

XLI Curso de actualización

Pediatría

saberes y argumentos compartidos 2025
La niñez, tan diversa como nuestro país



**UNIVERSIDAD
DE ANTIOQUIA**

Facultad de Medicina

Cardiopatía congénita crítica en urgencias

Jennifer posada Caro

Residente de Pediatría

Facultad de Medicina - Universidad de Antioquia.

Margarita Zapata Sánchez

Pediatra especialista en cardiología pediátrica - Clínica Cardio VID

Docente de la Facultad de Medicina - Universidad de Antioquia.

Guía para el aprendizaje

¿Qué debes repasar antes de leer este capítulo?

- Conceptos generales de anatomía y fisiología cardíaca.
- Conceptos básicos de circulación fetal y transición a la vida extrauterina.
- Anatomía y fisiología de las cardiopatías congénitas más frecuentes.

Los objetivos de este capítulo serán:

- Conocer las cardiopatías congénitas críticas más frecuentes en la infancia.
- Identificar de forma temprana las diferentes manifestaciones clínicas de estas patologías.
- Realizar un abordaje inicial del paciente con cardiopatía congénita crítica en el servicio de urgencias.

Viñeta clínica

Paciente de 3 meses con diagnóstico prenatal de Tetralogía de Fallot, en manejo con propranolol para prevenir crisis de hipoxia mientras se realiza corrección quirúrgica definitiva. Es llevado al servicio de urgencias por episodio de cianosis al llorar. Al ingreso se encuentra agitado, taquicárdico, taquipneico y cianótico, con saturación de oxígeno de 60 %.

Introducción

La cardiopatía congénita constituye la malformación congénita más frecuente y el 3 % de todas las muertes infantiles. La sobrevida ha venido en aumento gracias a los avances de los últimos años, al punto que actualmente más del 85 % de estos niños llegan a la edad adulta. Cabe resaltar que hasta el 30 % de ellas se diagnostican tardíamente, esto implica que en muchas ocasiones los médicos generales o pediatras serán el primer contacto de estos pacientes, es por esto que es primordial una adecuada capacitación para la detección y manejo oportuno de estas patologías.

Definición y epidemiología

La cardiopatía congénita (CC) es una anomalía estructural del corazón o los grandes vasos intratorácicos que tiene implicaciones funcionales y se origina en el desarrollo embrionario, con una incidencia de 1 por cada 100 nacimientos. Por su parte, la cardiopatía congénita crítica representa el 25 % de todas las CC y se refiere a aquella que requiere intervención quirúrgica en el primer año de vida para impactar en la morbi-mortalidad, de forma que hasta un tercio de todos los niños que nacen con CC enferman gravemente durante el primer año de vida y mueren o reciben tratamiento quirúrgico.

Etiología

La CC es una enfermedad multifactorial que involucra la influencia genética y los factores ambientales. De esta manera, una madre con CC tiene un riesgo aproximadamente del 6 % de tener un hijo afectado, un padre afectado tiene un riesgo del 2 % y tener un hijo con CC implica un riesgo del 2-3 % en un embarazo posterior, pero tener dos o más hijos con esta patología podría aumentarlo hasta un 10 %. Por otra parte, se cree que aproximadamente el 15 % están asociadas con afecciones genéticas y entre el 4-12 % a anomalías cromosómicas como el Síndrome de Down, la Trisomía 18, la Trisomía 13 y el Síndrome de Williams.

Respecto a los factores de riesgo ambientales, se han visto asociados diferentes agentes tales como medicamentos (ácido retinoico, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, estatinas, litio y valproato de sodio), solventes orgánicos y condiciones maternas durante el embarazo (rubéola, diabetes pregestacional, obesidad y tabaquismo).

Fisiopatología

Cada una de las CC tiene su propia fisiopatología y por lo tanto un comportamiento clínico diferente, sin embargo, para hablar acerca de la fisiopatología de estas enfermedades de forma general, es necesario hacer referencia en primera instancia a la circulación fetal y a la transición a la vida extrauterina. La circulación fetal depende de la placenta para el intercambio de gases y la oxigenación: de la placenta la sangre se dirige al ventrículo derecho que recibe el 65 % del retorno venoso, mientras que el ventrículo izquierdo recibe alrededor del 35 %. De este gasto combinado, el 30-45 % se dirige a la

Pediatría

saberes y argumentos compartidos 2025

La niñez, tan diversa como nuestro país



**UNIVERSIDAD
DE ANTIOQUIA**

Facultad de Medicina

circulación placentaria. Finalmente, sólo del 8 % al 15 % llega a la circulación pulmonar, lo cual permite que la sangre más oxigenada sea enviada al cerebro y al corazón. Este arreglo circulatorio paralelo complejo en un feto es posible debido a lo siguiente:

- La placenta tiene una resistencia vascular baja, lo cual permite que la resistencia vascular sistémica (RVS) en el feto conserve esta misma característica. Las arterias umbilicales reciben alrededor del 30 % al 45 % del gasto cardíaco fetal hacia la placenta y la sangre oxigenada se devuelve al feto a través de la vena umbilical.
- El conducto venoso permite que la sangre oxigenada de la vena umbilical pase hasta la vena cava inferior.
- La cresta de Eustaquio ayuda en la derivación de sangre oxigenada desde la vena cava inferior a la aurícula izquierda a través del foramen oval, por lo tanto, hay mayor cantidad de sangre oxigenada en el ventrículo izquierdo.
- El conducto arterioso (DA) conecta la arteria pulmonar con la aorta descendente y durante la vida fetal permite la desviación del gasto cardíaco del ventrículo derecho hacia la aorta descendente debido a la alta resistencia vascular pulmonar (RVP) y la baja RVS.

Después del parto, el neonato utiliza los pulmones para la oxigenación de la sangre en lugar de la placenta, esto se da por el aumento en la disponibilidad de oxígeno, la reducción de las prostaglandinas, la caída de la RVP y el aumento de la RVS, lo que cambia la derivación de izquierda a derecha generando un aumento de la presión auricular izquierda y la inversión del shunt intra-atrial a través del foramen oval de izquierda a derecha, lo que lleva a su cierre funcional en los primeros días posteriores al nacimiento. En cuanto al ductus, se espera que su cierre ocurra durante las primeras 6 a 8 semanas de vida, facilitado por la vasoconstricción del músculo liso ductal en respuesta a la sangre oxigenada del shunt, a la caída de las prostaglandinas en ausencia de placenta y al aumento de su degradación en los pulmones aireados.

En lo referente a las cardiopatías congénitas críticas y su relación con esta transición a la vida extrauterina, se puede decir que estas patologías se pueden clasificar de acuerdo con su dependencia o no del ductus arterioso de la siguiente manera:

- Dependientes del conducto del lado izquierdo: coartación de aorta, síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, arco aórtico interrumpido y estenosis de la válvula aórtica crítica.
- Dependiente del conducto del lado derecho: tetralogía de Fallot (TOF), atresia pulmonar y estenosis pulmonar severa.
- Lesiones mixtas: defecto del tabique ventricular o auriculoventricular, ductus arterioso persistente, tronco arterioso, transposición de grandes arterias (TGA) y conexión anómala de venas pulmonares o una combinación de lesiones.

De acuerdo con la fisiopatología de cada una de ellas el momento de presentación puede variar; así, las más graves se presentarán de forma más temprana (conexión anómala de venas pulmonares, síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, coartación de aorta crítica), mientras que otras lesiones lo harán en el primer mes de vida o incluso después (coartación de la aorta severa, lesiones de cortocircuito de izquierda a derecha, tronco arterioso, tetralogía de Fallot). Este capítulo se enfocará en aquellas que se presentan luego de la etapa neonatal.

Presentación en lactantes

Las características de las cardiopatías están acordes a los cambios hemodinámicos, el más importante es la disminución de la RVP que se inicia entre las 2-4 semanas de vida, lo que provoca un aumento de la sintomatología de las CC con hiperflujo pulmonar por síntomas de insuficiencia cardíaca. Pueden tener las siguientes manifestaciones de acuerdo con la presencia o no de cianosis y al flujo pulmonar:

- Cianosis con polipnea: se pueden presentar con flujo pulmonar aumentado o disminuido, en el primer caso se encuentran las CC cortocircuito mixto como el tronco arterioso común y TGA con comunicación interventricular; en el segundo las CC con cortocircuito de derecha a izquierda con obstrucción de la válvula pulmonar, y la principal es la TOF.
- Sin cianosis con flujo pulmonar aumentado: dentro de estas se encuentran las CC con cortocircuito de izquierda a derecha como el conducto arterioso, el defecto septal atrioventricular y la comunicación interventricular. Estas patologías pueden presentarse con insuficiencia

cardiaca, cardiomegalia y pueden progresar a síndrome de Eisenmenger por incremento de las resistencias pulmonares. Por otra parte, las que se presentan con flujo pulmonar normal no tienen cortocircuito ni cardiomegalia o ésta es mínima. En este tipo se incluyen valvulopatías como la estenosis aórtica o pulmonar.

Abordaje

Los pacientes en la etapa de lactantes pueden presentarse de tres formas según el tipo de cardiopatía: insuficiencia cardíaca “lactante rosa”, colapso circulatorio “lactante gris” o cianosis “lactante azul” (**Tabla 1**). Para el adecuado abordaje diagnóstico y terapéutico de cada una de ellas debe hacerse una anamnesis y examen físico completo que permita enfocar estos tres cuadros clínicos, de manera que el examen de rutina debe evaluar parámetros antropométricos para verificar una adecuada ganancia de peso, la existencia de soplo cardíaco, hepatomegalia o taquipnea, la calidad de los pulsos periféricos y el tiempo de llenado capilar.

En los paraclínicos de extensión no debe faltar un electrocardiograma, esto con el fin de buscar anomalías electrocardiográficas específicas para identificar alteraciones estructurales, con especial atención a la prolongación del

PR, la desviación del eje QRS, los signos de crecimiento auricular o ventricular, entre otros. Un eje superior extremo de -90 a -180 sugiere un defecto del canal AV y la hipertrofia ventricular derecha es sugestiva de lesiones obstructivas del tracto de salida derecho como atresia tricúspidea, atresia pulmonar, estenosis pulmonar, tetralogía de Fallot o anomalía de Ebstein. Es importante anotar que, aunque la fisiología de la cardiopatía congénita produce anomalías eléctricas, un electrocardiograma normal no descarta una cardiopatía estructural. Asimismo, la radiografía de tórax ayuda a valorar el tamaño cardíaco y la vascularización pulmonar. La cardiomegalia generalmente indica un diagnóstico de anomalía de Ebstein, en su ausencia, la apariencia de la silueta cardíaca es de dudosa utilidad en la práctica. En cambio, la evaluación de la vascularización pulmonar es bastante útil, ya que su aumento sugiere la presencia de cortocircuitos tipo comunicación interventricular (CIV) o defectos septales atrioventriculares. Las demás cardiopatías cianóticas (atresia pulmonar, atresia tricúspidea, TOF) presentan una vascularidad pulmonar reducida y un tamaño cardíaco normal o ligeramente aumentado (**Figura 1**). Finalmente, el diagnóstico definitivo se realiza con una ecocardiografía transtorácica, que proporciona información detallada sobre la anatomía y la función cardíaca.

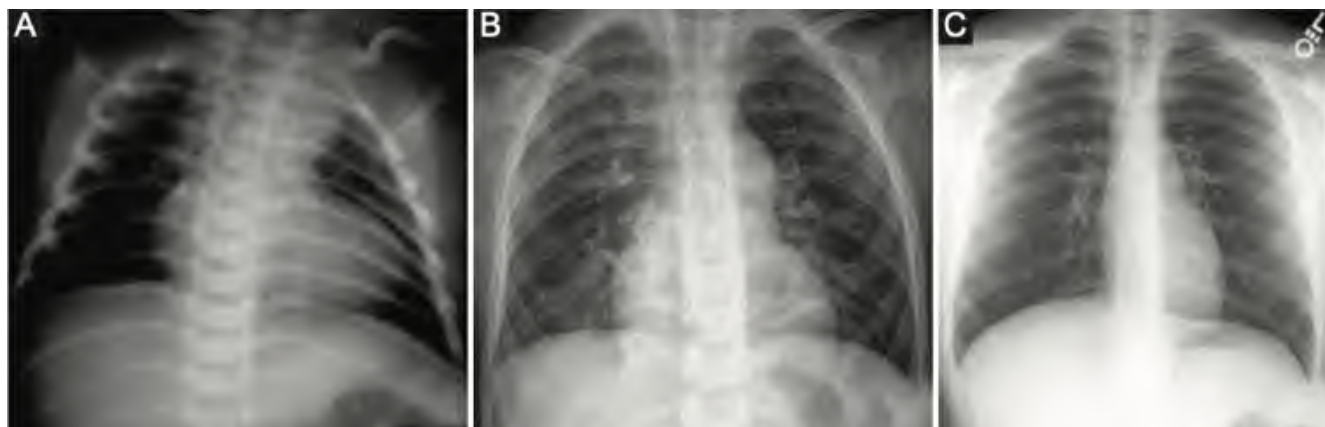


Figura 1. A: radiografía con flujo pulmonar disminuido, con “excavación” de la pulmonar típica de un paciente con tetralogía de Fallot. B: radiografía con flujo pulmonar aumentado y tronco de la arteria pulmonar prominente de un paciente con comunicación interventricular. C: radiografía con flujo pulmonar normal.

Tomada de: Peña-Juárez, R. A., Corona-Villalobos, C., Medina-Andrade, M., Garrido-García, L., Gutierrez-Torpey, C., & Mier-Martínez, M. Presentación y manejo de las cardiopatías congénitas en el primer año de edad. Archivos de Cardiología de México, 2020

Pediatría

saberes y argumentos compartidos 2025

La niñez, tan diversa como nuestro país



UNIVERSIDAD
DE ANTIOQUIA

Facultad de Medicina

Una vez que se sospecha un diagnóstico de cardiopatía congénita, la prioridad debe ser estabilizar y asegurar un suministro adecuado de oxígeno, al brindar soporte al corazón y proporcionar suficiente flujo sanguíneo con el fin de preservar la función de los órganos (Tabla 1).

A. El lactante “rosa” con insuficiencia cardíaca congestiva: suele tener entre 1 y 6 meses de edad, típicamente se presenta bien perfundido y oxigenado, pero con taquipnea, mala alimentación, alteración en el medro, hepatomegalia, soplo y signos de congestión pulmonar en la radiografía de tórax. El objetivo terapéutico es lograr un balance de líquidos idóneo, lo cual en ocasiones puede ser un desafío porque, aunque tienen una precarga reducida que puede beneficiarse de líquidos endovenosos con incrementos lentos de 10 ml/kg, a menudo necesitan diuréticos de asa para prevenir el empeoramiento de la dificultad respiratoria por sobrecarga de volumen. Los pacientes más descompensados, pueden requerir inotropia e inicio de tratamiento de falla cardíaca como inhibidores de enzima convertidora angiotensina (IECA). La prostaglandina E1 no es necesaria en estos pacientes.

B. Lactante “azul” con insuficiencia cardíaca congestiva: a este grupo pertenecen la conexión venosa anómala y el tronco arterioso. Se deben buscar signos y síntomas sensibles y específicos para falla cardíaca como historia de alteración en la alimentación, frecuencia respiratoria superior a 60 o congestión hepática. Los niños mayores tienen síntomas similares a los de los adultos, por lo que pueden referir disnea de esfuerzo, intolerancia al ejercicio, síncope, edema facial y dolor abdominal. Este tipo de pacientes tampoco requieren prostaglandina E1, de hecho, podrían tener peores resultados con ella porque la sangre se desviará de izquierda a derecha a través del conducto, lo que aumentará el flujo sanguíneo pulmonar y no alterará la mezcla de sangre oxigenada y desoxigenada, que es la causa de la insuficiencia cardíaca congestiva cianótica. El manejo entonces se basa en diuréticos de asa, antagonistas de la aldosterona, IECA y betabloqueadores. Adicionalmente, este grupo de niños puede cursar con hipertensión pulmonar por hiperflujo, lo cual puede generar confusión con hipertensión pulmonar por resistencias pulmonares elevadas, llevando a administrar vasodilatadores pulmonares, provocando mayor hiperflujo, aumento de la precarga y en casos graves edema agudo de pulmón. Por ello, el manejo se enfoca en controlar la insuficiencia cardíaca, administrando en caso

de ser necesario inotropia y vasoconstrictores. De igual forma, se deben corregir los trastornos metabólicos, las anomalías electrolíticas, la hipoglucemia y la anemia para prevenir el empeoramiento de la insuficiencia cardíaca. Estos tratamientos reducen el exceso de volumen, la presión de llenado y la congestión pulmonar para mejorar la insuficiencia del ventrículo izquierdo. También mejoran la insuficiencia del ventrículo derecho al mantener el control de la congestión venosa sistémica.

C. Lactante “azul” con flujo disminuido: la descompensación en Tetralogía de Fallot que se conoce como “episodio cianótico o crisis hipóxica”, es causada por un espasmo del músculo infundibular y/o una alteración en la relación RVS:RVP que causa una reducción repentina del flujo sanguíneo pulmonar y un aumento del cortocircuito de derecha a izquierda por eventos como el llanto, dolor, ansiedad, hipovolemia o maniobras de valsalva. Clínicamente se caracteriza por hiperpnea, irritabilidad, llanto prolongado, aumento de la cianosis y desaparición del soplo cardíaco, incluso, episodios graves pueden ocasionar colapso, convulsión, accidente cerebrovascular o la muerte. Si se realiza una radiografía de tórax o un electrocardiograma, estos mostrarán una disminución del flujo sanguíneo pulmonar y una hipertrofia ventricular derecha respectivamente. El objetivo principal del tratamiento es disminuir la RVP y aumentar la RVS, sin embargo, también se deben tener en cuenta otros aspectos del tratamiento que contribuyen a lograr esta meta como lo son: optimizar la precarga, asegurar el llenado ventricular y el gasto cardíaco, disminuir el consumo de oxígeno y mejorar el espasmo infundibular. De esta manera, una de las medidas iniciales es la administración de oxígeno ya que funciona como un vasodilatador de la vasculatura pulmonar, recordando siempre hacerlo por medio de un sistema que le resulte cómodo al niño, de lo contrario, aumentará la irritabilidad y empeorará el cuadro. Adicionalmente, los líquidos endovenosos en forma de cristaloideos o coloides ayudan a mejorar la condición cardiovascular del paciente, mientras que una adecuada analgesia (por ejemplo, morfina), o incluso, una buena sedación y relajación muscular en caso de ser necesario, contribuyen a reducir la frecuencia cardíaca, la resistencia vascular pulmonar y la liberación de catecolaminas, mejorando el espasmo infundibular y el consumo de oxígeno. Para aumentar la RVS y desviar la sangre de izquierda a derecha, se puede elevar las rodillas del niño al pecho o hacer uso de

diferentes fármacos como norepinefrina o fenilefrina. Por otra parte, el propranolol en bolos contribuye a disminuir la frecuencia cardíaca y aumentar el tiempo de llenado diastólico. Si después del uso de estas herramientas el niño todavía está cianótico y el flujo sanguíneo pulmonar (Qp): flujo sanguíneo sistémico (Qs) está equilibrado, entonces el soporte vital extracorpóreo o la intervención quirúrgica (Derivación de Blalock-Taussig, reparación definitiva o stent en el tracto de salida del ventrículo derecho) pueden ser la siguiente mejor opción (**Figura 2**).

D. “El niño gris”: si bien el colapso circulatorio es una presentación de una lesión obstructiva izquierda dependiente del ductus y por ende suele presentarse de forma más temprana, un lactante también puede cursar con este cuadro clínico, por ejemplo, un paciente con una coartación de aorta o con una arteria coronaria izquierda anómala desde la arteria pulmonar (ALCAPA) se podría

comportar de manera similar al neonato en estado de shock con hipotensión, taquipnea, pulsos débiles, piel fría y húmeda, llenado capilar pobre y una radiografía de tórax con edema pulmonar. El objetivo en este caso es aumentar el gasto cardíaco y minimizar el consumo de oxígeno. Para lograrlo, se puede recurrir a los líquidos endovenosos, sin olvidar que éstos deben ser administrados con precaución (5-10 ml/kg) para no generar sobrecarga de volumen, estando indicado el inicio de agentes vasoactivos en caso de persistencia del choque a pesar de su administración. Asimismo, es importante mejorar la oxigenación y reducir el trabajo respiratorio, teniendo presente que para ello es necesario mantener niveles óptimos de hemoglobina y hematocrito. En pacientes críticamente enfermos, la ventilación mecánica representa una alternativa para mejorar la función ventricular izquierda y disminuir el consumo de oxígeno.

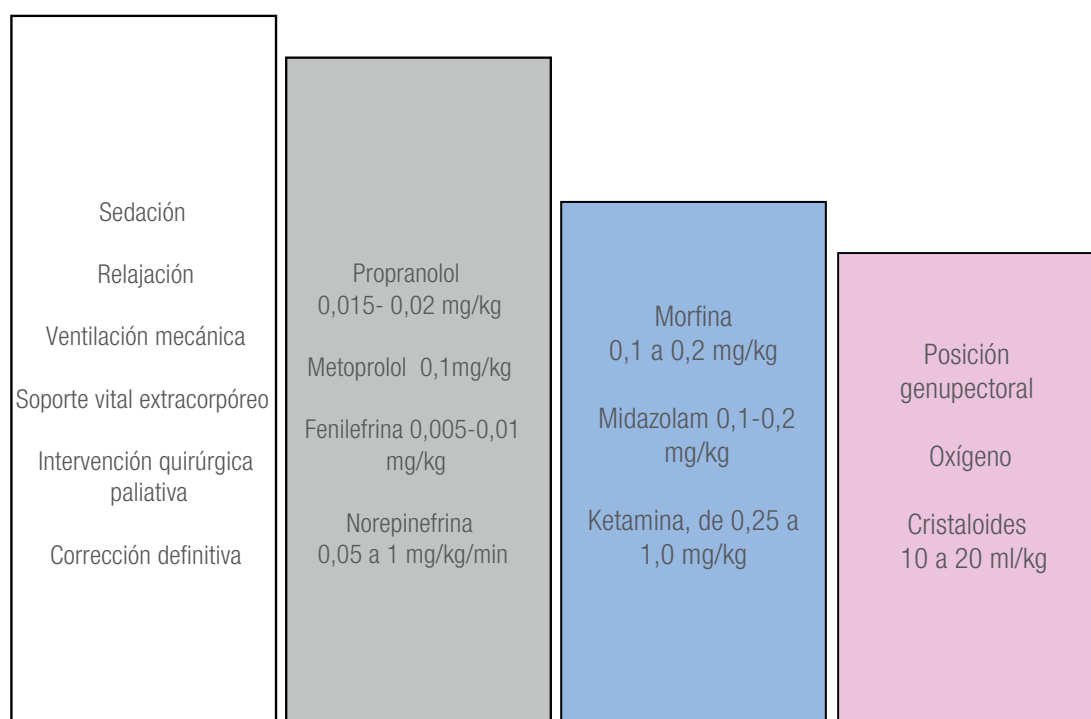


Figura 2. Manejo de crisis hipóxicas

Adaptada de: Gawalkar, A. A., Shrimanth, Y. S., Batta, A., & Rohit, M. K. Management of Tet Spell-An Updated Review. In Curr Res Emerg Med, 2021

Pediatría

saberes y argumentos compartidos 2025
La niñez, tan diversa como nuestro país



UNIVERSIDAD
DE ANTIOQUIA

Facultad de Medicina

Mensajes indispensables

- Las cardiopatías congénitas son la principal malformación congénita en niños y una causa importante de morbilidad.
- Estas patologías pueden no diagnosticarse en el momento del nacimiento, por lo que los médicos generales y los pediatras pueden ser el primer eslabón de atención.
- Para realizar un abordaje integral del paciente con cardiopatía congénita, es necesario realizar una historia clínica y un examen físico completo, así como una ecocardiografía que permita hacer una adecuada clasificación de la fisiopatología del paciente y de este modo iniciar el tratamiento.
- El objetivo en el servicio de urgencias no es hacer un diagnóstico específico, sino estabilizar, asegurar un suministro adecuado de oxígeno y un flujo sanguíneo suficiente para preservar la función de los órganos.

Viñeta clínica (desenlace)

El paciente recibió oxígeno al 100 % por medio de máscara de no reinhalación, un bolo de solución salina 0,9 % de 20 mL/kg y para reducir el estrés y la ansiedad se le administró una dosis de midazolam. Con estas medidas cesó la hiperpnea, mejoró la frecuencia cardíaca, la frecuencia respiratoria y se logró aumentar la saturación de oxígeno a 100 %. Posteriormente se llevó a un procedimiento quirúrgico correctivo.

Bibliografía

1. Dotson, A., Covas, T., Halstater, B., & Ragsdale, J. Congenital Heart Disease. In *Primary Care - Clinics in Office Practice*, 2024. (Vol. 51, Issue 1, pp. 125–142). <https://doi.org/10.1016/j.pop.2023.07.007>
2. Gandhi, A., & Sreekantam, S. Evaluation of suspected congenital heart disease. In *Paediatrics and Child Health*, 2011. (Vol. 21, Issue 1, pp. 7–12). <https://doi.org/10.1016/j.paed.2010.07.007>
3. Noje, C., Swain, K. A., Peterson, A. K., Shope, E., & Turi, J. L. Initial management and stabilization: Emergency department transport. In *Critical Heart Disease in Infants and Children*, 2018. (pp. 525–535.e1). <https://doi.org/10.1016/B978-1-4557-0760-7.00042-5>
4. Peña-Juárez, R. A., Corona-Villalobos, C., Medina-Andrade, M., Garrido-García, L., Gutierrez-Torpey, C., & Mier-Martínez, M. Presentación y manejo de las cardiopatías congénitas en el primer año de edad. *Archivos de Cardiología de México*, 2020, 91(3), 337–346. <https://doi.org/10.24875/ACM.20000113>
5. Puri, K., Allen, H. D., & Qureshi, A. M. Congenital Heart Disease Education and Practice Gaps. *Pediatrics in Review*, 2017. <http://pedsinreview.aappublications.org/>
6. Singh, Y. Evaluation of a child with suspected congenital heart disease. In *Paediatrics and Child Health (United Kingdom)*, 2022. (Vol. 28, Issue 12, pp. 556–561). <https://doi.org/10.1016/j.paed.2018.10.002>
7. Singh, Y., & Lakshminrusimha, S. Perinatal Cardiovascular Physiology and Recognition of Critical Congenital Heart Defects. In *Clinics in Perinatology*, 2021. (Vol. 48, Issue 3, pp. 573–594). <https://doi.org/10.1016/j.clp.2021.05.008>
8. Strobel, A. M., & Lu, L. N. The Critically Ill Infant with Congenital Heart Disease. In *Emergency Medicine Clinics of North America*, 2015. (Vol. 33, Issue 3, pp. 501–518). <https://doi.org/10.1016/j.emc.2015.04.002>
9. Hammett, O., & Griksaitis, M. J. Management of tetralogy of Fallot in the pediatric intensive care unit. In *Frontiers in Pediatrics*, 2023. (Vol. 11). Frontiers Media SA. <https://doi.org/10.3389/fped.2023.1104533>
10. Gawalkar, A. A., Shrimanth, Y. S., Batta, A., & Rohit, M. K. Management of Tet Spell-An Updated Review. In *Curr Res Emerg Med*, 2021
11. Mulia, E. P. B., & Rahman, M. A. Treatment considerations in total anomalous pulmonary venous connection. In *Proceedings of Singapore Healthcare*, 2023. <https://doi.org/10.1177/20101058231188865>
12. Galvis, L. M., David, A., Ceballos, A., Marcela, L., & Blanco, G. Abordaje en Urgencias del choque cardiogénico en pediatría. In *Emerg Pediatr*, 2022 (Vol. 1, Issue 3).