



UNIVERSIDAD NACIONAL DE COLOMBIA

Correlación Clínica- Ecocardiográfica de siete patologías cardíacas prevalentes en la edad pediátrica

Material Didáctico

Rocío del Pilar Villamizar Durán

**Universidad Nacional de Colombia
Escuela de Medicina
Departamento de Pediatría
Bogotá, Colombia
2013**

Correlación Clínica- Ecocardiográfica de siete patologías cardíacas prevalentes en la edad pediátrica

Material Didáctico

Rocío del Pilar Villamizar Durán
Código: 05598784

**Tesis presentada como requisito parcial para optar al título de:
Especialista en Pediatría**

Directores:

Dr. Víctor Manuel Huertas Quiñones
Dr. Gabriel Fernando Díaz Góngora

**Línea de Investigación:
Cardiología Pediátrica**

Universidad Nacional de Colombia
Facultad de Medicina
Departamento de Pediatría
Bogotá, Colombia
2013

Agradecimientos

A mis padres, quienes con su esfuerzo y consagración influyeron en mí para dedicar mi vida al bienestar de los niños y especialmente a aquellos que padecen de problemas del corazón.

A mis profesores de pregrado y posgrado, a mis compañeros, que me colaboraron en este proyecto. En especial, al Doctor Gabriel Díaz Góngora, por sus enseñanzas y su sabiduría y al Doctor Víctor Manuel Huertas Quiñones, por sus correcciones, su dedicación y apoyo a este proyecto.

A Richard, que me acompañó en todo el proceso, cooperó para que hiciera las cosas de la mejor manera y fue clave para lograr un excelente material didáctico. Su personalidad y sus competencias me enseñaron que se debe hacer lo imposible para alcanzar las metas propuestas.

Obviamente, a mi Universidad Nacional, que es la mejor Escuela de Pediatría del país y a la Fundación Hospital de La Misericordia, instituciones que me permitieron estudiar y conocer a estos niños maravillosos y aprender cada día más acerca de ellos.

Resumen

Las cardiopatías congénitas representan una causa importante de morbimortalidad, especialmente en la edad pediátrica. Su estudio y comprensión hacen posible un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno, factores fundamentales para brindar a los niños una mejor calidad de vida y un aumento en la tasa de sobrevivencia.

Con el objetivo de proveer tanto a estudiantes de pregrado y postgrado de Medicina, así como al Médico General y al Pediatra de las herramientas adecuadas para el ejercicio de su responsabilidad en el dominio de dichas patologías, se ha diseñado un CD de aprendizaje didáctico y ameno para su estudio. Este instrumento sirve para identificar los síntomas y los hallazgos auscultatorios característicos de cada enfermedad. De esta manera, se podrá hacer un diagnóstico clínico que posteriormente se confirme con estudios de electrocardiografía, radiología, ecocardiografía, etc. El diagnóstico acertado en nuestros pacientes permitirá definir si su manejo corresponde al ámbito pediátrico o amerita la oportuna remisión al especialista en Cardiología Pediátrica.

Palabras clave: Soplo cardíaco, examen cardiovascular, cardiopatías congénitas

Abstract

Congenital heart diseases (CHD) are important cause of morbidity and mortality in children. Therefore, its study and understanding enable us early diagnosis and timely treatment. These aspects mean to these children a better outcome and a better quality of life.

The aim of this work is to give to the Pediatrician, Medical students and General Physician a practical tool through an interactive CD that allows to them a practical approach of the more frequent pathologies found in childhood. This tool shows the main clinical aspects that allows to this physicians to identify these pathologies. This is the first clinical approach to these patients that must be complimented with non invasive studies: electrocardiography, echocardiography and Thorax X-Ray (The main features of these non invasive studies found in the considered pathologies are shown in this CD). This approach allows us to decide on an appropriate treatment of children with CHD.

Keywords: Heart murmur, cardiovascular examination, congenital heart diseases

Contenido

	Pág.
Resumen	VII
Abstract	VIII
Lista de gráficos	X
Introducción	1
1. Marco teórico	5
Patologías cardíacas más frecuentes durante la infancia	7
1.1 Comunicación interauricular	7
1.2 Comunicación interventricular	13
1.3 <i>Ductus arteriosus</i> persistente	17
1.4 Coartación aórtica	23
1.5 Tetralogía de <i>Fallot</i>	28
1.6 Estenosis valvular aórtica	33
1.7 Aorta bivalva	37
1.8 Algunos consejos de un adecuado examen cardiovascular en niños	40
2. Objetivos	45
2.1 Objetivo general	45
2.2 Objetivos específicos	45
3. Metodología propuesta	47
4. Flujograma	49
5. Cronograma de actividades	51
6. Presupuesto	53
7. Conclusiones	54
Bibliografía	55

Lista de gráficos

	Pág.
Gráfico 4.1: Flujo de actividades del proyecto	49
Gráfico 5.1: Cronograma de actividades	51
Gráfico 6.1: Presupuesto de gastos	53

Introducción

Desde la vida fetal hasta la adolescencia se pueden presentar múltiples problemas cardiovasculares que pueden o no producir síntomas y signos clínicos. Para lograr una aproximación diagnóstica adecuada se debe partir de una historia clínica exhaustiva y un examen físico completo e integral con énfasis especial en el sistema cardiovascular. (1,2)

En la edad pediátrica, sin duda, el problema cardiológico más importante tiene que ver con las cardiopatías congénitas, no solo por la frecuencia con que se presentan sino también por la gravedad que representan muchas de ellas y las complicaciones que pueden traer a mediano y largo plazo. (1)

En segundo lugar, se encuentran los trastornos del ritmo cardíaco; muchos de ellos corresponden a defectos congénitos, como ocurre con el síndrome de *Wolff Parkinson White*. (2)

Las cardiopatías adquiridas ocupan el tercer lugar, si se tiene en cuenta la disminución notable que en las últimas décadas ha tenido la fiebre reumática. Por último se encuentran las patologías relacionadas con isquemia y lesión miocárdica, las cuales ocupan el primer lugar en la edad adulta y pueden llegar a presentarse en la adolescencia, acompañadas con situaciones específicas como la intoxicación por sustancias psicoactivas (por ejemplo la cocaína), cardiomiopatías y otras. (1,2)

Durante los últimos años, tanto en la consulta de urgencias como en la consulta externa del Médico General y del Pediatra, a partir del examen físico, se ha

detectado un aumento de pacientes con soplo cardíaco. Esta situación hace indispensable que el Médico sepa reconocer y determinar las características del soplo cardíaco y hallazgos asociados, evaluando la pertinencia de la remisión al servicio de Cardiología Pediátrica.

Esta situación hace indispensable el conocimiento completo de la exploración clínica del paciente pediátrico, con especial atención en el examen físico cardiovascular, con detenimiento en los ruidos cardíacos, identificación oportuna de soplos, clics, desdoblamiento anormal de los ruidos cardiacos y la presencia de otros sobreagregados, (3) evaluación completa del ritmo cardíaco y de los pulsos centrales y periféricos, así como la evaluación de la estabilidad hemodinámica y la perfusión distal.

Es necesaria, por tanto, la identificación de signos clínicos de alteración en la función cardíaca con el fin de remitir los pacientes que lo ameriten y hacer el seguimiento pertinente a los niños con “soplos funcionales”. De esta manera disminuye la carga económica a un sistema de salud tan quebrado y desgastado como el nuestro.

En ese contexto, el objetivo principal del trabajo que se presenta y la importancia del mismo radican en la creación de un material didáctico, ameno, que sirva al estudiante para adquirir conocimientos y destrezas en semiología cardiovascular como preparación previa a la rotación de Cardiología Pediátrica. Se proporciona un material teórico y práctico como aporte valioso al aprendizaje de la semiología en un área tan crítica como es la cardiovascular. Durante la rotación el estudiante tendrá la oportunidad de poner en práctica lo aprendido al atender al paciente pediátrico realizando un riguroso y completo examen físico, prestando especial atención a los hallazgos cardiovasculares dentro del contexto de integralidad del niño. Esto permitirá optimizar el enfoque clínico del paciente y racionalizar el uso de exámenes paraclínicos como el electrocardiograma, la radiografía de tórax y el ecocardiograma. La idea es infundir en el estudiante la importancia de la

semiología de manera que los exámenes paraclínicos no lleguen a remplazar el diagnóstico clínico, sino que constituyan un complemento racional en el diagnóstico en cardiología pediátrica. El material presentado a continuación con el CD de cardiopatías congénitas debe constituir un aporte valioso a la formación de nuestros estudiantes de medicina, de los residentes y de los Pediatras, para trascender en su ejercicio clínico cotidiano generando una mayor calidad en la atención de nuestros queridos pacientes y un diagnóstico más acertado.

1. Marco teórico

Los capítulos son las principales divisiones del documento. En estos, se desarrolla el La auscultación de un soplo cardíaco durante el examen físico de un niño es un hallazgo frecuente, por lo que constituye el principal motivo de consulta en cardiología pediátrica. Hasta en uno de cada cuatro niños en edad preescolar es posible auscultar un soplo cardíaco, aunque gran parte de estos casos ocurren en niños con corazón sano, lo que se conoce como **soplo funcional**. (4,5) Con regularidad, el hallazgo de este es un tema de preocupación para los padres, pues un soplo cardíaco puede constituir un signo semiológico de cardiopatía.

También se presenta el **soplo orgánico**, signo que es especialmente reiterativo en alteraciones anatómicas del corazón (5) y que ocupa un lugar importante entre los hallazgos de las cardiopatías congénitas.

En este trabajo se describirán los hallazgos en siete cardiopatías frecuentes en la edad pediátrica. En primer lugar, su definición, las características semiológicas relacionadas con el examen físico cardiovascular, posteriormente la explicación de los hallazgos auscultatorios y por último los distintos métodos paraclínicos de confirmación como el electrocardiograma, la radiografía de tórax y el ecocardiograma 2D, modo M y Doppler color.

No obstante, es importante aclarar que este es solo un material didáctico para orientarse en la exploración y reconocimiento precoz de las principales cardiopatías en la edad pediátrica, lo que llevará a un diagnóstico precoz y a un tratamiento más oportuno y repercutirá de manera favorable en la salud de nuestros niños.

Por todo lo anterior, los estudiantes de Medicina tanto de pregrado como de postgrado, los Médicos generales y los Pediatras, deben estar en condiciones de reconocer las características semiológicas y las diferencias entre las patologías cardíacas más prevalentes en la edad pediátrica. Esto basado en que la repetición de lo que se practica ayuda a memorizar los procedimientos y a buscar la sintomatología cuando el médico se encuentra frente al paciente con patología cardíaca.

Este CD de aprendizaje además, cuenta con la explicación completa del examen físico, detalla la inspección, la palpación y el descubrimiento de otros signos clínicos de importancia en la exploración cardiovascular como el llenado capilar, señales de congestión, hepatomegalia, edemas, disnea, etc. Termina, obviamente, con la auscultación cardíaca, la caracterización de los diferentes hallazgos y soplos cardíacos que puedan estar presentes. Se complementa con la descripción de las características encontradas en exámenes paraclínicos como el Electrocardiograma, la Radiografía de Tórax y el Ecocardiograma, haciendo la correlación con cada patología.

Las siete patologías descritas a continuación en este CD son: Comunicación Interauricular (CIA), Comunicación Interventricular (CIV), *Ductus Arteriosus* Persistente (DAP), Coartación Aórtica, Tetralogía de Fallot, Estenosis Aórtica y Válvula Aórtica bivalva. (2,4,5)

Patologías cardíacas frecuentes durante la infancia

1.1 Comunicación Interauricular

La comunicación interauricular (CIA) fue descrita desde la época de Galeno, pero fue Rokitansky en 1875 quien describió las “comunicaciones interauriculares *anormales*” y hacia 1941 Bedford, Papp y Parkinson describieron los aspectos clínicos de esta enfermedad. (2,3)

La CIA se define como un defecto en el tabique interauricular que permite el paso del flujo sanguíneo de una aurícula a la otra y se denomina de acuerdo al sitio específico donde se ubique en el tabique interauricular.

Las estructuras embriológicas que dan origen a las diferentes estructuras que conforman dicho tabique, son: (3) el septum primum, el septum secundum, el cojín endocárdico dorsal o inferior y el cuerno o valva izquierda del seno venoso, (2) y de acuerdo a la estructura alterada se denominará dicho defecto.

Clasificación

El tipo más frecuente de CIA es en el sitio del ostium secundum (fosa oval) que representa cerca del 70% de los casos y consiste en una anomalía estructural dada por una válvula acortada del foramen oval, secundaria a la reabsorción excesiva o ectópica del septum primum o un crecimiento deficiente del septo secundum. (3)

Le sigue en frecuencia el de tipo ostium primum que se localiza en la porción inferior del tabique interauricular. (3)

La de tipo seno venoso, que constituyen el 10% de las CIA, se localiza cerca de la desembocadura de las venas cavas (superior e inferior). (3)

Y por último la CIA tipo seno coronario es la menos común, alrededor del 2% (2) y se localiza en el orificio auricular derecho del seno coronario.

Las CIA aisladas constituyen el 7% de todas las cardiopatías congénitas según diferentes series. (2) Es más frecuente en el sexo femenino con una relación de 2:1 en los tipo ostium secundum, pero en los tipo seno venoso la relación según género es más o menos igual. (3,4) En algunas ocasiones es de tipo familiar especialmente las de tipo ostium secundum y ocurre por varias generaciones. (3)

Hallazgos clínicos

Los niños con CIA tienen una apariencia grácil y delicada (3) que afecta especialmente el peso más que la talla. En estudios de neonatos de gestación gemelar, el gemelo que tiene CIA es de menor peso comparado con su hermano.

Usualmente estos pacientes nacen sin sintomatología alguna y pueden pasar desapercibidos por meses incluso por años; posteriormente cuando se realiza un examen clínico de rutina se puede encontrar un soplo lo que lleva a estudios complementarios y a la identificación de la lesión. (2)

Auscultación

Todas las variedades de CIA tiene unas mismas características a la auscultación lo cual facilita la caracterización de esta patología cuando no es restrictiva, con un gran cortocircuito de izquierda a derecha. (3)

El segundo ruido está desdoblado persistentemente debido a la sobrecarga de volumen a nivel del ventrículo derecho con retraso del cierre de la válvula pulmonar, hallazgo que se encuentra a nivel del borde esternal izquierdo. (2,3)

El soplo sistólico pulmonar típico inicia luego del primer ruido y termina antes del segundo ruido, de tipo crescendo-decrescendo, de grado II-III/VI, que se explica por el gran volumen sistólico que pasa del ventrículo derecho hacia el tronco de la

pulmonar dilatado. (3) Un soplo grado III o mayor se refiere más a un cortocircuito grande o a estenosis de la válvula pulmonar asociada. (2,3)

Es importante recalcar que los neonatos, debido a que tienen una resistencia pulmonar elevada al inicio de la vida, no presentan cortocircuito significativo en ninguna dirección por lo que se hace poco probable un desdoblamiento persistente del segundo ruido. (3)

Electrocardiograma

La regla en un paciente con CIA no complicada es un ritmo sinusal con un eje QRS hacia la derecha o normal (2,3), aunque a diferencia de la auscultación, en el electrocardiograma sí hay cambios significativos que nos pueden orientar sobre el tipo de CIA que se está evaluando.

En la CIA tipo ostium secundum el eje puede estar desviado a la derecha mientras que en el de tipo ostium primum puede estar desviado hacia la izquierda. (3)

Se encuentra también prolongación del PR o incluso hasta bloqueo de primer grado en los pacientes con CIA tipo ostium secundum. (3)

En los pacientes adultos luego de los 40 años de vida, las complicaciones que se pueden presentar incluyen arritmias auriculares como fibrilación auricular, flutter auricular o taquicardia supraventricular. (3)

La onda P es usualmente normal, pero pueden encontrarse P picudas con aumento de la duración cuando ya existe una aurícula derecha agrandada. (3)

El complejo QRS usualmente puede estar normal o ligeramente prolongado (3) con aumento de la duración en los niños más grandes que puede llegar a bloqueo completo de rama derecha. (3)

Siempre se debe evaluar el QRS con derivaciones precordiales derechas donde se evidenciará un patrón característico de rSr` o en algunas ocasiones un patrón rsR` en V1 que evidencia la presencia de sobrecarga diastólica o de volumen en el ventrículo derecho. (2,3)

En los pacientes con resistencia vascular pulmonar suprasistémica con cortocircuito invertido (de derecha a izquierda) el patrón electrocardiográfico cambia secuencialmente hacia rsR`, rR y finalmente hacia una onda R monofásica alta, a veces acompañada de una onda q. (3)

Las ondas T en las derivaciones precordiales derechas y medias están invertidas. (3) Los pacientes con CIA tipo seno coronario tienen un eje P desviado a la izquierda (P negativa en DII y DIII) lo cual lo hace característico. (2)

Radiología

En los niños mayores y en los adolescentes se puede encontrar crecimiento variable del ventrículo y de la aurícula derecha que depende del tamaño de la lesión. (2) Se aprecia abombamiento del tronco de la pulmonar, con aumento de la rama derecha en la proyección posteroanterior porque la izquierda está detrás del tronco pulmonar, por lo que siempre se debe solicitar también la proyección lateral en la radiografía de tórax. (3,6)

Las sombras de la aorta ascendente y el cayado aórtico son poco aparentes. (2) La combinación de los siguientes signos son característicos de pacientes con CIA: Crecimiento del ventrículo derecho, dilatación del tronco pulmonar especialmente de su rama derecha, con aumento del flujo pulmonar y cayado aórtico con aorta descendente poco prominentes. (3,4)

Ecocardiografía

El ecocardiograma se convierte en la herramienta ideal para la identificación de las características morfológicas, con su respectiva clasificación de la CIA, así como su tamaño y sus consecuencias sobre la fisiología cardiovascular. (3,4)

En general la posición subcostal del transductor es la que se utiliza para evaluar adecuadamente el tabique interauricular dado que el haz ultrasónico está perpendicular a este y es así como en los defectos tipo ostium secundum se puede ver un espacio libre de ecos en la parte media del tabique. (3) Este hallazgo se complementa documentando el cortocircuito de izquierda a derecha con el modo Doppler color. (2,4)

El defecto tipo seno venoso de la vena cava superior se ubica cerca al orificio de entrada de dicha vena a la aurícula derecha, mientras que el seno venoso tipo cava inferior se ubica más allá del reborde de dicha vena. (3,4)

En la CIA tipo seno coronario se pueden evidenciar defectos desde un milímetro hasta la ausencia completa del techo del seno coronario. En esta patología la ecocardiografía de contraste juega un papel preponderante, permitiendo observar el paso del contraste desde la aurícula izquierda a la derecha exclusivamente a través del seno coronario cuando está completamente llena la aurícula izquierda. (2)

Las otras consideraciones que se deben tener en cuenta es que se observa la aurícula derecha agrandada pero no la izquierda (3), con un ventrículo derecho dilatado e hiperquinético, con movimiento paradójico del septo interventricular. (2,3)

1.2 Comunicación Interventricular

Se trata del defecto del septum interventricular que fue descrito desde 1879 por Henri Roger,(2) posteriormente Einsenmenger lo describió pero asociado a cianosis e hipertensión pulmonar hacia el año 1898. Abbot en 1933 caracterizó el

cuadro clínico correlacionándolo con la alteración anatómica y finalmente Taussing en 1947 describió los síntomas de acuerdo a la localización de las alteraciones en el septo interventricular. (3)

Así, la comunicación interventricular (CIV) se define como cualquier defecto en la pared del respectivo tabique que permita el flujo sanguíneo entre las cavidades ventriculares. (2)

La repercusión hemodinámica de la CIV depende principalmente del tamaño del defecto y de la diferencia entre las resistencias vasculares sistémicas y pulmonares. Por ejemplo, en las CIV pequeñas usualmente no se observa alteración funcional, dado que la magnitud del cortocircuito es tan baja que las presiones del lado derecho son normales. (3)

Las CIVs de mediano tamaño tienen un comportamiento distinto. Pueden existir con presión sistólica normal en el ventrículo derecho o con presiones elevadas en dicha cavidad, dado que la resistencia pulmonar es baja pero variable lo que favorece el cortocircuito de izquierda a derecha. En las CIV grandes, las presiones sistólicas en los dos ventrículos tienden a igualarse. (3) Al inicio de la enfermedad existen grandes cortocircuitos de izquierda a derecha con presiones sistólicas a nivel del ventrículo derecho y sobrecarga de volumen a nivel del ventrículo izquierdo que lleva a una insuficiencia ventricular izquierda que no siempre será reversible. Posteriormente la resistencia vascular pulmonar también aumenta progresivamente y llega a exceder a la presión sistémica haciendo que el cortocircuito de izquierda a derecha sea remplazado por un cortocircuito de derecha a izquierda, configurando lo que conocemos como síndrome de Eisenmenger. (2,4)

La CIV es la cardiopatía congénita más frecuente si se excluye el *Ductus Arteriosus* Persistente (este último más frecuente a mayor altura sobre el nivel del mar) y la Aorta Bivalva. En su forma aislada, representa aproximadamente el

20% de todas las cardiopatías congénitas. (2) Ocurren con igual frecuencia en ambos géneros pero también puede verse más en mujeres. (3) Tienen un alto grado de antecedente familiar dado que es el defecto más frecuentemente asociado a alteraciones cromosómicas. (2)

Clasificación

En las comunicaciones interventriculares la localización dentro del tabique define su clasificación. (7)

CIV Perimembranasas

Conocidas también como infracristales, membranosas o cono-ventriculares, constituyen el 75-80% de todos los casos. Se localiza en el septum membranoso que constituye la región inmediatamente inferior a la válvula aórtica (7), y que comunica la cámara de salida del ventrículo izquierdo con la entrada del ventrículo derecho. El sistema de conducción en esta patología usualmente se localiza en región posteroinferior del defecto por lo cual también pueden existir alteraciones de conducción a dicho nivel. (2)

CIV Musculares

CIV del septum trabeculado

Se localizan a nivel del septum trabeculado que se extiende entre las cuerdas tendinosas de las valvas de la válvula tricúspide, el ápex y la crista supraventricular. (7) Son los defectos más comunes entre los defectos musculares, representando cerca del 5-20% de los casos. (2,7) Pueden ser también múltiples y generalmente son pequeños, localizados hacia la zona media y apical del septum interventricular, incluso los de la zona apical tienden a cerrarse posterior al nacimiento. (2) El verdadero problema radica en el manejo quirúrgico cuando es necesario, por su localización. Cuando son pequeños pueden pasar desapercibidos. (2,4)

CIV Infundibulares

También conocidas como supracristales, conales, subpulmonares o subarteriales doblemente relacionadas. Representan del 5 al 7% de todas la CIV. (7) Están localizadas debajo de la válvula de la arteria pulmonar y se consideran defectos del tracto de salida del ventriculo derecho que se asocian a insuficiencia aórtica, (4,7) especialmente las de tipo subarterial (supracristal) que se relacionan con las dos válvulas aórtica y pulmonar. (4)

CIV del septum de entrada

También conocidas como posteriores y representan del 5 al 8% de todas las CIVs (7) Comunican los tractos de entrada de los dos ventriculos y el sistema de conducción usualmente se localiza en la región anterosuperior del defecto, a no ser que la alteración sea muy grande y se localicen en la región posterior e inferior del defecto, como sucede en los defectos septales atrioventriculares. (2)

Hallazgos clínicos

Existe variedad en los aspectos clínicos de los pacientes de acuerdo al tamaño de la CIV, la localización y el tipo de cortocircuito establecido; es decir, el cuadro clínico es la expresión del cuadro fisiopatológico existente.

Es así como podemos encontrar recién nacidos completamente asintomáticos, como también aquellos con un defecto grande con clínica de insuficiencia cardíaca congestiva con polipnea, pulsos hiperdinámicos, hepatomegalia congestiva e hiperactividad biventricular con estertores por edema pulmonar. Otros tendrán simplemente un soplo de tonalidad alta que se encuentra en los primeros días de vida. (2)

En los niños más grandes con una CIV amplia se puede encontrar una insuficiencia cardíaca congestiva crónica que se asocia con pobre desarrollo pondoestatural y un aspecto frágil y caquético. (3)

Los pacientes jóvenes con una CIV grande y con cortocircuitos equilibrados pueden hacer cianosis únicamente después del ejercicio. Los pacientes con cortocircuito de derecha a izquierda secundario a un Síndrome de Eisenmenger presentarán cianosis permanente y dedos en palillos de tambor por la hipoxia crónica. (3)

Auscultación

Usualmente los pacientes con una CIV pequeña con una resistencia vascular pulmonar normal tienen un soplo sistólico, de alta frecuencia, generalmente holosistólico intenso, grado III-IV/VI en el tercer y cuarto espacio intercostales con línea paraesternal izquierda. (3)

Los pacientes con CIV moderadas con bajo flujo pulmonar cursan con soplos holosistólicos, con forma de meseta, pero si existe grandes cortocircuitos se encontrará una acentuación mesosistólica que se debe buscar en todos los pacientes por la repercusión clínica que tendrá hacia la etapa final de la enfermedad. (3)

Cuando la CIV es del tracto de salida, el soplo como el frémito se encuentra en el 1er y 2do espacio intercostal izquierdo, con irradiación hacia la clavícula izquierda y la horquilla esternal, lo cual lo hace característico. (3)

Las CIV grandes con una resistencia vascular pulmonar elevada que se acerca a la sistémica, cursan con soplo holosistólico y ya hacia el final de la sístole es silencioso y cuando el cortocircuito se invierte el soplo desaparece. Así mismo el desdoblamiento del segundo ruido tiende a desaparecer y en los pacientes con síndrome de Eisenmenger el segundo ruido es único y fuerte. (3)

Electrocardiografía

El electrocardiograma es una herramienta valiosa en esta patología en particular, dado que nos puede orientar en la repercusión hemodinámica del defecto. (2) En los pacientes con CIV pequeña el EKG es normal y se va alterando de acuerdo al

grado de sobrecarga de volumen en el lado izquierdo y a la sobrecarga de presión en el lado derecho. (3)

El crecimiento biventricular es lo más usual en los pacientes con CIV grandes con presiones pulmonares normales, especialmente crecimiento de la aurícula izquierda, encontrando característicamente el signo de Katz-Wachtel, el cual consiste en ondas isobifásicas amplias en tres derivaciones continuas como V2, V3 y V4, con la suma de las ondas R y S mayores a 45 mm. (2,4)

A medida que aumentan las resistencias vasculares pulmonares y aumenta la presión en las cavidades derechas, hay evidencia de crecimiento de dichas cavidades, (2) y en el síndrome de Eisenmenger se evidencia una onda R monofásica alta en VI, con ondas S prominentes en precordiales izquierdas, desapareciendo los signos de crecimiento biventricular. (3)

Radiología

Al igual que el EKG, la radiografía del tórax depende del tamaño del defecto y el grado de hipertensión pulmonar acompañante. (2) Los pacientes con una CIV pequeña pueden tener una radiografía normal.

En caso de CIV de tamaño mediano con resistencias pulmonares normales, la presión pulmonar puede estar aumentada y con congestión venosa. (2) En las CIV grandes se puede observar crecimiento biventricular, especialmente de la aurícula izquierda. (2)

Cuando se aumenta la presión pulmonar inicia el crecimiento del ventrículo derecho y posteriormente de la aurícula derecha, disminuye el flujo pulmonar y se aumenta el diámetro del tronco y ramas de la pulmonar. (2,3)

Si al principio existía cardiomegalia y posteriormente hay disminución de las cavidades pueden estar ocurriendo dos situaciones: está cursando con un cierre

espontaneo del defecto o puede estar evolucionando hacia un síndrome de Eisenmenger. La forma de diferenciarlos lo da la clínica y los exámenes como la radiografía de tórax, el EKG y el ecocardiograma para diferenciarlos. A nivel de la radiografía si se trata de un cierre espontaneo del defecto se verá normalización del flujo pulmonar y no habrá cardiomegalia, mientras en el Eisenmenger se verá disminución progresiva del flujo pulmonar pero con persistencia de la cardiomegalia, a expensas del ventrículo derecho. (2)

Ecocardiografía

El ecocardiograma bidimensional permite evaluar el tamaño, la localización, el número de defectos, el tipo de cortocircuito y el grado de repercusión hemodinámica correspondiente a la CIV. (2,5) Este estudio es suficiente para el seguimiento y para definir la conducta quirúrgica. (2)

El Doppler color es especialmente útil para identificar las CIV pequeñas musculares que pueden pasarse por alto en el modo 2D. (2) Además, el doppler continuo proporciona datos sobre la presión en el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, a partir de la medición del gradiente de presión interventricular y/o de la insuficiencia tricúspide. (5)

Para valorar adecuadamente un paciente con CIV, se deben hacer observaciones en diferentes planos ecocardiográficos para evaluar el tabique interventricular en su totalidad y las características asociadas y debe ser complementado con el uso del Doppler color. (3)

1.3 Ductus Arteriosus Persistente

Giambattista Carcano describió el ductus arteriosus en 1593 en los grandes vasos del feto. Sin embargo, se le atribuye a Bottali la primera descripción de esta patología en 1530, aunque parece que este se refería más al foramen oval. (2,3)

En 1844 gracias a Rokitansky se reconoce como patología aislada y en 1900 Gerard describe las dos fases de obliteración de este conducto. (2)

El Ductus Arteriosus Persistente (DAP) se define como la persistencia de la comunicación entre las arterias aorta y pulmonar, con cortocircuito de izquierda a derecha, aunque puede ser bidireccional o invertido (2,9)

El extremo pulmonar del ductus se ubica inmediatamente a la izquierda de la bifurcación del tronco de la pulmonar y el extremo aórtico se ubica inmediatamente por debajo de la subclavia izquierda. En este extremo es un poco más grande que el extremo pulmonar por lo cual puede dar la apariencia de un cono, dado que su cierre empieza por el lado pulmonar. (3)

El ductus arteriosus continúa provocando mucho interés, a pesar de ser una estructura anatómicamente simple. (3)

En el feto, el ductus arteriosus tiene la valiosa función de pasar la sangre que llega poco oxigenada desde el ventrículo derecho a la aorta descendente para irrigar todo el organismo permitiendo el crecimiento del feto, aportando cerca del 85% del flujo sanguíneo total y luego va a la placenta para la oxigenación. (2,3).

En la vida postnatal, ocurre el cierre de dicho conducto, dado que el pulmón pasa de ser un sistema de alta presión a ser uno de baja presión para permitir el paso de sangre y oxigenarla allí, cumpliendo con la misión que estaba encargada a la placenta. Sin embargo, hay ocasiones, en las cuales esto no sucede perpetuando el paso de sangre desde la aorta hacia la arteria pulmonar, aumentando el flujo pulmonar y ocasionando “robo sanguíneo” a la economía sistémica y por ende, la sintomatología específica del paciente con ductus persistente.

En ciertas situaciones se hace *deseable* que el ductus arteriosus permanezca abierto. Por ejemplo, si se asocia con ciertas patologías cardíacas como la atresia pulmonar con tabique interventricular intacto, caso en el cual el flujo pulmonar es *ductus-dependiente*; atresia aórtica, cuando sirve de único medio de flujo sanguíneo arterial sistémico y por último en transposición de grandes vasos con tabiques interauricular e interventricular intactos constituyendo la única forma de mezcla bidireccional. (3) En estos casos nuestros esfuerzos y medidas terapéuticas van dirigidos especialmente a mantenerlo permeable.

El cierre *funcional* del ductus arteriosus inicia pocas horas luego del nacimiento en respuesta a la constricción de la capa muscular medial. (3) El flujo a través del conducto es bidireccional al principio, posteriormente de izquierda a derecha y continúa por aproximadamente 10-15 horas antes de desaparecer totalmente. (2,3) El cierre *anatómico* es secundario al plegamiento hacia adentro del endotelio ductal, con proliferación de capas subintimales, formación del tejido conectivo y sellamiento de la luz arterial. (2)

Varios vasodilatadores endógenos que se encuentran en la pared ductal como las prostaglandinas y el óxido nítrico son conocidos por inhibir el cierre del ductus. Sin embargo es la prostaglandina E2 la que parece ser la más importante en mantener el ductus abierto, y su reducción por la inhibición de la ciclooxigenasa produce constricción del mismo. En cambio, el óxido nítrico es producido por el ductus en sí, dado que se ha encontrado enzimas sintetasas de óxido nítrico en las células de la vasa vasorum de la adventicia del ductus. (8,10)

El ductus arteriosus de los prematuros parece ser más sensible a los efectos de dichos vasodilatadores (8) y los estudios clínicos documentan que los inhibidores de prostaglandinas son más efectivos si se dan en el primer día luego del nacimiento que en días posteriores por lo cual un rápido diagnóstico puede llevar a un tratamiento oportuno y a un mejor pronóstico. (10)

Hacia la segunda semana de vida el proceso debe estar completo y sellado totalmente formando lo que se conoce como ligamento arterioso hacia la 3ra semana de vida. (2,3) En medianas y grandes alturas este proceso se puede demorar un poco más dada la disminución de la saturación de oxígeno al medio ambiente, encontrando en estudios histopatológicos ligamentos arteriosos solo hasta el 3er mes de vida. (2)

En cuanto a la incidencia de esta patología es aproximadamente de 1 en 2000 nacidos vivos a nivel del mar, lo que representa el 10% del total de las cardiopatías. (2) Sin embargo, la incidencia de presencia del ductus en los recién nacidos pretérmino es del 50 al 70% y entre menor edad gestacional se presenta con más frecuencia, llegando al 80% en pacientes pretérminos por debajo de los 1000 gramos, 45% en los menores de 1750 gramos y en solo uno de cada 5000 recién nacidos a término. (9)

Como las anteriores dos patologías, el DAP también predomina en mujeres en una relación de 2 ó 3 a 1. (3)

Hallazgos clínicos

La clínica dependerá del tamaño del ductus y por ser un “cortocircuito dependiente” como las dos anteriores patologías, el flujo dependerá de la relación entre las resistencias pulmonares y sistémicas según concepto de A. Rudolph. (2)

Por esta razón, en el primer encuentro del médico con este tipo de pacientes, puede no encontrar alteraciones cardiovasculares que llamen la atención, incluso pueden ir a la casa y reconsultar luego cuando las resistencias pulmonares neonatales hayan caído, se establezca el cortocircuitos de izquierda a derecha y aparezca el soplo del ductus con un diagnóstico evidente usualmente en el primer control posterior al alta médica. (3)

A la palpación un signo característico son los pulsos saltones y un signo que puede servir de guía es la palpación fácil de los pulso tibial posterior y pedios que por lo general no son tan fáciles palpar en los niños pequeños. La presión de pulso estará elevada. (2)

El precordio en estos pacientes depende especialmente de la edad, dado que en los pacientes recién nacidos se encuentra hiperdinamia precordial biventricular y posteriormente al caer las resistencias pulmonares se encuentra hiperdinamia con predominio izquierdo y luego nuevamente predominio del ventrículo derecho cuando se aumenta la presión pulmonar. (2,4)

Auscultación

Desde 1900 Gibson hizo la descripción semiológica del soplo del DAP aislado como “*áspero y estremecedor*” con un inicio leve que va creciendo hasta alcanzar su máxima expresión inmediatamente luego del segundo ruido y posteriormente se desvanece gradualmente. (3)

El soplo clásico del DAP aumenta en la sístole tardía, continua sin interrumpirse a través del segundo ruido y finaliza en diástole. Se considera continuo no porque haya persistencia durante todo el ciclo cardiaco sino porque sobrepasa el segundo ruido. (2,3) Cuando bajan las resistencias pulmonares el soplo puede tener un componente diastólico corto y persisten las variaciones con los movimientos respiratorios, lo que lo hace más fuerte luego de la espiración. (2)

Cuando existe turbulencia a través del ductus, el soplo adquiere su característica tonalidad de “soplo en maquinaria”, que se localiza en el tercio superior del borde esternal izquierdo, especialmente en el segundo espacio intercostal con línea paraesternal. (2)

Cuando se aumenta la presión pulmonar cercana a la sistólica, se pierde la característica del soplo y se hace sistólico entre el segundo y tercer espacio

intercostal y línea paraesternal, (2,3) y si se invierte el cortocircuito, el segundo ruido parece ser único o poco desdoblado, con un fuerte componente pulmonar. (3)

Electrocardiografía

El electrocardiograma en los pacientes con DAP pequeño generalmente es normal. Cuando es grande sin signos de hipertensión pulmonar importante puede existir un eje normal o desviado a la izquierda (15% de los casos) con signos de crecimiento de cavidades izquierdas, con S profunda en V1, R o QR en V5 y V6 y P ancha en D1. (2)

Cuando ya aparecen signos de hipertensión pulmonar se puede encontrar signos de crecimiento biventricular con signo de Katz Wachtel positivo (que se describió previamente en CIV). A medida que aumenta la presión pulmonar hay crecimiento importante del ventrículo derecho y de la aurícula ipsilateral. [3]

Radiología

En los pacientes con DAP pequeño la radiografía de tórax es normal. (3) Si se encuentra un cortocircuito de izquierda a derecha sin signos de hipertensión pulmonar se evidencia crecimiento del ventrículo izquierdo, flujo pulmonar aumentado, dilatación del tronco y las ramas de la pulmonar, dilatación de la aorta ascendente y del botón aórtico, esto último especialmente luego del primer año de vida. (2,3) A medida que aumenta la presión pulmonar, se evidencia aumento en las cavidades derechas, ya cuando la enfermedad está bastante avanzada. (2)

Ecocardiografía

El ecocardiograma proporciona información sobre el tamaño del ductus, el cortocircuito y la repercusión hemodinámica del mismo. (2)

El ductus se estudia con el ecocardiograma bidimensional y Doppler color en proyección paraesternal subclavicular izquierda y en proyección supraesternal. En la primera ventana se observa la continuidad con la porción proximal de la rama izquierda de la pulmonar, evaluando el ductus hasta la continuidad de la aorta descendente, determinando su diámetro y longitud. (2); con el color valoramos las características de orientación del flujo, con el doppler continuo valoramos la velocidad del flujo a través de él y con el estudio integral valoramos la repercusión hemodinámica

1.4 Coartación de la Aorta

Esta patología fue descrita por Meckel y por Morgagni de forma separada hacia 1760 y posteriormente se describieron los hallazgos clínicos por Wernicke hacia 1875 y por Abbot en 1928. (3)

Se define como la estrechez de la luz de la aorta a nivel del cayado, en la unión del cayado con la aorta descendente y ocasionalmente en la aorta abdominal. (2,3)

Aún existen muchas teorías en cuanto a la etiología y a su ubicación cerca al orificio aórtico del ductus arteriosus. Sobresale la hipótesis de la obstrucción secundaria a la contracción del tejido ductal de la aorta cuando sucede el cierre del ductus, (3) teoría Skodaica que es ampliamente demostrada por Yen Ho y Anderson. (2)

Clasificación

Se puede clasificar de varias formas, aquí las más importantes.

Clasificación Clínica: (2)

- *Tipo infantil:* Ocurre en el neonato. Tiene alta mortalidad si no se diagnostica a tiempo.
- *Tipo adulto:* Luego del tercer año de vida.

Clasificación anatomopatológica: (2)

Se clasifican en preductal, yuxtaductal o postductal dependiendo si el defecto está presente antes, al frente o después del extremo aórtico del ductus.

Y la última clasificación en simple, cuando no se asocia a otras malformaciones, o compleja cuando si lo hace.

Es importante exponer que la principal malformación asociada con coartación aórtica es la válvula aórtica bivalva, además de la asociación con anomalías congénitas de la válvula mitral – relacionadas del 26 al 58% de las coartaciones – (3) y las lesiones tipo cortocircuito que se asocian son el ductus arteriosus persistente casi constante en la coartación tipo infantil, y la CIV. Otras asociaciones raras y poco comunes son los aneurismas del polígono de Willis, (3) defectos del septo interventricular y disgenesias gonadales como el síndrome de Turner. (11)

Hallazgos clínicos

En la Coartación tipo infantil, el cuadro clínico será evidente luego de la segunda a tercera semana de vida cuando bajen las resistencias vasculares pulmonares, con evidencia de signos de dificultad respiratoria y cianosis “diferencial” – cianosis en la mitad inferior del cuerpo- (2) pero puede llegar incluso a shock cardiogénico, donde la tasa de mortalidad se eleva sustancialmente. (2)

En los niños más grandes, el aspecto físico en general es normal. Pero más comúnmente se encuentra pacientes con hombros y tórax atlético que contrastan con caderas pequeñas y piernas delgadas. (3) Algunas veces se puede observar el brazo izquierdo más pequeño cuando el defecto compromete la salida de la subclavia izquierda. (3)

Además se observa que la tensión arterial sistólica es mayor en los brazos que en las piernas, y la tensión arterial diastólica no se modifica, lo que lleva al siguiente paso que son los pulsos, donde se encuentra una presión de pulso aumentada en

el pulso radial mientras que en la arteria femoral son débiles y usualmente están retrasados. (11)

Es por esto que se considera que en el examen físico de estos pacientes los pulsos “*son la clave del diagnóstico*”. (2)

Se deben evaluar los pulsos en los miembros superiores e inferiores. Lo que se busca es evaluar la disminución de los pulsos a nivel de miembros inferiores, o de los miembros inferiores y del miembro superior izquierdo, si la lesión compromete el origen de la subclavia izquierda. (2)

En el neonato, a la palpación se encuentra hiperdinamia del ventrículo derecho y en los pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva se puede encontrar congestión hepática marcada. (2)

Sin embargo, los pacientes que no cursan con coartación importante pueden pasar asintomáticos, con una edad media para el diagnóstico a los 5 años (12) pero pueden pasar incluso hasta la edad adulta, entre los 20 y los 30 años. (11) En estos casos cuando los síntomas están, se asocian más con la hipertensión arterial secundaria que con la coartación en sí y se encuentra cefalea, epistaxis, palpitaciones, mareo y claudicación en miembros inferiores especialmente cuando se realiza ejercicio. (11)

Auscultación

Los ruidos cardiacos son rítmicos, con un segundo ruido aumentado, con reforzamiento del componente pulmonar. Si se encuentra un clic protosistólico se debe pensar en presencia de aorta bivalva. (2)

La coartación no complicada se puede asociar con soplos sistólicos, diastólicos o continuos. Los soplos sistólicos se originan de las colaterales arteriales, la misma coartación en si o de la válvula aórtica bicúspide. (3) Los soplos sistólicos de las

colaterales usualmente son grado II/VI y se encuentran especialmente en la parte anterior del tórax, en la región infraclavicular izquierda y derecha. (3)

Puede existir un soplo sistólico más fuerte acompañado de un frémito en la horquilla esternal, por lo cual este es un punto importante de auscultación en esta patología. (2)

Los soplos por colaterales usualmente son crescendo-decrescendo con un comienzo y terminación retardada debido a su origen distante del corazón, por lo cual se han denominado *soplo sistólico retardado*. (3)

La propia coartación es responsable de un soplo sistólico localizado en región interescapular izquierda y a nivel de T4 y T5. En los lactantes por lo general no hay soplos dado que no hay colaterales desarrolladas. (3)

Si existe una CIV acompañante, usualmente se encuentra un soplo holosistólico entre el tercer y cuarto espacio intercostal con una característica especial que es la irradiación en banda. (2)

El segundo ruido en la coartación aortica es único o está normalmente desdoblado. Cuando hay hipertensión de tipo esencial puede llegar a producirse un cuarto ruido. Un tercer ruido prominente se puede encontrar en pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva, lo que hace que exista un galope ventricular. (2,3)

Electrocardiografía

En el electrocardiograma del bebé con coartación tipo infantil, se va a encontrar crecimiento de cavidades derechas; que se evidencian con una P acuminada en las derivaciones DII y V1, por crecimiento de la aurícula derecha, y una R alta única en precordiales derechas y una S profunda en V6, lo que habla de un crecimiento del ventrículo derecho. (2)

Si se llegase a encontrar signos de crecimiento ventricular izquierdo se debe pensar en una patología asociada, especialmente hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo. (2,3); por el contrario en la coartación tipo adulto se encuentra hipertrofia del ventrículo izquierdo.

Radiología

En los pacientes lactantes y niños pequeños asintomáticos, las radiografías de tórax pueden ser normales. Sin embargo en poco tiempo se evidencia una convexidad hacia la izquierda de la aorta torácica descendente, que en algunas ocasiones se asocia a dilatación de la arteria subclavia izquierda. (3)

En los neonatos más sintomáticos puede encontrarse congestión venosa pulmonar y cardiomegalia secundaria a crecimiento de cavidades derechas. (3)

La erosión del borde inferior de las costillas son resultado del flujo colateral por las arterias intercostales posteriores que se vuelven tortuosas y dilatadas. Una característica especial es cuando la coartación está localizada distal a la arteria subclavia izquierda, evidenciando erosiones bilaterales entre el tercer y octavo arco costal posterior, lo que se conoce como signo de Roesler. (3)

Es importante siempre evaluar la región distal a la coartación, dado que en esta usualmente se encuentra dilatación de la aorta, que en algunas ocasiones es de tipo aneurismático. (2,3)

Ecocardiografía

El ecocardiograma es la modalidad principal de diagnóstico para la coartación, sin embargo, en los pacientes mayores puede tener un ventana muy pobre, en cuyos casos se usa la resonancia magnética, la cual evidencia la anatomía y la severidad de la obstrucción, así como la anatomía de los vasos colaterales y el tamaño ventricular y su función. (12)

En el nonato, el ecocardiograma evidencia hipertrofia del ventrículo derecho, con dilatación de la pulmonar y signos de hipertensión pulmonar. En algunas ocasiones se puede observar dilatación del ventrículo izquierdo con función ventricular pobre cuando el diagnóstico es tardío, lo cual empeora el pronóstico. (2,3)

Las proyecciones para un estudio exhaustivo de la aorta deben buscar precisar las características anatómicas de los cuatro segmentos de la aorta: Aorta ascendente, Aorta transversa, Istmo aórtico y Aorta descendente. (2) Es importante visualizar anomalías congénitas asociadas como el ductus arteriosus persistente, aorta bivalva, CIV y anomalías de la válvula mitral. (3)

El cateterismo cardíaco es el “gold standard” en cuanto a diagnóstico se refiere, sin embargo, es muy invasivo por lo cual no se usa mucho en pediatría. (13) Un estudio ecocardiográfico preciso en el neonato permite llevar al bebé a cirugía.

Al querer evaluar otros datos importantes como la anatomía de las colaterales y de la aorta descendente entra a jugar un papel importante la resonancia magnética como se mencionó anteriormente y la tomografía con guía electrocardiográfica, esta última, para disminuir los artefactos de movimiento y pulsación al evaluar anomalías electrofisiológicas que puedan coexistir con la coartación. (13)

1.5 Tetralogía de Fallot

Fue descrita inicialmente por Nicholas Stensen en 1673, con múltiples descripciones posteriores; pero fue hasta 1888 cuando el francés Etienne Louis Arthur Fallot hizo la correlación clínica de estos pacientes y describió los 4 componentes de la patología que lleva su nombre. (2)

Se considera la cardiopatía cianosante más frecuente en la infancia, (3,15,16) con una incidencia de 1 en cada 3.600 niños nacidos vivos. (17)

Las bases embriológicas coinciden en que su origen es troncoconal caracterizado por: (2)

- Estenosis infundibular pulmonar
- Comunicación interventricular subaórtica
- Dextroposición de la aorta con cabalgamiento sobre el defecto del septum interventricular
- Hipertrofia del ventrículo derecho

Lo más característico en estos pacientes y lo que define realmente a los pacientes con Fallot es la estenosis infundibular pulmonar y la CIV. Esta última es grande, usualmente subaórtica, (2). Además de la estenosis infundibular que es la característica diagnóstica esencial, puede haber estenosis valvular pulmonar o supravalvular. El anillo pulmonar puede estar normal, pero usualmente es pequeño y estenótico. (2,3)

Se pensaba que la mayoría de los casos eran esporádicos, sin embargo, se ha observado una incidencia del 3% en gemelos si hay otros familiares de primer grado con dicha cardiopatía, (3) por lo que el sustrato genético empieza a ser importante, incluso para el pronóstico posterior a la corrección quirúrgica, dado que estudios recientes han demostrado que la microdelección en la región q11 del cromosoma 22 estaba presente en al menos el 25% de los pacientes. Este aspecto hay que tenerlo en cuenta cuando se asocia a otros síndromes de por sí con deleciones en el 22q11 como el síndrome de Di George y el síndrome velocardiofacial, por lo cual se debería hacer un estudio genético cuando se diagnostica Tetralogía de Fallot. (16)

Hallazgos clínicos

La presentación inicial de la Tetralogía de Fallot depende de la severidad de la obstrucción del flujo sanguíneo a los pulmones, como se mencionó anteriormente. (15)

La mayoría de los pacientes se presentarán en el período neonatal con cianosis de leve a moderada, pero típicamente sin ninguna evidencia de dificultad respiratoria, (15) lo que llamará la atención sobre el sistema cardiovascular.

En estenosis severa, se pueden apreciar neonatos con una alta tasa de mortalidad si no se tratan, cercana al 100%. Es importante aclarar que los pacientes con esta patología son ductus dependiente, además de necesitar de circulación colateral. (2)

A la observación se evidencia taquipnea y cianosis severa desde el nacimiento. (2) Posteriormente, luego del primer mes de vida postnatal se puede observar policitemia, bajo crecimiento ponderal y crisis hipóxicas con el llanto o con la alimentación, (2,4)

Los factores que disparan las crisis hipóxicas usualmente son la anemia y principalmente aumento en la actividad física (llanto, alimentación, deposición etc), lo que aumenta la actividad del simpático que aumenta en forma severa la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho con disminución de la oxigenación de la sangre. (18) Estas crisis empiezan a aparecer hacia el segundo y tercer mes de vida hasta los 4 años, después de los cuales son muy raras. (18)

A la palpación los pulsos son hiperdinámicos, el precordio es poco hiperdinámico, especialmente a expensas del ventrículo derecho. El hígado es poco congestivo, (2) dado que se trata de una patología con bajo flujo pulmonar, lo que no dará clínica de insuficiencia cardíaca congestiva. (15)

En la estenosis leve a moderada la clínica cambia sustancialmente, con grados muy variables de cianosis, (2) que pueden ir desde el Fallot rosado, hasta una cianosis marcada. Los pacientes más grandes adquieren la capacidad de colocarse en posición genupectoral para aumentar de esta manera la precarga y

mejorar el retorno pulmonar. (4) Otros con enfermedad más avanzada pueden llegar a presentar claudicación debido al robo sanguíneo sistémico que se presenta, originando hipoxia secundaria a los tejidos. (15)

En estos pacientes con estenosis leve a moderada, la diferencia de la clínica también radica en los pulsos los cuales pueden estar normales o ligeramente hiperdinámicos, al igual que el precordio, con un hígado normal no congestivo. (2)

Auscultación

También existen diferencias en cuanto a los pacientes con Fallot severo y Fallot moderado y leve.

A la auscultación los pacientes con Fallot severo tienen ruidos cardiacos rítmicos, con un segundo ruido único y fuerte, dado por el componente aórtico y con frecuencia no hay soplo o hay un pequeño soplo sistólico inespecífico u originado en el ductus. (2) Ocasionalmente se puede encontrar un clic protosistólico originado de la aorta dilatada. Cuando la obstrucción es menos severa, el soplo que se encuentra es secundario a la obstrucción del tracto pulmonar, especialmente hacia el segundo y tercer espacio intercostal izquierdo (2), dado que la CIV es grande y no es restrictiva.

Se pueden evidenciar otro soplo hacia el dorso y las regiones axilares dado por la circulación colateral existente. (2)

Electrocardiografía

El eje del QRS se encuentra desviado a la derecha, con una onda P normal o ligeramente elevada en DII, secundaria al crecimiento auricular derecho, con una R única en V1 y transición brusca a un patrón rS de V2 a V6. (2) Se puede apreciar un onda r pequeña en V6 correspondiente al pobre desarrollo del ventrículo izquierdo en los pacientes con Fallot severo. (3)

Sin embargo, en los pacientes recién nacidos se puede presentar un eje desviado a la derecha con signos de hipertrofia ventricular derecha, sin necesidad de que esto sea anormal, lo cual se debe diferenciar con los pacientes con Tetralogía de Fallot, dado que ellos nunca normalizan el electrocardiograma. (15)

Radiología

La radiografía de tórax clásica de esta patología demuestra el “corazón en sueco”, el cual se da especialmente por el levantamiento del ápex secundario al crecimiento del ventrículo derecho, (2,15) con evidencia de bajo flujo pulmonar y un mediastino angosto dado al tracto de salida y tronco de la pulmonar de la pulmonar hipoplásicos. (15)

En algunas ocasiones puede apreciarse un aumento en el pedículo por aumento de la aorta (dado que recibe el flujo sanguíneo de los dos ventrículos) y una vena cava superior desviada hacia la derecha cuando se asocia a un arco aórtico derecho y una tráquea a la izquierda, situación que se observa en el 25 al 30% de los Fallot. (2,17)

Ecocardiografía

La práctica de ecocardiograma fetal ha aumentado la detección de cardiopatías de este tipo desde la vida fetal, lo cual ayuda a ofrecerle a dicho neonato la preparación por parte del pediatra para la atención del mismo en una institución con unidad de cuidado intensivo neonatal y cardiovascular, mejorando la sobrevivencia de estos pacientes, especialmente en los pacientes con Fallot severo. (14)

En el ecocardiograma se hace indispensable evaluar varios aspectos como el tamaño del ventrículo izquierdo, su función, el grado de cabalgamiento y si hay continuidad mitroaórtica, lo que lo diferenciará de otras patologías como la doble salida del ventrículo derecho. (2)

El otro punto importante a evaluar es la CIV, que usualmente es grande; el tamaño del ventrículo derecho, las características del infundíbulo pulmonar, evaluando la longitud y el diámetro del mismo, la severidad de la obstrucción y por último si existe o no hipertrofia del septo interventricular. (2)

El cateterismo cardiaco según algunos grupos puede obviarse dada la alta sensibilidad y especificidad de las imágenes del ecocardiograma; sin embargo, para la corrección, hay otro grupo que lo indica por la asociación de malformación coronaria. (15)

1.6 Estenosis Valvular Aórtica

Descrito por primera vez en el siglo XVII. Consiste en una malformación de la válvula aórtica, que puede ser congénita o de carácter progresivo, que produce obstrucción al flujo de salida del ventrículo izquierdo. (2,19)

La incidencia de esta cardiopatía es del 3 al 6% del total de las cardiopatías, por lo que es una patología común. (19)

Los pacientes usualmente pueden ser asintomáticos en el primer año o presentar únicamente un soplo durante un examen de rutina como único hallazgo anormal. Esta patología usualmente no altera el crecimiento ni el desarrollo de los niños, porque el ventrículo cumple su función al hipertrofiar su pared para vencer la obstrucción incluso en estenosis severa . (2)

La estenosis valvular aórtica congénita es más común en el género masculino con una relación de 4:1 (3)

Hallazgos clínicos

Los recién nacidos con estenosis aórtica severa desarrollan signos de falla cardiaca congestiva y bajo gasto, además de polipnea y dificultad respiratoria por

lo cual se puede confundir con sepsis, neumonía y anemia. También se puede encontrar dificultad para la succión con desnutrición secundaria. (2)

Desde la mitad hasta la cuarta parte de estos pacientes presentan cianosis por el edema pulmonar y el bajo gasto cardíaco, con historia de irritabilidad secundaria posiblemente a dolor anginoso por isquemia miocárdica. (2)

Usualmente, en la mayoría de los pacientes el desarrollo, el crecimiento y el aspecto físico son normales. (2) Existen algunos pacientes con estenosis aórtica supravalvular no familiar que cursan con síndrome de Williams, que consiste en retardo mental, hipercalcemia, estenosis arterial pulmonar y facies particulares (mentón pequeño, boca grande, nariz roma, ojos separados con estrabismo en algunas ocasiones, frente ancha y mala oclusión). (3)

Como se mencionó previamente, algunos tienen soplo como único hallazgo anormal en un examen de rutina, y cuando existen síntomas, lo más comunes son fatiga, disnea con el ejercicio, dolor anginoso y síncope. En menor frecuencia diaforesis, epistaxis y dolor abdominal. (3,4)

Hay que hacer especial énfasis en evaluar los pacientes con síncope, dado que este ocurre en pacientes con estenosis aórtica severa e incapacidad del ventrículo izquierdo en mantener un adecuado flujo sanguíneo cerebral. (2)

Así mismo, los pacientes con muerte súbita, reportan del 1 al 19% con estenosis aórtica severa, (2) y se considera secundaria a arritmia ventricular por isquemia miocárdica luego de ejercicio físico intenso.

Al examen físico los pulsos son normales o de baja intensidad, con precordio hiperdinámico (hiperactividad del ápex) y usualmente con frémito supraesternal que corresponde a la turbulencia sanguínea originada luego de pasar la estenosis de la válvula. (2)

Auscultación

El primer ruido es normal y se acompaña de un clic protosistólico con significado importante ya que indica la presencia de estenosis valvular, (3) sin embargo, no habla de la severidad de la estenosis.

En los adultos y adolescentes cuando ya existe calcificación de la válvula con alteración del movimiento, el clic puede disminuir o incluso desaparecer. (3)

El soplo de estenosis aórtica es el prototipo del soplo eyectivo que inicia posterior al primer ruido – o luego del clic protosistólico, si este existe – y aumenta in crescendo y disminuye in descrecendo antes de terminar el componente aórtico.

(2,3) Es un soplo fuerte, que tiende a ocultar el segundo ruido, (2) y se ausculta mejor en el segundo espacio intercostal derecho, con irradiación hacia la derecha, horquilla esternal y vasos del cuello.

Cuando existe estenosis valvular aórtica severa con insuficiencia cardiaca el soplo puede disminuir de intensidad. (2)

Electrocardiografía

El electrocardiograma es normal en la gran mayoría de los pacientes. (2) No existe una buena correlación entre las alteraciones del EKG y el grado de obstrucción aórtica. (2,3)

En la estenosis aórtica congénita, el patrón más típico es de hipertrofia ventricular izquierda que consiste en ondas R anormalmente altas en DII y en aVF, con ondas S profundas en V1 (mayor a 16 mm) y ondas R altas en V5 y V6 (mayor de 20 mm). (2) Las anomalías del segmento ST y onda T son signos importantes de hipertrofia ventricular izquierda, con evidencia de depresión del ST en V4 a V6 y ST elevado en las derivaciones precordiales derechas. (3)

Pueden existir signos de hipertrofia biventricular y en los pacientes recién nacidos con estenosis aórtica severa hay hipertrofia ventricular derecha debido al patrón de circulación fetal. (2)

Radiología

En los recién nacidos se encuentra cardiomegalia moderada a severa, con signos de congestión venosa, (2) mientras en los niños más grandes la radiografía de tórax puede ser normal hasta en el 50% de los pacientes. (2,3)

En los niños mayores no existe correlación entre los hallazgos radiológicos y la severidad de la enfermedad. (2) Sin embargo, lo más común es encontrar cardiomegalia leve a moderada a expensas de cavidades izquierdas, con un ventrículo izquierdo redondeado por hipertrófia concéntrica con el ápex que extiende más allá del hemidiafragma izquierdo. (3) Si existe dilatación de la aurícula izquierda se debe pensar en estenosis aórtica severa. [2]

Ecocardiografía

El ecocardiograma bidimensional es el método de diagnóstico por excelencia, identifica el tipo morfológico de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, ya que la obstrucción puede estar por arriba o por debajo de la válvula. Define la morfología de la válvula, (19) pudiendo ser tricúspide, bicúspide o unicúspide. (2,3)

En la vista paraesternal con eje largo, se puede observar la movilidad y la separación de las cúspides y la deformidad en cúpula de la válvula estenótica. (2) Es importante también evaluar el ventrículo izquierdo, (19) especialmente el grado de hipertrofia de las paredes y las dimensiones de la cavidad, (2) y si existe presencia de regurgitación que muchas veces acompaña a esta patología, (19).

Puede asociarse a válvula mitral en paracaídas o prolapso mitral con insuficiencia valvular. (2,3)

1.7 Aorta bivalva

Por lo general, la válvula aórtica tiene tres cúspides o valvas. Hay personas que nacen con una válvula aórtica de solo dos cúspides, lo que se conoce como válvula aórtica bicúspide o bivalva.

Fue descrita como una entidad patológica en 1844 por Paget. Peacock reconoció su asociación con la estenosis calcificada de la válvula aórtica en 1866 y fue hasta 1886 que Osler la relacionó con endocarditis. (20)

La incidencia en la población general es del 0.9-2% (20) (la cual probablemente está subvalorada por la poca sintomatología que origina inicialmente).

En el 54% de los mayores de 15 años se puede asociar a estenosis valvular aórtica. En un 20 a 50% se relaciona con coartación aórtica y en un 27% con interrupción del arco aórtico. (20)

En esta entidad también es más común la dominancia de la coronaria izquierda (del 29 al 56%) y en el 90% la coronaria izquierda es más corta, lo que conlleva a un mayor riesgo de infarto de miocardio. (20)

Glick y Roberts reportaron una prevalencia del 12,4% de enfermedad valvular aórtica en familias que tenían más de una persona con enfermedad aórtica, lo que sugiere una transmisión mendeliana. Sin embargo, pocas vías de mutación en los reguladores de transcripción y señalización ha sido reportados, como el NOTCH 1 (en el locus 9q34.3) que resulta en el desarrollo anormal de la válvula aórtica y regiones específicas reconocidas con genes responsables de válvula aórtica bivalva y malformaciones vasculares asociadas. (21)

La relación de hombres a mujeres es de 2:1 (20)

Hallazgos Clínicos

Los hallazgos clínicos pueden variar desde presentación asintomática hasta enfermedad valvular severa y en los más adultos hasta enfermedad de la aorta torácica. (21)

La poca frecuencia del diagnóstico clínico de aorta bivalva radica en la deficiencia del examen clínico y del olvido en que se tiene la valoración de la horquilla esternal. Los hallazgos más frecuentes son hiperactividad de la aorta y con frecuencia la presencia de frémito en la horquilla esternal si existe estenosis asociada. A la auscultación es casi constante auscultar un clic protosistólico (que es el principal hallazgo) y un soplo eyectivo que se ausculta en la horquilla esternal, irradiado a los vasos del cuello y en el tercio superior del borde esternal bilateral. Puede haber soplos asociados de insuficiencia de la válvula aórtica y coartación de la aorta cuando acompañan a la válvula bivalva. (21)

Electrocardiograma

El electrocardiograma es usualmente normal aunque puede haber signos de hipertrofia ventricular izquierda y otros hallazgos característicos cuando se asocia a otras patologías como estenosis o insuficiencia aórtica. (21)

Radiología

En pacientes con válvula aórtica bivalva aislada la radiografía de tórax usualmente es normal. (21)

Ecocardiograma

Es importante reconocer los pacientes con válvula aórtica bicúspide por la gran cantidad de anormalidades asociadas a ella. Sin embargo, el diagnóstico definitivo existe sobre la demostración de las dos cúspides y dos comisuras en el eje corto del ecocardiograma, donde también se aprecian una cúspide redundante y un cierre excéntrico de la válvula con una sola línea de coaptación entre las cúspides que ocurren en la diástole, (3,20) el orificio que se forma es

conocido como “boca de pescado” en lugar de la forma del logo de “Mercedes Benz” invertido que siempre buscamos.

Con un Ecocardiograma bien hecho usualmente se pueden alcanzar una sensibilidad del 92% y una especificidad del 96%, (21,22) sin embargo si hay duda se puede evaluar al paciente con un Ecocardiograma transesofágico. Imágenes complementarias como el TAC y la Resonancia Nuclear Magnética se pueden utilizar, especialmente para evaluar la Aorta torácica. (21)

Complicaciones

Las manifestaciones clínicas de la Aorta bivalva no se relacionan tanto con la anatomía, sino más con la función de la válvula (si existe por ejemplo estenosis o insuficiencia), con la enfermedad de la aorta como tal (disección) y con las complicaciones adquiridas como la endocarditis. (23)

En la infancia la válvula aórtica bivalva es usualmente asintomática, pero se estima que cerca de 1 de cada 50 niños tendrán enfermedad valvular aórtica significativa hacia la adolescencia. (20)

Las complicaciones más comúnmente encontradas en la infancia son la estenosis aórtica e incompetencia aórtica secundaria a la alteración estructural que con frecuencia impide un cierre hermético. (20)

La dilatación de la raíz aórtica también se ha evidenciado desde la infancia, con aumento en las dimensiones de la Aorta, comparada con la aorta de pacientes con válvula trivalva, lo que aumenta el riesgo de disección aórtica. (20)

La endocarditis es una complicación también reconocida, especialmente en adolescentes y adultos jóvenes. Se presenta más en hombres que en mujeres y se ha identificado al *Staphylococcus* y al *Streptococcus viridans* en el 75% de los casos de las válvulas nativas en estudios de patología. (20,23)

1.8 Algunos consejos para realizar un adecuado examen físico cardiovascular en los niños.

El corazón y el sistema cardiovascular funcionan de manera tan cronológica que conocer sus alteraciones se hace indispensable para cualquier médico, pero en especial para los pediatras que deben detectar con rapidez y prontitud sus afecciones para tratarlas de manera oportuna y permitir una mejor calidad de vida en sus pacientes. Por esta razón, se ha creado este CD sobre las cardiopatías congénitas más frecuentes (como ejemplo), para que el estudiante aprenda de forma agradable lo anormal que siempre debe buscar al examinar un niño desde el punto de vista cardiovascular.

Aquí algunos consejos:

1. Conozca y reconozca lo normal para luego buscar lo anormal (24) (tome tantos niños como pueda y haga siempre un examen cardiovascular completo para que se aprenda los diferentes sonidos que producen las válvulas, las cavidades cardíacas y los diferente tractos de salida del corazón, así como los tonos y los sobreagregados cuando se encuentren)
2. El examen físico a diferencia de la fisiopatología de una enfermedad se aprende PRACTICANDO. Practica, practica y practica (24) realizando primero los exámenes cardiovasculares normales y luego los anormales.
3. Use su estetoscopio personal. (24) Así usted se acostumbra a un sonido “normal” para usted, el cual si cambia, sabrá que es patológico.
4. Un niño tranquilo y sin dolor es un niño examinable, (24,25) no trate de examinarlo con hambre, con frío o calor, o si tiene dolor o está incomodo o llorando. Por ejemplo, a un lactante lo puede examinar luego de comer cuando

está durmiendo y tranquilo. (25) A un niño preescolar o escolar ya se le puede pedir que se quede quieto para el examen, así como los más grandes pueden hacer maniobras que se le soliciten.

5. Retire la ropa necesaria para el examen. (24) En nuestro caso es importante que se retire la camisa para que usted inicie con la inspección desde el cuello hasta el abdomen. Dado que el cuello se considera una extensión del sistema cardiovascular (26) porque pasan los grandes vasos sanguíneos que pueden presentar alteraciones como la danza carotídea, etc.
6. Use una rutina de exploración comenzando por la ANAMNESIS. (24,26) Es de vital importancia identificar lo referido por los padres para ir en busca de ciertos signos que se relacionen con lo relatado. Sin embargo, debe siempre preguntarse por antecedentes de cardiopatías en familiares de primer grado, los antecedentes en el periodo antenatal, perinatal y postnatal. (26) Las características de los síntomas, el tiempo de aparición y la repercusión sobre la vida cotidiana, el desarrollo ponderal, y el estado general del niño comparado con sus pares, su capacidad para hacer esfuerzo sin cansarse, sin que presente polipnea, cianosis o claudicación. Esto es más fácilmente reconocible en los grandes. En los lactantes entonces se debe preguntar si se cansa cuando mama, si hay cianosis o diaforesis al comer o si no hay un adecuado desarrollo motor.
7. Siguiendo la rutina de exploración, siga con la inspección. (25,26) Busque características fenotípicas sugerentes de cardiopatías y siga con los signos de compromiso general. Evalúe si existe esfuerzo respiratorio, diaforesis, palidez, cianosis y observe el llenado capilar, el calor y el color de las extremidades.
8. Tome la presión arterial. (24,25,26) Es indispensable en el examen cardiovascular para el diagnóstico de patologías específicas como la Coartación de Aorta donde se debe tomar en las 4 extremidades encontrando

una diferencia de 10 mmHg en los Rn y lactantes y de 20 mmHg en los niños mayores en la presión sistólica de brazos y piernas. (25,26)

9. Siga con la palpación, (25,26) busque signos de congestión venosa sistémica, como ingurgitación yugular y hepatomegalia. Tenga cuidado con esta última, que puede estar presente en los RN desde 2,5 hasta 3 cm por debajo del reborde costal derecho, de 1 a 2 cm en niños alrededor del año de vida y apenas palpable en escolares. Siga con la palpación del tórax, donde debe buscar por frémitos, el latido cardíaco y el ápex que se encuentra dentro de la línea medioclavicular izquierda y el 4to y 5to espacio intercostal; pasarse de estos límites sugiere cardiomegalia clínica. Si no encuentra actividad cardíaca izquierda, búsquela en el lado derecho para detectar la dextrocardia. Palpe los pulsos en las 4 extremidades y esté seguro que son simétricos y de buena intensidad.

10. Siga con la auscultación. (25,26) Busque una habitación o un consultorio con un ambiente silencioso. (24) La auscultación es un proceso activo y sistemático de evaluar los sonidos “normales” que usted aspira encontrar. El primer ruido (R1) se percibe como un ruido único y se trata del cierre de la válvulas auriculoventriculares. El segundo ruido (R2) es debido al cierre de la válvulas sigmoideas, con un componente inicial fuerte debido al cierre Aórtico (A2) y un segundo ruido más suave al cierre de la pulmonar (P2), si este último se aumenta o se refuerza se puede sospechar hipertensión pulmonar. Ahora bien, también se debe buscar el desdoblamiento fisiológico del R2. Al final de la inspiración, el cierre de la pulmonar se retrasa y el cierre aórtico se adelanta, lo que hace que se aprecie el desdoblamiento buscado, pero este es patológico si no se encuentra o si este es amplio y permanente y no se relaciona únicamente con la inspiración. (25,26) El tercer ruido es secundario a la vibración del llenado ventricular rápido, y puede distinguir en el ápex para el VI y el del VD en el borde esternal izquierdo bajo. El cuarto ruido siempre es PATOLOGICO y es secundario a la contracción auricular indicando una

alteración de la función diastólica ventricular u obstrucción al llenado ventricular. (25,26)

Siguiendo, se debe auscultar la sístole, buscando clics y soplos. Los clics son siempre PATOLOGICOS, especialmente el clic protosistólico dado por la limitación de la apertura adecuada de las sigmoideas, que se ausculta como un “desdoblamiento” del R1 y se distinguen en el borde esternal superior izquierdo si se trata de estenosis pulmonar, o en el superior derecho y el ápex si es una aorta bicúspide. Puede haber clic proto o mesosistólico del ápex por prolapso mitral. (25,26)

11. Busque por soplos. (24,25,26) Recuerde que hay soplos sistólicos y diastólicos. Los soplos sistólicos puede ser protosistólicos, mesosistólicos, eyectivos (en diamante) y holosistólicos (en meseta). Los soplos protosistólicos generalmente son funcionales o inocentes y son muy frecuentes en los niños; los soplos eyectivos son patológicos de estenosis del tracto de salida o a daño de la válvulas sigmoideas. Los holosistólicos son siempre PATOLOGICOS, ocasionados por insuficiencia de las válvulas aurículoventriculares y por la comunicación interventricular. (24,25,26)

En la diástole, que normalmente es un período silente, los soplos diastólicos son siempre PATOLOGICOS. Pueden ser protodiastólicos (en decrescendo) dados por insuficiencia de la válvulas sigmoideas, mesodiastólicos por estenosis o hiperflujo de las válvulas AV y presistólicos por estenosis severa de las válvulas AV. (24,25,26). Busque otros sobreagregados como frotos pericárdicos o extrasístoles

12. Por último, pero no menos importante, ponga toda su concentración y sus conocimientos al examinar un niño. Sea acucioso con el examen físico, no permita que nada se le pase porque de eso depende el diagnóstico acertado y el tratamiento precoz de algunas patologías cardiovasculares que mejorarán la

calidad de vida de sus pacientes y en algunos casos, les salvarán o le prolongarán la vida.

2. Objetivos

2.1 Objetivo general

Diseñar una CD de aprendizaje sobre la importancia de los hallazgos clínicos y de auscultación en siete patologías cardiovasculares frecuentes en la edad pediátrica, con la correspondiente correlación ecocardiográfica, con el fin de facilitar a los médicos en general, la identificación de las mismas, de manera oportuna y precoz.

2.2 Objetivos específicos

- Describir siete cardiopatías congénitas de la población infantil.

- Describir la fisiopatología de las siete cardiopatías congénitas seleccionadas.

- Identificar las diferentes características de los soplos y otros sobreagregados cardíacos y reconocer los hallazgos en la auscultación de las siete patologías.

- Unificar criterios en cuanto al examen físico y la semiología cardiovascular

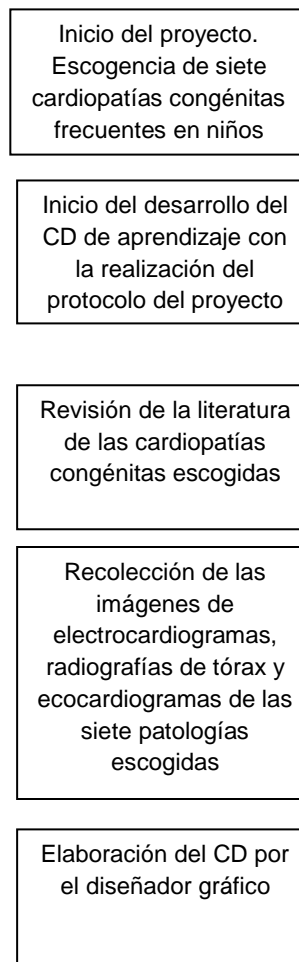
3. Metodología

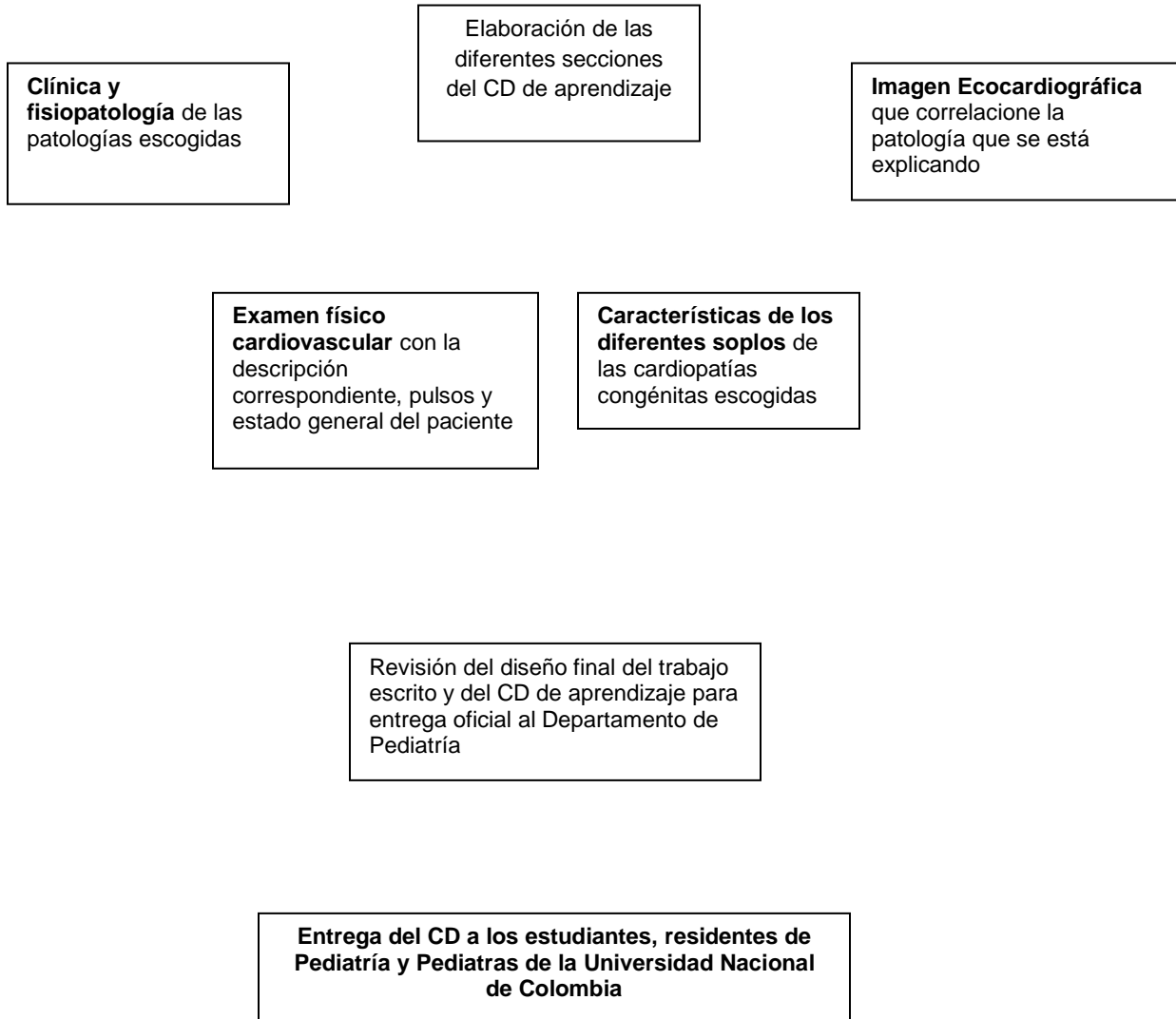
Se diseñará un CD de aprendizaje, acerca de la correlación clínico - ecocardiográfica de siete cardiopatías congénitas, con la explicación de la fisiopatología de cada una, las características clínicas, con énfasis en los hallazgos de auscultación y su correlación con el ecocardiograma. Todo esto, con ayuda de un diseñador gráfico, con el cual se implementará un tutorial ameno para el aprendizaje, fácil de usar y que esté orientado a los estudiantes de octavo semestre de Medicina de la Universidad Nacional, los Residentes de Pediatría y los Pediatras en general.

4. Flujograma

A continuación se expone el flujograma de actividades para el proyecto “Correlación clínico-ecocardiográfica en siete patologías cardíacas frecuentes en la edad pediátrica”. El gráfico 5.1 muestra los pasos que se han de desarrollar para llevar a cabo el proyecto.

Gráfico 4-1: Flujo de actividades del proyecto





Fuente: elaboración propia.

5. Cronograma de actividades

El gráfico 5.1 presenta los tiempos determinados para la realización del proyecto.

Gráfico 5.1: Cronograma de actividades



Presentación del formato final del CD de aprendizaje al comité asesor para permitir su publicación y entrega a los estudiantes.

Fuente: elaboración propia.

6.Presupuesto

Para la realización de este CD interactivo se necesitaron recursos y tener acceso a los equipos electrónicos. Además, se pagaron honorarios a las personas que colaboraron con el diseño del *software*, es decir, al diseñador gráfico y al digitador. Se presupuestó también lo correspondiente a papelería e insumos.

Los gastos presupuestados para la realización del proyecto se especifican en el gráfico 6.1.

Gráfico 6.1: Presupuesto de gastos

Computador portátil	\$ 3'000.000
Cámara fotográfica	\$ 1'000.000
Honorarios Diseñador Gráfico	\$ 2'400.000
Honorarios Digitador	\$ 1'000.000
Papelería	\$ 500.000
Insumos	\$ 500.000
TOTAL	\$ 8'400.000

Fuente: elaboración propia.

7. Conclusiones

- Las cardiopatías congénitas representan una causa clara de morbimortalidad en la edad pediátrica. Un diagnóstico precoz y un tratamiento apropiado puede aumentar la sobrevida de los pacientes cardiópatas.
- Es responsabilidad del Médico General y del Pediatra reconocer las cardiopatías congénitas más prevalentes en la edad pediátrica por lo cual se hace indispensable un método de aprendizaje claro y dinámico que haga más fácil la comprensión y la retención de los conocimientos en Cardiología Pediátrica.
- La repetición de los conceptos y el aprendizaje por métodos dinámicos aumentan la probabilidad de captar la atención de los estudiantes, haciendo más ameno el estudio y logrando un alto nivel de rendimiento académico, que influirá en el manejo de los pacientes pediátricos con dichas patologías.
- Es importante continuar realizando revisiones de tema para completar las patologías cardiacas que se pueden presentar en la edad pediátrica. Este CD es solo el inicio de otros estudios que pueden complementarlo y enriquecerlo.

Bibliografía

1. Shaver, JA. **Cardiac auscultation: a cost effective diagnostic skill.** Curr Probl Cardiol, July 1995 Jul;20(7):441-530.
2. Díaz G, Sandoval N, Vélez J, Carrillo G. **Cardiología Pediátrica.** 1ª ed. Bogotá: McGraw Hill; 2003.
3. PerloffJK, Marelli AJ. **Clinical recognition of congenital heart disease.** 6th ed. Filadelfia: W.B Saunders; 2012.
4. Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. **Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults.** 8th Edition. Philadelphia - USA. Wolters Kluwer / Lippincott Williams & Wilkins. 2013.
5. Park MK. **Pediatric Cardiology for Practitioners.** 5th Ed. Mosby Elsevier. Filadelfia. 2008
6. Conejo, L. **Comunicación Interauricular.** Protocolos en Cardiología Pediátrica. Cap 5. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga. 2005. ISSN 2171-8172 Pág. 34-38 Available from: URL: <http://es.calameo.com/read/0001944554705ce4a4cac>
7. Malo P, Insa B. **Comunicación Interventricular.** Protocolos en Cardiología Pediátrica. Cap 5. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital La Fe. Valencia. 2005. ISSN 2171-8172 Pág 39-51. 38 Available from: URL: <http://es.calameo.com/read/0001944554705ce4a4cac>

8. Shannon E.G. Hamrick and Georg Hansmann. ***Patent Ductus Arteriosus of the Preterm Infant***. Pediatrics 2010;125;1020-1030
9. Golombek, S.G. Sola, A. Baqueroa, H. Borboneta, D. Cabañasa, F. Fajardo, C. et al. ***Primer consenso clínico de SIBEN: enfoque diagnóstico y terapéutico del ductus arterioso permeable en recién nacidos pretérmino***. *An Pediatr* (Barc). 2008;69(5):454-81
10. ER Hermes-DeSantis. RI Clyma. ***Patent ductus arteriosus: pathophysiology and management***. *Journal of Perinatology* (2006) **26**, S14–S18. doi:10.1038/sj.jp.7211465
11. Puente, N. Fernández, M. Voces, D. ***Coartación de Aorta: diagnóstico y sospecha en la consulta de Atención Primaria***. Vol. 11 – Núm. 6 – Junio 2001 MEDIFAM 2001; 11: 350-354
12. Lipton, G. Geva, T. Nagler, J. ***Coarctation of the Aorta***. *J Pediatr* 2008;152:737
13. Nie, P. Wang, X. Cheng, Z. Duan, Y. Ji, X. Chen, J. Zhang, H. ***The value of low-dose prospective ECG-gated dual-source CT angiography in the diagnosis of coarctation of the aorta in infants and children***. *Clinical Radiology* Volume 67, Issue 8, August 2012, Pages 738–74
14. Rodríguez, M. Villagrà, F. Tetralogía de Fallot. ***Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica***. Capítulo 11. 2005
15. Bailliard, F. Anderson, R. ***Tetralogy of Fallot. Review***. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2009, **4:2** doi:10.1186/1750-1172-4-2 This article is available from: <http://www.ojrd.com/content/4/1/2>
16. Apitz, C. Webb, G. Redington, A. ***Tetralogy of Fallot***. *Lancet* 2009; 374: 1462–71

17. Fox, D. Devendra, G. Hart, S. Krasuski, R. ***When `blue babies´ grow up: What you need to know about tetralogy of Fallot.*** Cleveland Clinic Journal of Medicine. Volume 77. Number 11. Noviembre 2010; 821-28
18. Pacheco, R et al. ***Bases anatomofisiológica da tetralogía de Fallot e suas implicações clínicas.*** Rev Port Cardiol 2010; 29: 591-630
19. García, M. Izquierdo, M. Pastor, E. ***Estenosis Aórtica Valvular, Subvalvular y Supravalvular. Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica.*** Capítulo 9. 2005
20. Yener, N. Oktar, L. Erer, D. Yardimci, M. Yener, A. ***Bicuspid Aortic Valve.*** Ann Thorac Cardiovasc Surg Vol. 8, No. 5. 2002. 264-67
21. Siu, S. Silversides, C. ***Bicuspid Aortic Valve Disease.*** Journal of the American College of Cardiology. Vol. 55, No. 25, 2010. 2789-800
22. Mordi, I. Tzemos, N. ***Biscupid Aortic Valve Disease: A Comprehensive Review.*** *Cardiology Research and Practice.* 2012, Article ID 196037, 7 pages
23. Ward, C. ***Clinical significance of the bicuspid aortic valve.*** Heart, 2000; 83:81-85
24. Izquierdo, M. ***Hallazgos en la exploración cardíaca: soplos.*** Available from: URL: http://www.sepeap.org/imagenes/secciones/Image/_USER_/PO_hallazgos_exploracion_cardiaca_soplos.pdf
25. Duperval, P. Pérez, M. ***Examen del Aparato Cardiovascular.*** Available from URL: <http://www2.unicen.edu.bo/ofyk/wp-content/uploads/2011/11/Examen-del-aparato-cardiovascular-Parte-10.pdf>

26. Santos, J. ***Historia Clínica y Exploración Física en Cardiología Pediátrica***. Protocolos en Cardiología Pediátrica. Cap 1. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. 2005. ISSN 2171-8172 Pág 1-12. Available from: URL: <http://es.calameo.com/read/0001944554705ce4a4cac>