegalia masiva y soplos sistólicos largos. En la mayoría de los pacientes, el flujo sanguíneo pulmonar depende de la persistencia del conducto arterioso.<sup>93</sup>

## **DIAGNÓSTICO.**

El electrocardiograma muestra ondas P anchas, normales o altas, con un intervalo PR prolongado. Se pueden presentar episodios de taquicardia supraventricular.<sup>93</sup>

En la radiografía de tórax se observa cardiomegalia moderada a severa en forma de caja cuadrada por el aumento del atrio derecho. En los lactantes con anomalía de Ebstein grave, el corazón oscurece los campos pulmonares.<sup>93</sup>

La ecocardiografía muestra el grado de desplazamiento de los velos de la válvula tricúspide, atrio derecho dilatado y obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho. La ecocardiografía doppler muestra el grado de insuficiencia tricúspide.<sup>93</sup>

## TRATAMIENTO.

Los neonatos con hipoxia grave dependientes de prostaglandinas requieren solo derivaciones aortopulmonares, reparación o cierre de la válvula tricúspide, septectomía auricular y colocación de una derivación aortopulmonar.<sup>93</sup>

## ATRESIA PULMONAR.

### FISIOPATOLOGÍA.

En la atresia pulmonar, los velos valvulares de la válvula pulmonar están fusionados y forman una membrana y el infundíbulo de salida del ventrículo derecho es atrésico. Ya que no existe una CIV, no hay salida de sangre del ventrículo derecho, ya que la sangre es regurgitada. La presión del atrio derecho aumenta y la sangre se desvía por el agujero oval al atrio izquierdo, donde se mezcla con la sangre que regresa de los pulmones y entra al ventrículo izquierdo. En los recién nacidos, la única fuente de sangre saturada proviene de la persistencia del conducto arterioso. El ventrículo derecho y la válvula tricúspide son hipoplásicos.<sup>95</sup>

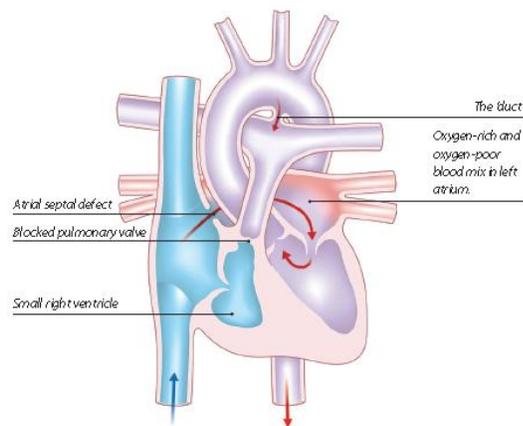


Figura 38. Atresia pulmonar.<sup>96</sup>



---

## **MANIFESTACIONES CLÍNICAS.**

Conforme el conducto arterial se cierra en los primeros días de vida, los lactantes con atresia pulmonar desarrollan cianosis intensa, y si no reciben tratamiento fallecen en la primera semana de vida. La exploración física muestra cianosis intensa y dificultad respiratoria; el segundo ruido cardiaco (R2) es único y fuerte. Si la insuficiencia tricúspide es grave, se ausculta un soplo holosistólico áspero en el borde esternal inferior izquierdo.<sup>95</sup>

## **DIAGNÓSTICO.**

El electrocardiograma muestra desviación del eje a la izquierda, que se relaciona con la gravedad de la hipoplasia del ventrículo derecho. Se presentan ondas P altas y picudas por el aumento del tamaño del atrio derecho. La radiografía de tórax muestra disminución de la trama vascular pulmonar.<sup>95</sup>

El ecocardiograma bidimensional demuestra el tamaño del ventrículo derecho y la válvula tricúspide. El cateterismo cardiaco demuestra la hipertensión auricular y ventricular derecha, el grado de insuficiencia tricuspídea y el infundíbulo de salida atrésico del ventrículo derecho.<sup>95</sup>

## **TRATAMIENTO.**

Se requiere la infusión de prostaglandina E<sub>1</sub> para mantener el conducto arterioso permeable, lo que reduce la hipoxemia y la acidosis antes de la cirugía correctiva.<sup>95</sup>

Los pacientes con hipoplasia leve a moderada del ventrículo derecho se someten a valvulotomía pulmonar para disminuir la obstrucción del infundíbulo de salida, así como realizar una derivación aortopulmonar durante el mismo procedimiento.<sup>95</sup>

## ATRESIA TRICÚSPIDE.

### FISIOPATOLOGÍA.

En la atresia tricúspide no existe ninguna salida desde el atrio derecho hacia el ventrículo derecho; todo el retorno venoso sistémico que sale del atrio derecho accede al lado izquierdo del corazón por el agujero oval, donde hay una comunicación interatrial. La sangre del ventrículo izquierdo fluye a la circulación sistémica a través de la aorta. La sangre puede fluir hacia el ventrículo derecho a través de una CIV; si no existe CIV, el ventrículo derecho se volverá hipoplásico y existirá atresia pulmonar.<sup>97</sup>

El flujo sanguíneo pulmonar depende del grado de la CIV, la presencia y la severidad de la estenosis pulmonar asociada. El flujo sanguíneo pulmonar aumenta por la persistencia del conducto arterioso. La porción de entrada del ventrículo derecho está ausente, y el tamaño de la porción de salida es variable.<sup>97</sup>

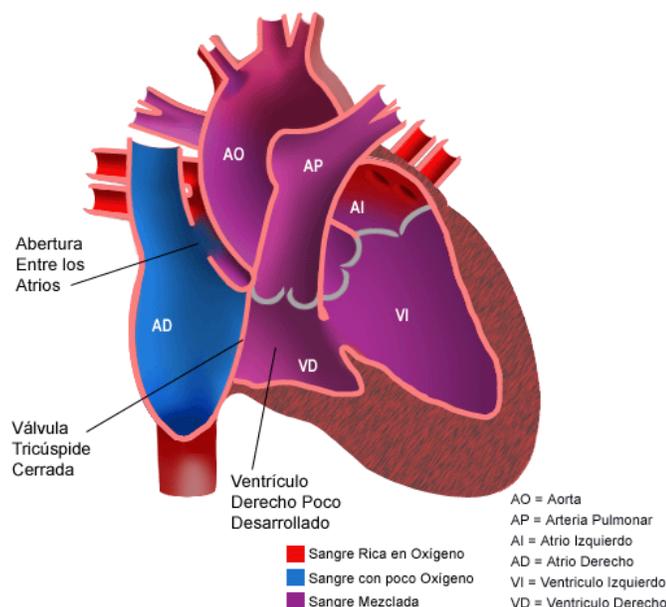


Figura 39. Atresia Tricúspide.<sup>98</sup>



---

## **MANIFESTACIONES CLÍNICAS.**

Se observa cierto grado de cianosis desde el nacimiento y su intensidad depende del grado de limitación del flujo sanguíneo pulmonar. Se percibe un impulso apical del ventrículo izquierdo. La mayoría de los pacientes presentan soplos holosistólicos audibles en el borde esternal izquierdo; el segundo ruido (R2) es único. El pulso de las extremidades inferiores es débil.<sup>97</sup>

## **DIAGNÓSTICO.**

La radiografía de tórax muestra la disminución de la trama vascular pulmonar. El electrocardiograma muestra desviación del eje hacia la izquierda e hipertrofia ventricular izquierda. La combinación de cianosis y desviación del eje hacia la izquierda en el electrocardiograma sugiere la atresia tricuspídea.<sup>97</sup>

La ecocardiografía bidimensional revela la presencia de una membrana fibromuscular en el lugar de la válvula tricúspide, un ventrículo derecho pequeño y variable, CIV e hipertrofia del ventrículo izquierdo y la aorta. El grado de obstrucción a la altura de la CIV o del infundíbulo de salida del ventrículo derecho se determina mediante la ecocardiografía doppler.<sup>97</sup>

El cateterismo cardiaco muestra la presión del atrio derecho normal o ligeramente elevado; si se accede al ventrículo derecho a través de la CIV, la presión es menor que en el ventrículo izquierdo.<sup>97</sup>

## **TRATAMIENTO.**

En los neonatos con cianosis intensa hay que inyectar prostaglandina E<sub>1</sub> por vía intravenosa hasta la cirugía de derivación aortopulmonar quirúrgica para incrementar el flujo sanguíneo pulmonar. La operación de Blalock-Taussig es el procedimiento de anastomosis de elección.<sup>97</sup>



## MEZCLA TOTAL.

Son las cardiopatías congénitas que no presentan obstrucción al flujo pulmonar, donde se mezcla la sangre del retorno venoso pulmonar y sistémico, existe hiperflujo pulmonar marcado que resulta en mayor retorno pulmonar que sistémico, por lo que la saturación de la sangre sistémica puede ser del 80 al 90% de  $O_2$ , por lo que las manifestaciones clínicas, además de la cianosis leve, son similares a las cardiopatías congénitas con cortocircuito de izquierda a derecha.<sup>99</sup>

## PERSISTENCIA DEL TRONCO ARTERIOSO.

### FISIOPATOLOGÍA.

No se forma la división entre la arteria pulmonar y la aorta, por lo que existe un tronco arterial único que se origina en el corazón. El tronco arterioso cabalga sobre una CIV, por lo que recibe sangre de ambos ventrículos. La válvula truncal puede tener de dos a seis valvas y pueden ser estenóticas y/o regurgitantes. El tronco arterial puede tener tres variantes:

- I. **Tipo I:** las arterias pulmonares surgen del lado izquierdo y posterior del tronco para dividirse en las arterias pulmonares derecha e izquierda.
- II. **Tipo II:** no hay arteria pulmonar principal, las arterias pulmonares derecha e izquierda surgen de orificios separados en la cara posterior del tronco lateral.
- III. **Tipo III:** no hay arteria pulmonar principal, las arterias pulmonares derecha e izquierda surgen de orificios separados en la cara lateral del tronco arterial.<sup>100</sup>

Ambos ventrículos soportan la circulación sistémica y bombean la sangre al tronco. Cuando las resistencias vasculares pulmonares son altas en el periodo neonatal el flujo sanguíneo pulmonar es normal; a medida que disminuyen las resistencias pulmonares en el primer mes de vida, aumenta el flujo sanguíneo hacia los pulmones y se presenta insuficiencia cardiaca.<sup>100</sup>

Esta cardiopatía ocasiona la mezcla total de la sangre, por lo que la cianosis es leve.<sup>100</sup>

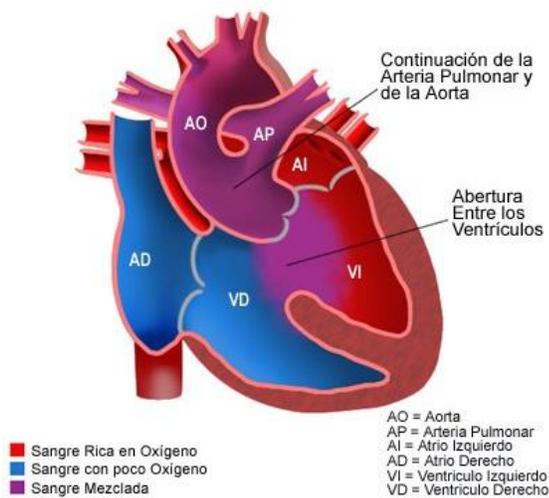


Figura 40. Persistencia del Tronco Arterioso.<sup>101</sup>

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Los signos varían conforme a la edad y dependen de las resistencias valvulares pulmonares. En un principio, los neonatos presentan sólo un soplo y cianosis ligera; durante los dos primeros meses de vida, el flujo sanguíneo pulmonar se vuelve torrencial y se presenta insuficiencia cardiaca con cianosis leve. El escape de sangre desde el tronco arterial hacia la circulación pulmonar provoca pulsos saltones. Se puede escuchar un soplo sistólico, acompañado de frémito en el borde esternal izquierdo y existe hipertrofia del corazón.<sup>100</sup>



---

## **DIAGNÓSTICO.**

El electrocardiograma muestra hipertrofia ventricular izquierda, derecha o generalizada, se muestra una arteria truncal grande que cabalga sobre la comunicación interventricular.<sup>100</sup>

La radiografía de tórax muestra la hipertrofia de uno o ambos ventrículos y el tronco puede producir una sombra que sigue el trayecto normal de la aorta ascendente; la trama vascular pulmonar aumenta en las primeras semanas de vida.<sup>100</sup>

El cateterismo cardiaco muestra el cortocircuito interventricular de izquierda a derecha, con cortocircuito de derecha a izquierda en el tronco arterial.<sup>100</sup>

## **TRATAMIENTO.**

En las primeras semanas de vida se dan fármacos anticongestivos a los lactantes; cuando disminuyen las resistencias vasculares pulmonares se produce insuficiencia cardiaca y debe realizarse la cirugía, en la que se cierra la CIV, se separan las arterias pulmonares del tronco y se establece la continuidad entre el ventrículo derecho y las arterias pulmonares con un homoinjerto que toma la forma de conducto. A la larga, este conducto desarrollará regurgitación o estenosis, por lo que deben sustituirse a medida que crece el niño.<sup>100</sup>

## **FALTA DE MEZCLA.**

La falta de mezcla se produce debido a que la sangre desaturada que retorna por las venas cavas a la aurícula derecha vuelve a la aorta y la circulación sistémica sin pasar por la circulación pulmonar, mientras que la sangre oxigenada que retorna por las venas pulmonares a la aurícula izquierda vuelve a dirigirse a los pulmones a través de la arteria pulmonar sin



llegar a la circulación sistémica, produciendo así dos circuitos independientes:

- Sistémico de sangre desaturada que lleva a hipoxemia severa.
- Pulmonar de sangre oxigenada que no se utiliza.<sup>102</sup>

Esta situación es incompatible con la vida a menos que exista un punto de mezcla entre las dos circulaciones, como la persistencia del conducto arterioso.<sup>102</sup>

## **TRANSPOSICIÓN DE LAS GRANDES ARTERIAS.**

### **FISIOPATOLOGÍA.**

La transportación de las grandes arterias o grandes vasos (TGV) consiste en que las venas sistémicas que deben desembocar en el ventrículo derecho desembocan en el ventrículo izquierdo y las arterias de la circulación sistémica que deben desembocar en el ventrículo izquierdo, desembocan en el ventrículo derecho, es decir, la aorta nace del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo. La conexión entre los atrios y los ventrículos es normal (concordancia atrioventricular). La sangre desaturada que retorna desde el organismo al corazón derecho vuelve a ser bombeada por la aorta y regresa a la circulación sistémica, mientras que la sangre saturada de oxígeno que retorna de los pulmones al corazón izquierdo regresa a los pulmones, por lo que la circulación pulmonar y sistémica son dos circuitos paralelos.<sup>103</sup>

La supervivencia depende de la persistencia del agujero oval y del conducto arterioso, ya que permiten la mezcla de sangre saturada con la desaturada de O<sup>2</sup>.<sup>103</sup>

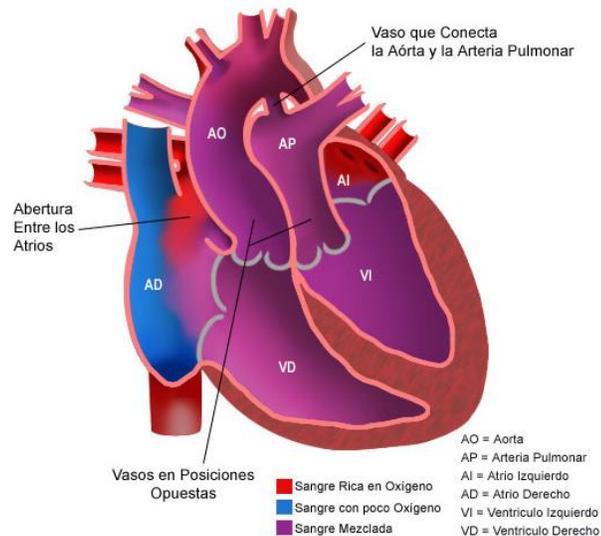


Figura 41. Transposición de las grandes arterias con persistencia del conducto arterioso.<sup>104</sup>

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Se presenta cianosis y taquipnea en las primeras horas después del nacimiento; si no se recibe tratamiento, la mayoría de los lactantes no sobrevive el periodo de vida neonatal.<sup>103</sup>

La hipoxemia suele presentarse de forma moderada a severa según el grado del cortocircuito atrial y la permeabilidad del conducto arterioso. La intervención médica adecuada está encaminada a prevenir la hipoxemia y acidosis graves y prolongadas que llevan a la muerte.<sup>103</sup>

Los signos físicos, además de la cianosis, son inespecíficos, donde el impulso precordial puede ser normal o presentar un latido paraesternal. El segundo ruido cardiaco suele ser único y de gran intensidad.<sup>103</sup>

## DIAGNÓSTICO.

El electrocardiograma no presenta alteraciones y puede mostrar un patrón dominante del corazón derecho. La radiografía de tórax muestra



cardiomegalia leve, mediastino estrecho (corazón en forma de huevo) y flujo pulmonar normal o aumentado, sobre todo a medida que disminuyen las resistencias vasculares pulmonares durante las primeras semanas de vida. La ecocardiografía muestra la trasposición de las conexiones ventriculoarteriales.<sup>103</sup>

## TRATAMIENTO.

Se requiere una infusión de prostaglandina E<sub>1</sub> para mantener la permeabilidad del conducto arterioso y mejorar la oxigenación, así como vigilancia constante de un experto en intubación endotraqueal neonatal por el riesgo de apnea asociado a la infusión de prostaglandinas.<sup>103</sup>

La hipotermia incrementa la acidosis metabólica secundaria a la hipoxemia, por lo que el paciente debe mantenerse caliente y vigilado para corregir rápidamente la acidosis y la hipoglucemia.<sup>103</sup>

La cirugía de conmutación arterial (operación de Jantene) se realiza en las primeras dos semanas de vida, para evitar la hipertrofia del ventrículo izquierdo, que se puede presentar por la disminución de la presión en el ventrículo izquierdo; ya que si se realiza la conmutación con un ventrículo izquierdo hipotrófico, el ventrículo no podrá generar la presión suficiente para bombear la sangre a la circulación sistémica con suficiente presión.<sup>103</sup>

La operación consiste en seccionar la aorta y la arteria pulmonar por encima de los senos y anastomosarlas en las posiciones anatómicas correctas; después se desconectan las arterias coronarias de la antigua raíz de la aorta común botón de la pared aórtica y se reimplanta con la antigua raíz de la arteria pulmonar (neoaorta).<sup>103</sup>



---

## 4. EL NIÑO CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA EN EL CONSULTORIO DENTAL.

### MANIFESTACIONES BUCALES DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.

Las manifestaciones bucales encontradas en los pacientes con cardiopatía congénita son:

- ♥ **Cianosis de mucosas:** se presenta en encías, mucosa alveolar y paladar.
- ♥ **Retraso de la erupción dental:** proporcional al retraso del desarrollo físico del paciente.
- ♥ **Hipoplasia del esmalte:** debido a la falta de absorción de nutrientes secundaria a la anorexia y fallo de medro.
- ♥ **Caries dental:** ocasionada por el descuido y abandono de la higiene de la cavidad bucal por la complejidad de la enfermedad base del paciente.
- ♥ **Enfermedad periodontal:** ocasionada como consecuencia de la disminución de la producción de saliva por el uso de diuréticos, que controlan el hiperflujo pulmonar y evitan la sobrecarga de las cavidades cardiacas, aunado al descuido y abandono de la higiene bucal.
- ♥ **Hemorragia:** ocasionada por la administración de anticoagulantes como la warfarina en pacientes con reemplazo de válvula cardiaca.<sup>105,106,107</sup>



Figura 42. **A.** Paciente con Tetralogía de Fallot, donde se observa cianosis en la piel y labios y rubicundez de las mejillas. **B.** Paciente con Transposición de las grandes arterias, donde se observa cianosis, caries de la primera infancia y gingivitis.<sup>105</sup>

## CONSIDERACIONES DENTALES.

### PROFILAXIS ANTIBIÓTICA.

Existe un conflicto entre la necesidad de administrar medicamentos profilácticos para evitar el riesgo de endocarditis bacteriana en pacientes susceptibles, debido al riesgo de reacciones alérgicas a los antibióticos y el desarrollo de resistencia bacteriana, que en sí misma representa un problema de salud mundial. Por ello, la AHA publicó en 2007 una Guía para la prevención de Endocarditis Bacteriana, la cual modificó y restringió el uso de medicamentos profilácticos en los pacientes con mayor riesgo al realizar procedimientos dentales:

- Paciente con válvula cardíaca protésica o uso de material protésico para la reparación de la válvula.
- Antecedentes de endocarditis bacteriana previa.
- Si existe cardiopatía congénita:
  - I. Si el paciente presenta cardiopatía congénita cianótica no reparada, incluyendo derivaciones paliativas y conductos.

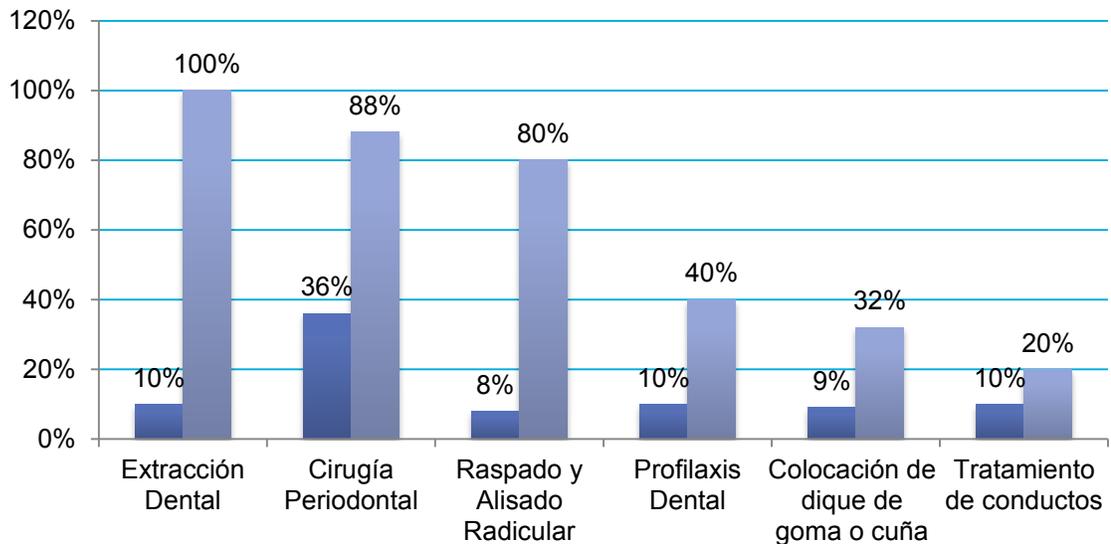


- II. Reparación completa del defecto cardiaco con material o dispositivos protésicos, ya sea por cirugía o cateterismo durante los primeros seis meses después del procedimiento.
  - III. Reparación del defecto cardiaco con defecto residual en el lugar o adyacente al sitio de un parche o prótesis que impida la endotelización.
- Paciente receptor de trasplante cardiaco que desarrollan valvulopatía cardiaca.<sup>108,109</sup>

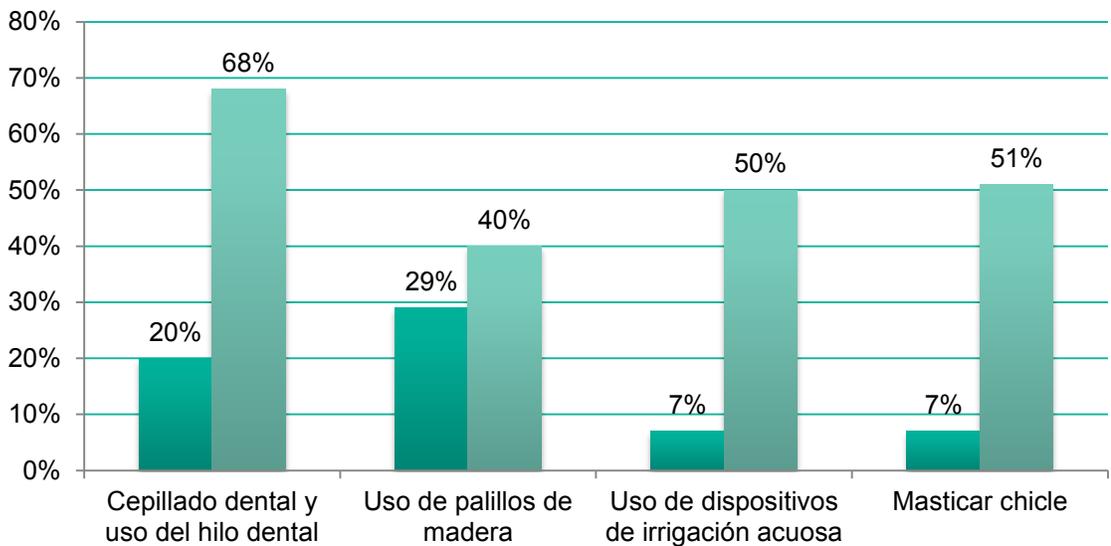
Las indicaciones para el personal de salud en el consultorio dental cuando se trata de un paciente con susceptibilidad a endocarditis bacteriana deben ir, en primer lugar, encaminadas a informar y enseñar las técnicas de higiene oral, para reducir así la cantidad de bacterias en la boca, ya que, probablemente, una buena higiene oral es el factor de riesgo más importante para reducir el riesgo de padecer endocarditis bacteriana. La mejor salud oral se obtendrá y mantendrá con el cuidado profesional, por lo que se recomienda el realizar enjuagues con líquidos antisépticos (clorhexidina o povidona iodada) antes de realizar procedimientos dentales en la consulta, para reducir la incidencia y la magnitud de la bacteremia.<sup>110</sup>

La bacteremia transitoria es frecuente en la manipulación cotidiana de los dientes y el periodonto<sup>110</sup>, pero esta frecuencia varía dependiendo del procedimiento dental efectuado:

### Frecuencia de la bacteremia transitoria en procedimientos dentales<sup>111</sup>



### Frecuencia de la bacteremia transitoria en actividades diarias<sup>111</sup>



En odontopediatría se realizan varios procedimientos, sólo algunos requieren profilaxis antibacteriana en pacientes susceptibles, como son:

- Extracciones.

- Colocación o reposición de bandas para ortodoncia.
- Anestesia intraligamentaria.
- Procedimientos que generen sangrado.<sup>108,109</sup>

El régimen adecuado de profilaxis antibacteriana para los procedimientos dentales en pacientes pediátricos es<sup>112</sup>:

Situación	Régimen dosis única de 30 a 60 minutos antes del procedimiento	
	Agente	Dosis (mg/kg)
Oral	Amoxicilina	50
Cuando no se tolera la vía oral	Ampicilina, cefazolina o ceftriaxona* (IM o IV)	50
	Cefalexina*	50
Alérgicos a las penicilinas	Clindamicina	20
	Azitromicina o claritromicina	15
Alérgicos a las penicilinas cuando no se tolera la vía oral	Cefazolina o ceftriaxona* (IM o IV)	50
	Clindamicina (IM o IV)	20

\*Las cefalosporinas no deben utilizarse en pacientes con reacciones de hipersensibilidad inmediatas (urticaria, angioedema o anafilaxia) a las penicilinas.

Se recomienda que los pacientes que van a someterse a cirugía de reemplazo de válvula cardiaca que tengan caries deben ser tratados por el odontólogo con un mínimo de 14 días antes de la intervención para permitir la curación de las mucosas y se sugiere alternar entre la amoxicilina y clindamicina; los tratamientos dentales programables deben realizarse tres meses después de la intervención.<sup>110</sup>

La AHA ha recalcado la importancia de la necesidad de la salud bucal en pacientes con cardiopatía congénita, ya que las caries no tratadas son una amenaza severa, por lo que se recomienda la revisión y tratamiento dental previo a la cirugía.<sup>113</sup>



La Asociación Dental Mexicana propuso algunas recomendaciones para el manejo odontológico de los pacientes con riesgo de endocarditis bacteriana, como son:

- Todo paciente con riesgo de endocarditis bacteriana debe visitar constantemente al odontólogo y mantener la salud bucal, así como prevenir y brindar tratamiento oportuno a las lesiones bucales.
- El odontólogo debe motivar al paciente y padres o tutores para llevar un buen control de placa bacteriana que reduzca el volumen de microorganismos que puedan ingresar al torrente sanguíneo durante el tratamiento dental.
- Los antisépticos bucales deben ser de uso cotidiano, mientras que los antisépticos más potentes, como la clorhexidina al 0.12% debe emplearse una vez a la semana, así como emplearse enjuagues del clorhexidina o yodopovidona por dos minutos antes de iniciar cualquier procedimiento. Se recomienda utilizar antisépticos locales en la zona de inyección de los anestésicos locales y de la zona donde se realizará algún procedimiento quirúrgico.
- Cuando se prescribe profilaxis antibiótica, hay que hacer efectivo el tiempo de trabajo, por lo que se recomienda trabajar por cuadrantes, dando descansos de dos semanas entre un régimen de medicamentos y otro para evitar la resistencia bacteriana.
- El odontólogo debe vigilar la salud del paciente las dos semanas posteriores al tratamiento dental, para detectar signos y síntomas que sugieran endocarditis bacteriana subaguda.
- Los pacientes bajo terapia anticoagulante requieren de un Radio Normalizado Internacional (INR) reciente antes de realizar cualquier procedimiento quirúrgico, incluyendo la administración parenteral de medicamentos. El ajuste al tiempo de protrombina debe ser menor a 2.5 en extracciones sencillas o menor a 2 en procedimientos



quirúrgicos mayores, para evitar problemas hemorrágicos durante o después del tratamiento.<sup>114</sup>

## TRATAMIENTO DENTAL.

La recuperación del paciente con cardiopatía congénita en el marco odontológico conlleva cinco puntos fundamentales:

- ◆ **Eliminación de focos infecciosos:** la boca es una de las áreas más contaminadas y con mayor diversidad de microorganismos del cuerpo humano, por lo que es de suma importancia reducir el riesgo de infección a distancia por patógenos orales en el corazón; ya que no está bien definida la eficacia de la profilaxis antibiótica pero si está comprobado el valor de la disminución de los niveles bacterianos en el torrente sanguíneo.
- ◆ **Eliminación de los focos de dolor:** el dolor es un mecanismo de defensa mediado por neurotransmisores (hidrogenasas, ATP, serotonina, noradrenalina, bradicina, prostaglandinas, citosinas), que pueden alterar de forma directa o indirecta la función cardíaca, ya que elevan la tensión arterial, la frecuencia cardíaca y la frecuencia respiratoria.
- ◆ **Buena nutrición:** se requiere que el paciente tenga una buena nutrición para evitar la muerte durante los tratamientos quirúrgicos; además la malnutrición conlleva alteraciones del crecimiento, debido a un aporte calórico disminuido asociado al incremento de los requerimientos de energía.
- ◆ **Eliminación de la fiebre por infección dental:** la fisiopatología de la fiebre promueve la liberación de mediadores químicos, pirógenos endógenos como las interleucinas (IL1 e IL6), factor de necrosis tumoral (FNT), interferón y proteína  $\alpha$ , lo que produce vasoconstricción,



vasodilatación y secreción de adrenalina que se relaciona con la función cardíaca. Además la fiebre causa deshidratación y desequilibrio hemodinámico, que en conjunto con la patología subyacente produce fatiga, irritabilidad, letargo e hipernatremia (elevación del nivel de sodio en la sangre), que ocasiona diarrea, sudoración, natriuresis (excreción de sodio en la orina) e hipertonicidad muscular, que en casos severos puede ocasionar crisis convulsivas.

- ◆ **Estética:** la percepción del individuo determina la actitud que toma con el mundo y sus problemas, sin embargo, en los pacientes pediátricos la estética juega un papel fundamental en su relación con los congéneres en la edad escolar, por lo que la pérdida de órganos dentarios puede limitar la relación del paciente con su entorno.<sup>115</sup>

El primer paso en la consulta dental para el paciente con cardiopatía congénita es la realización de la Historia Clínica completa y detallada, donde se evaluará el tipo de cardiopatía congénita, el estado actual (si ha sido corregida quirúrgicamente o no, que procedimiento se llevó a cabo, uso de válvulas artificiales o material protésico y tiempo de la cirugía) y realizar la interconsulta con el médico tratante, es decir, el pediatra y cardiólogo.<sup>116</sup>

La mayoría de los pacientes ya están diagnosticados y se encuentran bajo tratamiento, sin embargo, existe la posibilidad de que el paciente no este diagnosticado, por lo que se debe llevar a cabo una anamnesis y exploración física para identificar los signos y síntomas, y ante la sospecha, canalizar al paciente al especialista para la adecuada valoración y confirmación de la presencia de cardiopatía congénita.<sup>116</sup>

En pacientes tratados con fármacos anticoagulantes requieren estudios de laboratorio para verificar el conteo de células sanguíneas y valores de coagulación (tiempo de trombina, tiempo de tromboplastina y radio



normalizado internacional), así como la interconsulta con el médico tratante para valorar si se requiere suspender el fármaco en el caso de tratamientos que impliquen sangrado. En la mayoría de los casos, los fármacos anticoagulantes se suspenden de 48 a 72 horas antes del tratamiento y se reanudan después del procedimiento dental.<sup>116</sup>

Los pacientes con cardiopatía congénita cianótica requieren de oxígeno suplementario en el caso de ser necesaria su administración durante la consulta dental.<sup>116</sup>

## ANESTESIA GENERAL

El tratamiento del paciente con cardiopatía congénita en el Instituto Nacional de Pediatría consiste en:

- I. **Identificación del paciente:** interconsulta solicitada por el Servicio de Cardiología para la rehabilitación bucal, o bien, identificación a cargo del Servicio de Estomatología cuando proviene de consulta externa de pediatría.
- II. **Exámenes de laboratorio:** biometría hemática y tiempos de sangrado, así como exámenes específicos si el paciente lo requiere.
- III. **Interconsulta con otros servicios tratantes:** en ocasiones se puede solicitar interconsulta a Neurología, Endocrinología, Hematología, etc. para obtener el resumen clínico de la evolución de la enfermedad.
- IV. **Valoración preanestésica:** el anestesiólogo debe revisar cuidadosamente el expediente clínico para valorar que el paciente esté en las mejores condiciones para ser operado.
- V. **Internamiento:** algunos pacientes con cardiopatía congénita requieren la hospitalización antes de la intervención quirúrgica, para vigilancia y preparación antes de la intervención quirúrgica; además deben



permanecer internados 24 horas después del tratamiento de rehabilitación bucal para estabilizar los signos vitales y vigilancia.

- VI. **Profilaxis antimicrobiana:** la AHA establece que los pacientes con cardiopatía congénita requieren profilaxis antibacteriana, sin embargo, en la mayoría de los pacientes con procesos infecciosos bucales establecidos se utiliza antibiótico con fines terapéuticos.
- VII. **Rehabilitación bucal bajo anestesia general:** se siguen todos los parámetros de calidad para la atención del paciente, verificando la funcionalidad de los aparatos, la capacidad del personal que va a realizar la intervención y garantizar la capacidad de afrontar los eventos adversos.
- VIII. **Recuperación:** se debe vigilar a los pacientes durante el postoperatorio para verificar que la evolución del paciente sea lo más favorable posible.
- IX. **Alta:** cuando el odontólogo y el anestesiólogo determinan la mejoría del paciente, se le da de alta con indicaciones y datos de alarma por escrito a los padres o tutores.<sup>117</sup>



---

## CONCLUSIONES.

Desde que los primeros anatomistas en el siglo XVII observaron cardiopatías congénitas en las disecciones humanas, el conocimiento de su etiología, y manifestaciones clínicas ha realizado avances importantes. A pesar de que hoy en día no se conoce a ciencia cierta el origen específico de cada cardiopatía congénita, se ha logrado identificar diversos genes implicados en la etiología, que en conjunto con los factores ambientales a los que se encuentran expuestas las madres durante la gestación son factores de riesgo para la presencia de cardiopatías congénitas.

La descripción de la fisiopatología, manifestaciones clínicas, métodos de diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías congénitas más comunes, brinda una aproximación útil al Cirujano Dentista en el conocimiento de la afección que puede presentar el paciente, así como las implicaciones para su tratamiento, ya sea en el consultorio dental o en el hospital.

Debido a la importancia de la salud bucal en el mantenimiento de la salud general y minimizar las posibilidades de complicaciones (endocarditis bacteriana) antes, durante y después de la corrección quirúrgica o paliativa del defecto congénito, es de suma importancia que el Cirujano Dentista comprenda su papel como promotor de la salud, así como seguir las recomendaciones sugeridas por la Asociación Americana del Corazón y la Asociación Dental Mexicana.



## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Fleming P. Congenital Heart Disease. ***A Short History of Cardiology.*** Atlanta: Editorial Clio Medica; 1997. pp 39 – 47
2. **Niels Stensen.** A dictionary of medical eponyms  
<http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/2052.html>  
Consultado el 18/02/15 02:08 pm
3. **LeCat Claude Nicolas.** Complete Dictionary of Scientific Biography.  
<http://www.encyclopedia.com/doc/1G2-2830902523.html>  
Consultado el 18/02/15 02:12 pm
4. **Giovanni Battista Morgagni.** Historia de la Medicina.  
<http://www.historiadelamedicina.org/morgagni.html>  
Consultado el 18/02/15 02:15 pm
5. **Karl von Rokitansky.** Historia de la Medicina  
<http://www.historiadelamedicina.org/rokitansky.html>  
Consultado el 18/02/15 02:17 pm
6. **Desarrollo Embriológico del Corazón.** Universidad Centroccidental “Lisandro Alvarado”  
[http://bibmed.ucla.edu.ve/edocs\\_bmucla/MaterialDidactico/embriologia/general.htm](http://bibmed.ucla.edu.ve/edocs_bmucla/MaterialDidactico/embriologia/general.htm)  
Consultado el 18/02/15 04:03 pm
7. Salazar GM, Sánchez GC, Contreras RA, et al. ***Los segmentos cardíacos primitivos, su implicación en la cardiogénesis normal aplicada a la cardiología.*** Arch Cardiol Mex. 2006; Oct-Dec, 76 Suppl 4:46-57
8. Sadler T. W. Sistema Cardiovascular. ***Langman: Embriología Médica con Orientación Clínica.*** 10<sup>a</sup> ed. Madrid: Editorial Medica Panamericana; 2007. pp 165
9. Monroy MIE, Pérez HN, Vargas AG, et al. ***Cambiando el paradigma en las cardiopatías congénitas: de la anatomía a la etiología molecular.*** Gac Med Mex. 2013; Mar-Apr, 149(2):212-219



10. Sadler T. W. IBIDEM. **Langman: Embriología Médica con Orientación Clínica**. 10<sup>a</sup> ed. Madrid: Editorial Medica Panamericana; 2007. pp166 - 167
11. **Septum Transversum**. The Free Dictionary  
<http://medical-dictionary.thefreedictionary.com/Septum+transversum>  
Consultado el 18/02/15 05:00 pm
12. Sadler T. W. IBIDEM. **Langman: Embriología Médica con Orientación Clínica**. 10<sup>a</sup> ed. Madrid: Editorial Medica Panamericana; 2007. pp168 - 169
13. **Desarrollo del Sistema Arterial**. Departamento de Embriología. 2010  
[http://fournier.facmed.unam.mx/deptos/embrio/images/PDF/desarrollo\\_sistema\\_arterial.pdf](http://fournier.facmed.unam.mx/deptos/embrio/images/PDF/desarrollo_sistema_arterial.pdf)  
Consultado el 18/02/15 07:11 pm
14. Sadler T. W. IBIDEM. **Langman: Embriología Médica con Orientación Clínica**. 10<sup>a</sup> ed. Madrid: Editorial Medica Panamericana; 2007. pp170 - 200
15. **La Circulación Fetal y Neonatal**. Revista Peruana de Cardiología  
[http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/cardiologia/v19\\_n1/fetal.htm](http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/cardiologia/v19_n1/fetal.htm)  
Consultado el 19/02/15 12:42 am
16. Drake R. L. Anatomía Regional: Tórax. Corazón. **Gray: Anatomía para Estudiantes**. 2<sup>a</sup> ed. España: Editorial Elsevier; 2010. pp 210 – 221
17. Drake R. L. IBIDEM. **Gray: Anatomía para Estudiantes**. 2<sup>a</sup> ed. España: Editorial Elsevier; 2010. pp 230 – 234
18. **Morfología y Fisiología Cardíaca**. Electrofisiología Cardíaca  
<http://www.profesorenlinea.cl/Ciencias/CorazonMorfoFisiologia.html>  
Consultado el 20/02/15 02:10 pm
19. Libro de Salud Cardiovascular del Hospital Clínico San Carlos y la Fundación BBVA. **Fisiología Cardíaca**  
[http://www.fbbva.es/TLFU/microsites/salud\\_cardio/fbbva\\_libroCorazon\\_Cap\\_3.html?gOrri=1](http://www.fbbva.es/TLFU/microsites/salud_cardio/fbbva_libroCorazon_Cap_3.html?gOrri=1)



Consultado el 20/02/15 02:31 pm

20. **¿Cuáles son las pulsaciones normales de los bebés y los niños?**

<http://www.bebesymas.com/salud-infantil/cuales-son-las-pulsaciones-normales-de-los-bebes-y-los-ninos>

Consultado el 20/02/15 02:37 pm

21. **Dirección del Impulso Nervioso del Corazón**

<http://trabajos-fisiologia.blogspot.mx/2012/05/direccion-del-impulso-nervioso-en-el.html>

Consultado el 20/02/15 03:00 pm

22. Cuadro creado por la autora.

23. Zavala CKB, Vinitzky BI, Ramírez BD. **Manejo estomatológico del paciente pediátrico con cardiopatía congénita. Revisión de la literatura.** Univ Odontol. 2011; Ene-Jun, 30(64): 57-66

24. **About Congenital Heart Defects.** American Heart Association

[http://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/CongenitalHeartDefects/AboutCongenitalHeartDefects/About-Congenital-Heart-Defects\\_UCM\\_001217\\_Article.jsp](http://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/CongenitalHeartDefects/AboutCongenitalHeartDefects/About-Congenital-Heart-Defects_UCM_001217_Article.jsp)

Consultado el 20/02/15 03:25 pm

25. García CRJ, Morán BVF, Sánchez UR, et al. **Trascendencia de los factores ambientales y genéticos en cardiopatías congénitas: el caso de la enzima MTHFR.** Perinatol Reprod Hum. 2006; 20(1-3): 39-47

26. Calderón CJ, Cervantes SJL, Curi CPJ, Ramírez MS. **Problemática de las cardiopatías congénitas en México: Propuestas de regionalización.** Arch Cardiol Méx. 2010; Abr-Jun, 80(2): 133-140

27. Santiago AE, Dorantes PR, Ortiz ZAG, et al. **Incidencias de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del Estado de México.** Gac Méd Méx. 2013; 149(6): 617-623

28. Gráfica creada por la autora.

29. **Causes of congenital heart disease**



<http://www.nhs.uk/conditions/congenital-heart-disease/pages/causes.aspx>

Consultado el 23/02/15 02:52 pm

30. Monroy MIE, Pérez HN, Vargas AG, et al. **IBIDEM**. Gac Med Mex. 2013; Mar-Apr, 149(2):212-219
31. Pierpont ME, Basson CT, Woodrow DB, et al. **Genetic Basis for Congenital Heart Defects: Current Knowledge**. CirculationAHA. 2007; 115: 3015 – 3038
32. Gorlin RJ, Cohen MM, Hennekam RCM. Chromosomal Syndromes: Common and/or Well-Know Syndromes. **Syndromes of the Head and Neck**. 4<sup>a</sup> ed. Estados Unidos de América: Oxford; 2001. pp 35 – 47
33. **Cardiopatías Congénitas**. Texas Heart Institute  
[http://www.texasheart.org/HIC/Topics\\_Esp/Cond/congenit\\_sp.cfm](http://www.texasheart.org/HIC/Topics_Esp/Cond/congenit_sp.cfm)  
Consultado el 23/02/15 06:53 pm
34. **Sobre las anomalías cardiacas congénitas**. KidsHealth  
[http://kidshealth.org/parent/en\\_espanol/general/if\\_heart\\_defect\\_esp.html](http://kidshealth.org/parent/en_espanol/general/if_heart_defect_esp.html)  
Consultado el 23/02/15 06:55 pm
35. Maroto MC, Camino LM, Girona CJM, Malo CP. **Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido**. Rev Esp Cardiol. 2001; 54: 49 – 66
36. **Cianosis Central**  
<http://www.buenasalud.net/2012/03/11/cianosis-del-bebe-causas-tipos-sintomas-y-tratamientos.html#>  
Consultado el 23/02/15 07:59 pm
37. **Dedos en palillo de tambor**  
[http://www.basesmedicina.cl/cardiologia/412\\_cardio\\_congenitas\\_adultos/contenidos.htm](http://www.basesmedicina.cl/cardiologia/412_cardio_congenitas_adultos/contenidos.htm)  
Consultado el 23/02/15 08:01 pm
38. **Rheumatic Fever**. The Merck Manual: Professional Edition  
[http://www.merckmanuals.com/professional/pediatrics/rheumatic\\_fever/rheumatic\\_fever.html](http://www.merckmanuals.com/professional/pediatrics/rheumatic_fever/rheumatic_fever.html)



- Consultado el 23/02/15 08:11 pm
39. Guilherme L, Ramasawmy R, Kalil J. ***Rheumatic Fever and Rheumatic Heart Disease: Genetics and Pathogenesis***. Scand J Immunol. 2007; Aug-Sep, 66 (2-3): 199 – 207
40. **Corea de Sydenham**. Medline Plus  
<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001358.htm>  
Consultado el 23/02/15 08:23 pm
41. **Criterios Revisados de Jones para Fiebre Reumática Aguda**. Medical Criteria  
[http://www.medicalcriteria.com/es/criterios/car\\_jones\\_es.htm](http://www.medicalcriteria.com/es/criterios/car_jones_es.htm)  
Consultado el 23/02/15 08:28 pm
42. Guilherme L, Ramasawmy R, Kalil J. ***IBIDEM***. Scand J Immunol. 2007; Aug-Sep, 66 (2-3): 199 – 207
43. Hernández PG, et al. ***MHC class II aleles in Mexican patients with rheumatic heart disease***. Int J Cardiol. 2003; Nov, 92 (1): 49 - 54
44. **IBIDEM**. The Merck Manual: Professional Edition  
[http://www.merckmanuals.com/professional/pediatrics/rheumatic\\_fever/rheumatic\\_fever.html](http://www.merckmanuals.com/professional/pediatrics/rheumatic_fever/rheumatic_fever.html)  
Consultado el 23/02/15 08:34 pm
45. Fernández HN, Almirante B, et al. ***Infective endocarditis in the XXI century: epidemiological, therapeutic and prognosis changes***. Enferm Infecc Microbiol Clin. 2012; Aug-Sep, 30 (7): 394 – 406
46. **Endocarditis Infecciosa**. Tratado de Enfermería en Cuidados Críticos Pediátricos y Neonatales  
<http://www.aibarra.org/Guias/7-1.htm>  
Consultado el 23/02/15 11:20 pm
47. **Endocarditis Bacteriana**. The University of Chicago Medicine: Comer Children's Hospital  
<http://www.uchicagokidshospital.org/online-library/content=S04871>  
Consultado el 23/02/15 11: 35 pm
48. **Endocarditis Infecciosa**. Blogspot



<http://endocarditisinfecciosa.blogspot.mx/>

Consultado el 23/02/15 11:47 pm

49. Cuadro creado por la autora

50. Lam DK, Sándor GKB, Clokie CML. ***Prevention of the Infective Endocarditis: Revised Guidelines from the American Heart Association and the Implications for Dentists.*** J Can Dent Assoc. 2008; Jun 74 (5): 449 – 453

51. Cuadro creado por la autora

52. **La auscultación de los ruidos cardiacos.** Texas Heart Institute

[http://www.texasheart.org/Education/CME/explore/events/eventdetail\\_6711-presentation.cfm](http://www.texasheart.org/Education/CME/explore/events/eventdetail_6711-presentation.cfm)

Consultado el 24/02/15 09:20 am

53. **Examen del Corazón.** Manual de Semiología

<http://escuela.med.puc.cl/publ/manualsemiologia/280ExamenCorazon.htm>

Consultado el 24/02/15 09:27 am

54. **What is Cardiac Catheterization?.** National Heart, Lung and Blood Institute

<http://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/cath>

Consultado el 24/02/15 09:32 am

55. **Cardiac catheterization.** Medline Plus

<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/article/003419.htm>

Consultado el 24/02/15 09:33 am

56. **Introduction to Chest Radiology.** University of Virginia Health

Sciences Center

<http://www.med-ed.virginia.edu/courses/rad/cxr/index.html>

Consultado el 24/02/15 09:46 am

57. **Ecocardiografía.** Texas Heart Institute

[http://www.texasheart.org/HIC/Topics\\_Esp/Diag/diecho\\_sp.cfm](http://www.texasheart.org/HIC/Topics_Esp/Diag/diecho_sp.cfm)

Consultado el 24/02/15 10:00 am

58. Cuadro creado por la autora



## 59. Pruebas diagnósticas complementarias de la insuficiencia mitral.

Cardiofamilia

<http://www.cardiofamilia.org/insuficiencia-mitral/pruebas-complementarias.html>

Consultado el 24/02/15 10:15 am

## 60. Forteza AJF, et al. **Situación actual: lo nuevo en técnicas de imagen cardiaca**. Rev Esp Cardiol. 2012; 66 (1): 24 – 34

## 61. Electrocardiograma. Texas Heart Institute

[http://www.texasheart.org/HIC/Topics\\_Esp/Diag/diekg\\_sp.cfm](http://www.texasheart.org/HIC/Topics_Esp/Diag/diekg_sp.cfm)

Consultado el 24/02/15 10:28 am

## 62. Klabunde RE. Electrical activity of the heart. **Cardiovascular physiology concepts**. 2<sup>a</sup> ed. England: Lippincott Williams & Wilkins; 2011. pp 30 - 45

## 63. Electrocardiograma

<http://taquicardia.info/electrocardiograma/>

Consultado el 24/02/15 10:55 am

## 64. Magnetic Resonance Imaging (MRI). RadiologyInfo.org

<http://www.radiologyinfo.org/en/info.cfm?pg=bodymr>

Consultado el 24/02/15 11:03 am

## 65. Forteza AJF, et al. **Situación actual: lo nuevo en técnicas de imagen cardiaca**. Rev Esp Cardiol. 2012; 66 (1): 24 – 34

## 66. Caroli C, et al. **Resonancia magnética nuclear en la evaluación de la hipertensión pulmonar**. Insuf card. 2009; 4 (2): 82 – 84

## 67. Forteza AJF, et al. **IBIDEM**. Rev Esp Cardiol. 2012; 66 (1): 24 – 34

## 68. Problemas Frecuentes en Cardiología Pediátrica. Pontificia

Universidad Católica de Chile

<http://escuela.med.puc.cl/paginas/publicaciones/manualped/CardioCong.html>

Consultado el 24/02/15 11:07 pm

## 69. Cuadro creado por la autora

## 70. Overview of Congenital Cardiovascular Anomalies. The Merck Manual



[http://www.merckmanuals.com/professional/pediatrics/congenital\\_cardiovascular\\_anomalies/overview\\_of\\_congenital\\_cardiovascular\\_anomalies.html#v1095835](http://www.merckmanuals.com/professional/pediatrics/congenital_cardiovascular_anomalies/overview_of_congenital_cardiovascular_anomalies.html#v1095835)

Consultado el 25/02/15 08:13 am

71. Kliegman RM, Stanton BF, Saint Geme JW, et al. El Sistema Cardiovascular. **Nelson: Tratado de Pediatría**. 19<sup>a</sup> ed. Vol II. Barcelona: Elsevier; 2013. pp 1612 – 1615
72. British Heart Foundation. **Understanding your child's heart: Atrial septal defect**. Londres: BHF; 2013
73. Kliegman RM, Stanton BF, Saint Geme JW, et al. IBIDEM. **Nelson: Tratado de Pediatría**. 19<sup>a</sup> ed. Vol II. Barcelona: Elsevier; 2013. pp 1618 – 1621
74. British Heart Foundation. **Understanding your child's heart: Large ventricular septal defect**. Londres: BHF; 2008
75. Kliegman RM, Stanton BF, Saint Geme JW, et al. IBIDEM. **Nelson: Tratado de Pediatría**. 19<sup>a</sup> ed. Vol II. Barcelona: Elsevier; 2013. pp 1621 – 1623
76. **Persistencia del Conducto Arterial**. Infogen.org  
<http://infogen.org.mx/persistencia-del-conducto-arterial-pca/>  
Consultado el 25/02/15 01:45 pm
77. **Conducto Arterioso Permeable**. Princeton Health Care System  
<http://princetonhcs.kramesonline.com/3,S,89182?PrinterFriendly=true>  
Consultado el 25/02/15 02:51 pm
78. Kliegman RM, Stanton BF, Saint Geme JW, et al. IBIDEM. **Nelson: Tratado de Pediatría**. 19<sup>a</sup> ed. Vol II. Barcelona: Elsevier; 2013. pp 1615 – 1618
79. British Heart Foundation. **Understanding your child's heart: Complete & partial atrioventricular septal defect**. Londres: BHF; 2011
80. **IBIDEM**. The Merck Manual



[http://www.merckmanuals.com/professional/pediatrics/congenital\\_cardiovascular\\_anomalies/overview\\_of\\_congenital\\_cardiovascular\\_anomalies.html#v1095835](http://www.merckmanuals.com/professional/pediatrics/congenital_cardiovascular_anomalies/overview_of_congenital_cardiovascular_anomalies.html#v1095835)

Consultado el 25/02/15 04:35 pm

81. Kliegman RM, Stanton BF, Saint Geme JW, et al. **IBIDEM. *Nelson: Tratado de Pediatría***. 19<sup>a</sup> ed. Vol II. Barcelona: Elsevier; 2013. pp 1630 – 1632

82. British Heart Foundation. ***Understanding your child's heart: Coarctation of the aorta***. Londres: BHF; 2008

83. Kliegman RM, Stanton BF, Saint Geme JW, et al. **IBIDEM. *Nelson: Tratado de Pediatría***. 19<sup>a</sup> ed. Vol II. Barcelona: Elsevier; 2013. pp 1627 – 1630

84. **Estenosis Valvular Aórtica**. Texas Heart Institute

[http://www.texasheart.org/HIC/Topics\\_Esp/Cond/astenos\\_sp.cfm](http://www.texasheart.org/HIC/Topics_Esp/Cond/astenos_sp.cfm)

Consultado el 25/02/15 06:17 pm

85. **IBIDEM**. The Merck Manual

[http://www.merckmanuals.com/professional/pediatrics/congenital\\_cardiovascular\\_anomalies/overview\\_of\\_congenital\\_cardiovascular\\_anomalies.html#v1095835](http://www.merckmanuals.com/professional/pediatrics/congenital_cardiovascular_anomalies/overview_of_congenital_cardiovascular_anomalies.html#v1095835)

Consultado el 25/02/15 06:35 pm

86. Kliegman RM, Stanton BF, Saint Geme JW, et al. **IBIDEM. *Nelson: Tratado de Pediatría***. 19<sup>a</sup> ed. Vol II. Barcelona: Elsevier; 2013. pp 1624 – 1627

87. **Pulmonary Stenosis**. Slideserve

<http://www.slideserve.com/Jims/pulmonary-stenosis>

Consultado el 25/02/15 07:09 pm

88. Kliegman RM, Stanton BF, Saint Geme JW, et al. **IBIDEM. *Nelson: Tratado de Pediatría***. 19<sup>a</sup> ed. Vol II. Barcelona: Elsevier; 2013. pp 1634 – 1635

89. **Insuficiencia de la válvula mitral**. Look for Diagnosis



[http://www.lookfordiagnosis.com/mesh\\_info.php?term=Insuficiencia+de+la+V%C3%A1lvula+Tric%C3%BAspide&lang=2](http://www.lookfordiagnosis.com/mesh_info.php?term=Insuficiencia+de+la+V%C3%A1lvula+Tric%C3%BAspide&lang=2)

Consultado el 25/02/15 07:32 pm

90. **IBIDEM.** The Merck Manual

[http://www.merckmanuals.com/professional/pediatrics/congenital\\_cardiovascular\\_anomalies/overview\\_of\\_congenital\\_cardiovascular\\_anomalies.html#v1095835](http://www.merckmanuals.com/professional/pediatrics/congenital_cardiovascular_anomalies/overview_of_congenital_cardiovascular_anomalies.html#v1095835)

Consultado el 25/02/15 08:07 pm

91. **IBIDEM.** Pontificia Universidad Católica de Chile

<http://escuela.med.puc.cl/paginas/publicaciones/manualped/CardioCong.html>

Consultado el 26/02/15 08:08 am

92. Kliegman RM, Stanton BF, Saint Geme JW, et al. **IBIDEM. Nelson:**

***Tratado de Pediatría.*** 19<sup>a</sup> ed. Vol II. Barcelona: Elsevier; 2013. pp 1636 – 1641

93. **Cardiopatía Congénita.** Look for Diagnosis

[http://www.lookfordiagnosis.com/mesh\\_info.php?term=Defectos+del+Tabique+Interatrial&lang=2](http://www.lookfordiagnosis.com/mesh_info.php?term=Defectos+del+Tabique+Interatrial&lang=2)

Consultado el 26/02/15 08:30 am

94. **What is Ebstein's anomaly?** Children Heart Federation

<http://www.chfed.org.uk/how-we-help/information-service/heart-conditions/ebsteins-anomaly/>

Consultado el 26/02/15 09:05 am

95. Kliegman RM, Stanton BF, Saint Geme JW, et al. **IBIDEM. Nelson:**

***Tratado de Pediatría.*** 19<sup>a</sup> ed. Vol II. Barcelona: Elsevier; 2013. pp 1642 – 1643

96. British Heart Foundation. ***Understanding your child's heart:***

***Pulmonary atresia with intact ventricular septum.*** Londres: BHF; 2010

97. Kliegman RM, Stanton BF, Saint Geme JW, et al. **IBIDEM. Nelson:**

***Tratado de Pediatría.*** 19<sup>a</sup> ed. Vol II. Barcelona: Elsevier; 2013. pp 1643 – 1645



98. **Atresia Tricuspídea.** Galeon  
<http://cardiopatiasydeporte.galeon.com/productos1113362.html>  
Consultado el 26/02/15 09:35 am
99. **Problemas Frecuentes en Cardiología Pediátrica.** Pontificia  
Universidad Católica de Chile  
<http://escuela.med.puc.cl/paginas/publicaciones/manualped/CardioCong.html>  
Consultado el 26/02/15 10:07 am
100. Kliegman RM, Stanton BF, Saint Geme JW, et al. **IBIDEM. *Nelson: Tratado de Pediatría.*** 19<sup>a</sup> ed. Vol II. Barcelona: Elsevier; 2013. Pp 1655 – 1658
101. **Tronco Arterial Persistente.** Look for Diagnosis  
[http://www.lookfordiagnosis.com/mesh\\_info.php?term=tronco+arterial+persistente&lang=2](http://www.lookfordiagnosis.com/mesh_info.php?term=tronco+arterial+persistente&lang=2)  
Consultado el 26/02/15 11:15 am
102. **Problemas Frecuentes en Cardiología Pediátrica.** Pontificia  
Universidad Católica de Chile  
<http://escuela.med.puc.cl/paginas/publicaciones/manualped/CardioCong.html>  
Consultado el 26/02/15 11: 47 am
103. Kliegman RM, Stanton BF, Saint Geme JW, et al. **IBIDEM. *Nelson: Tratado de Pediatría.*** 19<sup>a</sup> ed. Vol II. Barcelona: Elsevier; 2013. pp 1648 – 1651
104. **Transposición de los grandes vasos.** Galeon  
<http://cardiopatiasydeporte.galeon.com/productos1113456.html>  
Consultado el 26/02/15 11:53 am
105. Zavala CKB, Vinitzky BI, Ramírez BD. **IBIDEM.** Univ OdontoL. 2011; Ene-Jun, 30(64): 57 – 66
106. Rojas MT, Romero M, Navas R, et al. ***Flujo salival, pH y capacidad amortiguadora en niños y adolescentes cardiopatas: factor de riesgo para caries dental y enfermedad periodontal. Estudio Preliminar.*** Ciencia Odont. 2008; Ene-Jun, 5(1): 17-26



107. De la Teja AE, Durán GA, Espinoza VL, Ramírez MJA.  
***Manifestaciones estomatológicas de los trastornos sistémicos más frecuentes en el Instituto Nacional de Pediatría. Revisión de la literatura y estadísticas del instituto.*** Acta Pediatr Mex. 2008; 29(4): 189 – 199
108. Zavala CKB, Vinitzky BI, Ramírez BD. ***IBIDEM.*** Univ OdontoL. 2011; Ene-Jun, 30(64): 57 – 66
109. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, et al. ***AHA Guideline. Prevention of Infective Endocarditis.*** Am Heart Assoc. 2007; 116: 1736 – 1754
110. Boj JR, Catala M, Garcia CB, Mendoza A, Planells P. Prevención de la endocarditis bacteriana y su relación con las enfermedades cardiacas de la infancia. ***Odontopediatría. La Evolución del Niño al Adulto Joven.*** Madrid: Ripano; 2011. Pp 775 – 784
111. Gráfica creada por la autora.
112. Cuadro creado por la autora.
113. Fonseca MA, Evans M, Teske D, Thikkurissy S, Amini H. ***The impact of oral health on the quality of life of young patients with congenital cardiac disease.*** Cardiol Young. 2009; 19: 252 – 256
114. Zavala CKB, Vinitzky BI, Ramírez BD. ***IBIDEM.*** Univ OdontoL. 2011; Ene-Jun, 30(64): 57-66
115. Rodríguez VMS, Durán GA, Teja AE, Palacios MQA, Osnaya MH.  
***Rehabilitación bucal bajo anestesia general en pacientes cardiopatas. Experiencia de cuatro años en el Instituto Nacional de Pediatría.*** Acta Pediatr Mex. 2012; 33(2): 71- 75
116. Zavala CKB, Vinitzky BI, Ramírez BD. ***IBIDEM.*** Univ OdontoL. 2011; Ene-Jun, 30(64): 57-66
117. Rodríguez VMS, Durán GA, Teja AE, Palacios MQA, Osnaya MH.  
***IBIDEM.*** Acta Pediatr Mex. 2012; 33(2): 71- 75