

# Cuidado cardiorrespiratorio en el paciente con cardiopatía congénita

Cardiorespiratory care in the patient with congenital heart disease

**Daniela Rodríguez Quintero**\*

© <https://orcid.org/0000-0002-2539-5657>

**Resumen.** Este capítulo evidencia el abordaje cardiorrespiratorio en el paciente con cardiopatía congénita desde el funcionamiento fisiopatológico de la enfermedad. Así mismo, se presentan herramientas clínicas básicas para la evaluación del paciente con patología cardíaca. Su elaboración se fundamenta en referentes teóricos a nivel mundial y permite generar recomendaciones clínicas en el manejo del paciente con esta afección desde un enfoque integral y biopsicosocial. No obstante, establece la necesidad de aumentar el campo de investigación en relación al estudio de las cardiopatías congénitas desde el cuidado respiratorio.

**Palabras clave:** cuidado respiratorio, cardiopatía congénita, fisiopatología cardíaca, atención primaria, cuidado intensivo, rehabilitación.

\* Universidad Santiago de Cali. Cali, Colombia.  
✉ [daniela.rodriguez01@usc.edu.co](mailto:daniela.rodriguez01@usc.edu.co)

## **Cita este capítulo**

Rodríguez Quintero D. Cuidado cardiorrespiratorio en el paciente con cardiopatía congénita. En: Estupiñán Pérez VH, editor científico. Conceptos del Cuidado Respiratorio Pediátrico. Cali, Colombia: Editorial Universidad Santiago de Cali; 2021. p. 175-218.

**Abstract.** This chapter shows the cardiorespiratory approach in patients with congenital heart disease from the pathophysiological functioning of the disease. Likewise, it presents basic clinical tools for the evaluation of the patient with cardiac pathology. Its elaboration is based on theoretical references worldwide and allows generating clinical recommendations in the management of patients with this condition from a comprehensive and biopsychosocial approach. However, it establishes the need to increase the field of research in relation to the study of congenital heart disease from respiratory care.

**Keywords:** respiratory care, congenital heart disease, cardiac pathophysiology, primary care, intensive care, rehabilitation.

## Introducción

Para los profesionales de la salud cardiorrespiratoria se hace imprescindible un abordaje terapéutico y oportuno en el manejo del paciente pediátrico con cardiopatía congénita. De acuerdo con la Revista Colombiana de Cardiología, en el mundo nacen cada año 135 millones de niños, de los cuales uno de cada 33 recién nacidos vivos se ven afectados por alguna anomalía congénita, que genera a su vez 3,2 millones de discapacidades al año. Un tercio de estas anomalías son de origen cardíaco, y se estima una prevalencia de 0,5 a 9 por 1.000 nacidos vivos (1). Esto quiere decir que aproximadamente 1,3 millones de recién nacidos en el mundo, tienen cardiopatía congénita, hecho al que se vincula una alta mortalidad por tratamiento inadecuado durante el primer año de vida, especialmente debido a que la mayoría de pacientes con cardiopatía congénita (CC) (90%) vive en los países más pobres(1).

Las condiciones socioeconómicas y la globalización han hecho que varias sociedades con fines de mejorar la oportunidad y eficacia en la atención de pacientes con cardiopatías congénitas se unan para la creación y organización de sociedades científicas que tengan por objetivo favorecer la educación y expandir el conocimiento a los profesionales de la salud responsables del manejo de este tipo de pacientes. De ahí, el surgimiento de agremiaciones como la Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, la World Society for Pediatric and Congenital Heart Surgery (WSPCHS) y la Sociedad Latina de Cardiología y Cirugía Cardiovascular Pediátrica (SLCCCVP)(1).

Con lo anterior, se rescata la iniciativa de expandir conocimientos en el campo de la educación en salud, por esto, surge la idea de crear un capítulo donde el profesional sanitario encuentre bases teóricas y prácticas, en el manejo cardiorrespiratorio del paciente con cardiopatía congénita desde un enfoque transdisciplinar y holístico.

## **Abordaje cardiorrespiratorio en el paciente con cardiopatía congénita**

La intervención terapéutica del paciente con cardiopatía congénita constituye un reto para los profesionales de salud en todo el mundo, debido al diferencial anatómico y fisiopatológico que presentan los pacientes con dichas alteraciones cardíacas. Por esto, se hace necesaria la ilustración de aquellos aspectos relevantes al momento de instaurar un tratamiento objetivo desde las diferentes áreas de atención en salud (1).

### ***Definición de cardiopatía congénita***

Se define cardiopatía congénita (CC) a cualquier defecto anatómico que represente una anomalía estructural en el corazón y los grandes vasos, que se presente al nacer (2).

### ***Epidemiología de las cardiopatías congénitas***

En América Latina nacen cada año 54.000 niños con cardiopatía congénita, de los cuales 41.000 requieren tratamiento, pero infortunadamente solo 17.000 de estos casos reciben intervención (1). En Colombia, donde deberían intervenir 150 niños por millón de habitantes, se intervienen 2.434, cifra que corresponde a 52 cirugías por millón, esto evidencia la necesidad de optimizar la oportunidad en la atención especializada en salud (1).

Ahora bien, la prevalencia de los defectos cardíacos congénitos en los hijos de madres diabéticas se constituye tres a cuatro veces mayor que la observada en la población en general (3). La comunicación interventricular, la trasposición de las grandes arterias y la coartación de la aorta son los defectos más habituales (3).

Así mismo, la incidencia de cardiopatía congénita aumenta desde el 1% hasta cerca del 15% si la madre presenta una cardiopatía congénita, aunque sea postoperatoria (1).

### ***Herramientas clínicas básicas para la evaluación del paciente con patología cardíaca***

La elaboración de la historia clínica es un paso fundamental en la evaluación cardíaca, y para ello deben incluirse, la historia materna durante el embarazo, el periodo postnatal inmediato y la historia familiar, ya que esto aporta aspectos importantes para el diagnóstico oportuno de posibles problemas cardíacos (2) (3).

Para la construcción de la historia clínica del paciente con cardiopatía congénita se deben indagar los siguientes datos:

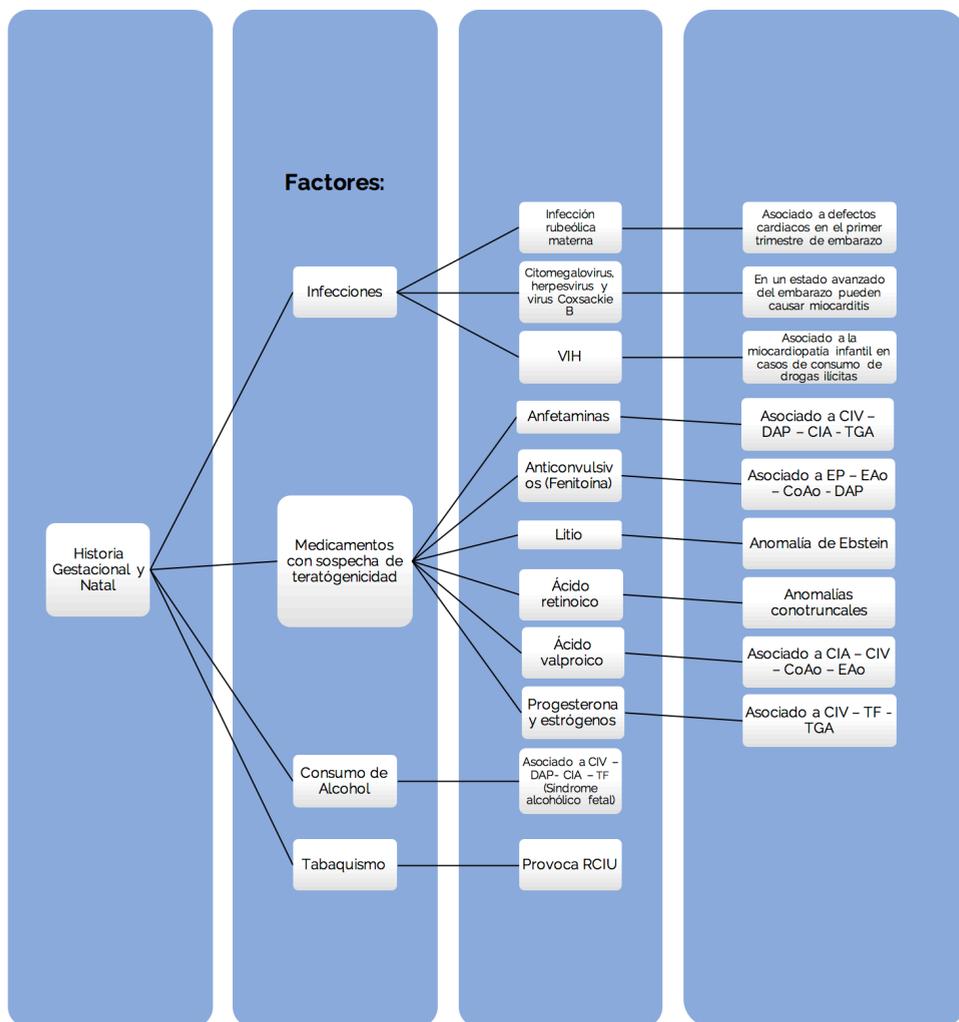
#### **Historia gestacional y natal**

Existen factores que predisponen la presentación de cardiopatías congénitas en el neonato, dentro de ellos se encuentran las infecciones, los medicamentos, y el consumo excesivo de alcohol, especialmente si suceden al inicio de la etapa gestacional (3) (ver tabla 32).

Las alteraciones maternas juegan un rol importante en la incidencia de miocardiopatía infantil. Los hijos de madre con diabetes tienen mayor índice de presentación de cardiopatía estructural como son, la TGA (trasposición de grandes vasos), la CIV (comunicación interventricular) y la PCA (persistencia del conducto arterial) o DAP (ductus arterioso persistente). Por su parte, el LES (lupus eritematoso sistémico) en la madre se ha asociado con una gran incidencia de bloqueo cardíaco congénito; las maternas con antecedente de cardiopatía congénita (aunque se encuentre corregida) pueden desarrollar una incidencia de cardiopatía congénita hasta en un 15% (3).

El peso al nacer puede ayudar al reconocimiento de un probable defecto cardíaco congénito. Por un lado, el recién nacido con bajo peso para la edad gestacional alude presencia de infecciones intrauterinas, consumo de sustancias químicas y/o alcohólicas, tales son los casos de, síndrome rubeólico y síndrome alcohólico fetal. Por otro lado, aquellos lactantes con peso aumentado al nacer, que se evidencian con frecuencia en los hijos de madres diabéticas, muestran mayor incidencia de cardiopatía congénita (3).

**Tabla 32.** Determinantes de la historia clínica gestacional en la evaluación del paciente con sospecha de cardiopatía congénita.



**VIH:** Virus de Inmunodeficiencia Humana; **CIV:** Comunicación Interventricular; **DAP:** Ductus Arterioso Persistente; **CIA:** Comunicación Interauricular; **TGA:** Trasposición de Grandes Vasos; **EP:** Estenosis Pulmonar; **EAo:** Estenosis Aortica; **CoAo:** Coartación de la Aorta; **TF:** Tetralogía de Fallot; **RCIU:** Restricción del Crecimiento Intrauterino.  
**Fuente: Adaptado de Guntheroth W, 2008.**

Fuente: adaptado de Park MK, 2008.

## Historia posnatal

Ante la sospecha de cardiopatía congénita infantil se debe realizar un exámen físico meticuloso, haciendo uso de todos los pasos semiológicos (inspección, percusión, palpación y auscultación) de esta manera se podrá esclarecer con mayor prontitud un diagnóstico (3). En la siguiente tabla, se mencionarán los signos más comunes a la hora de sospechar presencia de defecto cardíaco congénito:

**Tabla 33.** Signos clínicos asociados a cardiopatía congénita.

Signo	Causa	Diagnóstico Presuntivo
Alteración ponderal (pérdida de peso)	Rechazo de la alimentación por fatiga o dificultad para respirar (disnea)	ICC (Insuficiencia Cardíaca Congestiva)
Episodios cianóticos (coloración azul o lívida de la piel y las mucosas)	Disminución de la presión arterial de oxígeno en sangre por comunicación entre la sangre oxigenada (arterial) y la sangre desoxigenada (venosa)	*Si los episodios se evidencian al nacer puede ser un indicio de tetralogía de Fallot y requiere atención inmediata. *Si se presentan en algún momento eventual del día o al realizar actividad física (comer, jugar) puede ser una manifestación de ICC y para ello debe requerir exámenes complementarios como un ECG (Electroencefalograma) y/o radiografía de tórax.
Postura genupectoral (posición de cuclillas)	Postura corporal que se adopta cuando se está cansado, apunta claramente a la cardiopatía cianosante.	Tetralogía de Fallot
Taquipnea (aumento de la frecuencia respiratoria superficial por encima del umbral normal para la edad del paciente)	Edema agudo de pulmón, derrame pleural, alteración ventilación/perfusión.	Signo temprano de ICC
Edema de extremidades	Congestión venosa sistémica	ICC (Insuficiencia Cardíaca Congestiva)
Soplos cardíacos	Al nacimiento suele indicar una lesión estenótica (EAo – EP), insuficiencia valvular aurículo ventricular o pequeñas lesiones de cortocircuito izquierda-derecha (CIV – DAP).	EAo (Estenosis Aortica) EP (Estenosis Pulmonar) CIV (Comunicación Interventricular) DAP (Ductus Arterioso Pertinente)

Signo	Causa	Diagnóstico Presuntivo
Dolor torácico	Hipertensión pulmonar o la vasculopatía obstructiva pulmonar.	EAo (Estenosis Aortica) Prolapso de la válvula mitral (PVM)
Síncope	Perfusión cerebral inadecuada	El síncope presentando en el esfuerzo puede ser indicador de una arritmia cardíaca (comúnmente ventriculares con QT prolongado)
Palpitaciones	Paroxismos de taquicardia, extrasístoles aisladas	Taquicardia Supraventricular (TSV)

Fuente: adaptado de Park MK, 2008.

Así mismo, es importante identificar que las cardiopatías congénitas con cortocircuito de izquierda a derecha y aumento del flujo sanguíneo pulmonar (FSP) predisponen a las infecciones respiratorias bajas, en cambio, los pacientes con presencia de anillos vasculares, presentan una auscultación similar a la de una infección crónica de vía aérea superior (3).

Por otro lado, en lactantes menores, la intolerancia al esfuerzo al realizar cualquier actividad física ya sea correr y/o subir escaleras, dificultades en la tolerancia al esfuerzo durante la alimentación, podrían provenir de cualquier cardiopatía importante con cortocircuito de izquierda a derecha amplio, estenosis o insuficiencia valvular y/o arritmias (3).

Por último, se debe considerar que el dolor torácico también puede estar asociado a otras patologías que no necesariamente se relacionan con malformaciones congénitas cardíacas, las más comunes son, costocondritis, traumatismo de la pared torácica, y enfermedades respiratorias con presencia de tos (bronquiolitis, asma o neumonía).

## Historia familiar

Algunas enfermedades hereditarias se asocian con presencia de CC, tal es el caso del síndrome de Marfan, relacionado con aneurisma aórtico o con insuficiencia aortica o mitral, el síndrome de Holt-Oram vinculado con presencia de CIA, y el síndrome de Noonan frecuentemente asociado a estenosis pulmonar secundaria a válvula pulmonar displásica (3).

El riesgo de cardiopatía congénita aumenta con la presencia de antecedentes familiares de este tipo, la probabilidad de recurrencia en los hermanos de un niño afectado es del 3%, aunque, en casos de síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas (HLHS) puede aumentar el riesgo a un 10%. Las lesiones cardíacas familiares con mayor prevalencia en cuanto a recurrencia son las CIA, y las menos prevalentes son la atresia tricuspídea y el tronco arterial persistente (3).

## ***Fisiopatología en las cardiopatías congénitas***

### **Circulación fetal y perinatal**

Para el abordaje del paciente con CC es importante entender la circulación fetal, puesto que ésta difiere de la circulación del adulto. En la etapa fetal el intercambio gaseoso se realiza principalmente en la placenta, mientras que en el adulto este proceso se consolida a nivel pulmonar (2) (3).

### **Características de la circulación fetal**

Durante la circulación fetal se presentan cuatro cortocircuitos o *shunt*, estos están dados a nivel de la placenta, a través del conducto venoso, en el foramen oval y en el conducto arterial (3) (Figura 33). Así mismo, existen cuatro aspectos importantes a destacar de la circulación fetal (3) (4).

- 1.El gasto ventricular combinado máximo lo recibe la placenta (55%) y esto representa la mínima resistencia vascular en el feto.
- 2.La vena cava superior (VCS) drena la parte superior del organismo lo que incluye el cerebro con un 15% del gasto ventricular combinado, mientras que la vena cava inferior (VCI) drena la parte inferior del cuerpo y la placenta con un 70% del gasto ventricular combinado. Como se ha mencionado antes, la sangre se oxigena en la placenta, pues es ahí donde se realiza el intercambio gaseoso y la recepción de nutrientes de la madre, por lo que la saturación de oxígeno en la VCI es un 70% más alta que en la VCS con un 40%. La máxima presión arterial de oxígeno ( $PO_2$ ) se encuentra en la vena umbilical y corresponde a 32 mmHg.
- 3.Al ventrículo derecho llega la mayor parte de la sangre de la VCS. A través de la crista dividens la tercera parte de la sangre proveniente de la VCI se dirige a la aurícula izquierda por medio del foramen oval, mientras que las dos terceras partes restantes se redirigen hacia el

ventrículo derecho y la arteria pulmonar. Lo anterior, permite que la sangre con mayor saturación de oxígeno irrigue el cerebro y la circulación coronaria (28 mmHg), mientras que en la mitad inferior del organismo la  $PO_2$  alcanza los 24 mmHg.

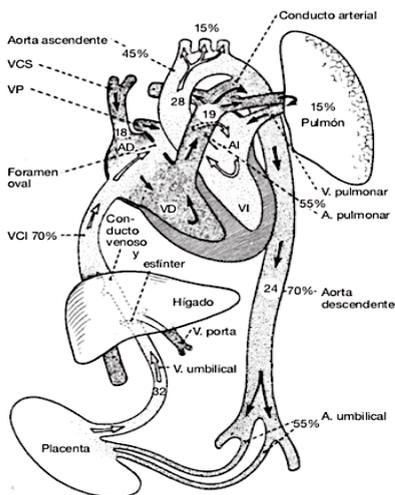
4. La sangre con menor saturación de oxígeno proveniente de la arteria pulmonar, fluye a través del conducto arterial, ampliamente abierto, hacia la aorta descendente y posteriormente hacia la placenta para ser nuevamente oxigenada (3) (4).

- **Dimensiones de las cámaras cardíacas**

Las proporciones del gasto ventricular combinado son el reflejo de las dimensiones de las cavidades cardíacas y los grandes vasos sanguíneos. Los pulmones solo reciben el 15% del gasto ventricular combinado, puesto que las ramas de la arteria pulmonar son pequeñas. Esto es importante para el reconocimiento del origen del soplo, producto del flujo pulmonar en el recién nacido (3).

Por otra parte, a diferencia de la circulación del adulto, en la etapa fetal es el ventrículo derecho el que tiene mayor protagonismo comparado con el ventrículo izquierdo, pues es éste el que se encarga de manejar el 55% del gasto ventricular combinado, mientras que el ventrículo izquierdo maneja el 45% (3) (4). Ver figura 38.

**Figura 38.** Diagrama Circulación Fetal.



El valor numérico en el interior de la cámara o del vaso es la  $PO_2$  de este lugar en mmHg. Los porcentajes fuera de las estructuras vasculares representan el flujo relativo en las principales entradas y salidas de los dos ventrículos. El gasto combinado de los dos ventrículos equivale al 100% (3).

Fuente: tomado de Park MK, 2008.

## Gasto cardiaco fetal

El gasto cardiaco fetal depende de la frecuencia cardiaca, cuando está disminuye el corazón fetal es incapaz de mantener el volumen latido minuto, debido a la disminución de la distensibilidad, por lo que, en la perdida del bienestar fetal se disminuye la frecuencia cardiaca y es ahí donde se hace necesario evaluar la posibilidad de precipitar el nacimiento si es el caso (2) (3) (4).

## Cambios en la circulación tras el nacimiento

Con el nacimiento desaparece la circulación placentaria y se establece la circulación pulmonar. Este cambio se puede explicar en dos momentos (3) (4) (tabla 34).

**Tabla 34.** Transición de la circulación placentaria a la pulmonar.

Momento 1	Momento 2
<b>La eliminación de la placenta produce:</b>	<b>La expansión pulmonar produce:</b>
<b>Aumento de la resistencia vascular sistémica (RVS)</b>	Disminución de la resistencia vascular pulmonar (RVP) Aumento del flujo sanguíneo pulmonar Disminución de la presión de la arteria pulmonar
<b>Cese del flujo sanguíneo de la vena umbilical</b>	Cierre funcional del foramen oval (como consecuencia del aumento de la presión de la aurícula izquierda, con respecto a la aurícula derecha)
<b>Cierre del conducto venoso</b>	Cierre del conducto arterial persistente (PCA) como resultado de un aumento de la $PO_2$

Fuente: adaptado de Park MK, 2008.

Ahora bien, en condiciones fisiológicas normales este proceso se da de manera eficiente y rápida, mientras que en condiciones patológicas o de prematuridad se evidencia alteración en la maduración normal de las arteriolas pulmonares, las situaciones más comunes que pueden inducir estas alteraciones son (2) (3) (4):

- o Hipoxia, altitud, o ambas: Producto del retraso de la disminución de la RVP.

- Enfermedad pulmonar (p. ej., enfermedad de la membrana hialina): Debido al aumento de la RVP, se restringe el cortocircuito de izquierda a derecha.
- Acidemia: Contribuye al aumento de la RVP.
- Aumento de la presión en la arteria pulmonar secundario a una gran comunicación interventricular o a una persistencia del conducto arterial.
- Aumento de la presión en la aurícula izquierda o en la vena pulmonar (2) (3) (4).

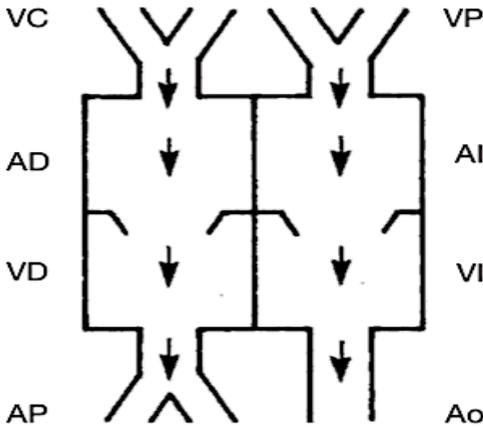
### **Cierre del conducto arterial y su relación con el oxígeno y la prostaglandina E<sub>2</sub>**

El aumento de la saturación de oxígeno de 25 mmHg in útero a 50 mmHg tras la expansión pulmonar, provoca la constricción del músculo liso del conducto, lo que ocasiona el cierre del conducto arterial. Sin embargo, la edad gestacional del neonato es un factor determinante en este proceso, puesto que, el tejido ductal de un neonato prematuro responde con menor intensidad al oxígeno que el de un recién nacido a término, lo que contribuye a un cierre más lento (2) (3) (4).

Por otra parte, la prostaglandina E<sub>2</sub> (PGE<sub>2</sub>) coadyuva al mantenimiento de la permeabilidad del conducto arterial en el feto. Existen algunas situaciones clínicas donde se hace necesario promover la permeabilidad del ductus o conducto arterial para aumentar la sobrevida de los pacientes, esto se hace por medio de la infusión intravenosa de PGE<sub>1</sub> sintética en pacientes con atresia pulmonar y/o coartación de la aorta (3).

### **Fisiopatología de las lesiones con cortocircuito izquierda – derecha**

Es importante para una adecuada interpretación de la fisiopatología de las cardiopatías congénitas con cortocircuito de izquierda a derecha, entender el sentido de un diagrama de bloques de un corazón normal; a continuación, en la figura 39, se representan las estructuras y grandes vasos por medio de bloques (cavidades cardíacas) y conductos (grandes vasos) (2) (3).

**Figura 39.** Diagrama de un corazón normal.

La dirección de las flechas simboliza la corriente sanguínea. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; VC: vena cava; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VP: vena pulmonar.

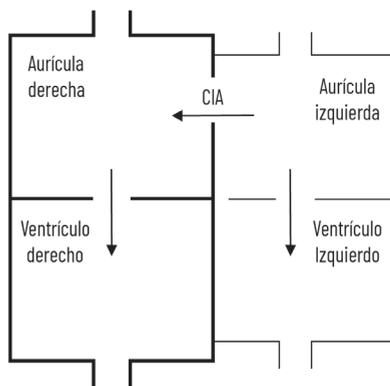
Fuente: tomado de Park MK, 2008.

## Comunicación Interauricular

Los cortocircuitos de izquierda a derecha están determinados por dos aspectos, el primero es el tamaño del defecto y el segundo es la distensibilidad de los ventrículos. La magnitud del cortocircuito se refleja en el aumento de tamaño de las cavidades cardíacas, y esto se ve evidenciado en la radiografía de tórax. Por tanto, la AD, VD, y AP y sus ramas se encuentran más dilatadas a diferencia de la AI, que conserva su estructura; esto es debido a que el retorno venoso proveniente de las venas pulmonares a la AI no permanece en esta cámara cardíaca, sino que se deriva inmediatamente a la AD por medio de la comunicación interauricular (CIA) existente (figura 40) (2) (3).

La CIA puede manifestarse en diferentes localizaciones:

- Ostium Secundum: la más común en la región del foramen oval.
- Ostium Primum: en la porción inferior del septo interauricular, adyacente a las válvulas auriculo-ventriculares (AV).
- Seno venoso: se presenta comúnmente en anomalías en la conexión de las venas pulmonares con la VCS derecha o la AD (2) (3).

**Figura 40.** Diagrama fisiopatológico de la CIA.

La sangre con mayor saturación de oxígeno de la aurícula izquierda, pasa a la aurícula derecha, obteniendo un incremento de volumen y una dilatación de la aurícula y los ventrículos derechos.

Fuente: tomado de Sánchez Fernández P, 2017.

El tratamiento correctivo de la CIV generalmente no requiere cierre quirúrgico, puesto que en lactantes suele darse de manera espontánea. Sin embargo, existe un cierre no quirúrgico a través de cateterismo empleando dispositivos cardiacos para su cierre, la indicación para este método son CIA Ostium Secundum de 5 mm o más de diámetro (menos de 32 mm), con cortocircuito de izquierda a derecha significativo, pero sin evidencia clínica de sobrecarga de volumen al VD. Por otro lado, si el paciente requiere intervención quirúrgica abierta se realiza a través de una incisión medioesternal con derivación cardiopulmonar, mediante una sutura simple o un parche pericárdico o teflón, cabe resaltar que su riesgo de mortalidad y complicaciones es mayor (2) (3).

- **Comunicación Interventricular**

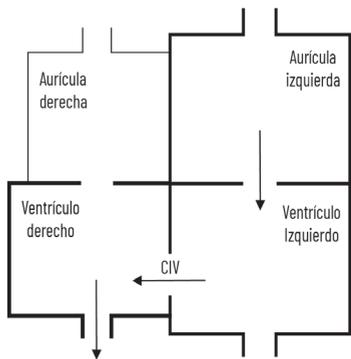
Es la cardiopatía congénita más frecuente al nacer, se presenta con una frecuencia de 1,5 a 3,5 de cada 1.500 nacidos vivos. En cuanto a su localización anatómica, el 80% es de tipo membranosa y un 20% de tipo muscular. Generalmente es diagnosticada y tratada en la primera infancia, sin embargo, en casos donde se llega a la etapa adulta con una CIV no diagnosticada y con repercusión hemodinámica se puede acompañar de dilatación de cavidades izquierdas, ICC, fibrilación auricular e incluso hipertensión pulmonar (HTP) en situación de Eisenmenger (*enfermedad obstructiva vascular pulmonar crónica*) (2) (3).

La dirección del corto circuito de la CIV no cianótica es de izquierda a derecha, su magnitud esta determinada por el tamaño, el defecto y la resistencia vascular pulmonar (RVP) que genera. Lo que quiere decir, que en CIV pequeñas se produce una gran resistencia al corto circuito de izquierda a derecha; por tanto, el cortocircuito no depende de la RVP, por el contrario, en presencia de CIV grandes, la resistencia ofrecida por el defecto es mínima y el corto circuito de izquierda a derecha depende de la RVP. Cuanto menor sea la RVP, mayor será la magnitud del cortocircuito de izquierda a derecha y es en estos casos donde el cortocircuito de izquierda a derecha se denomina dependiente.

En una CIV de tamaño moderado se aumentan las cavidades izquierdas, tanto la aurícula como el ventrículo, también la arteria pulmonar. La sobrecarga de volumen la presenta el ventrículo izquierdo y no el derecho y esto es debido a que el corto circuito de la CIV, se produce principalmente en la sístole, cuando también se contrae el ventrículo derecho por lo que la sangre del corto circuito pasa directamente a la arteria pulmonar en lugar de sobrecargarse en el ventrículo derecho (2) (3). Ver figura 41.

Los lactantes menores con una CIV con repercusión hemodinámica que desarrollan ICC y retraso del crecimiento se tratan en principio con digoxina, diuréticos y agentes que disminuyen la poscarga. Pero, si el tratamiento médico no consigue solucionar el fracaso del crecimiento, se debe operar la CIV durante los 6 primeros meses de vida. Solo se debe retrasar la intervención quirúrgica en los lactantes que responden al tratamiento médico. No obstante, si la presión en la arteria pulmonar es superior al 50% de la presión sistémica, se debe realizar el cierre quirúrgico al final del primer año (2) (3).

**Figura 41.** Diagrama fisiopatológico de la CIV.



Existe un aumento de tamaño de la aurícula izquierda y del ventrículo izquierdo, esto es debido al aumento de la vascularización pulmonar, producto de la presencia de un cortocircuito de izquierda a derecha (CIV).

Fuente: tomado de Sánchez Fernández P, 2017.

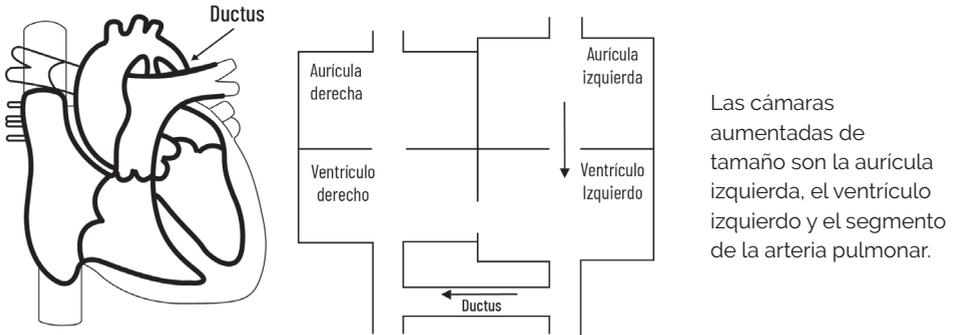
- **Persistencia del Conducto Arterial (PCA)**

La PCA se localiza como una comunicación entre la aorta descendente a nivel de la salida de la arteria subclavia izquierda y el tronco de la arteria pulmonar justo por encima de origen de la arteria pulmonar izquierda (Grafica 5). Su comportamiento hemodinámico es similar al de la CIV, la magnitud de su corto circuito de izquierda a derecha está determinado por la resistencia del conducto cuando este es pequeño y por la RVP cuando el conducto es grande. Por lo tanto, la ICC en la PCA se comporta de manera similar al mecanismo dado en la CIV (2) (3).

Las cavidades y los vasos sanguíneos que aumentan de tamaño son los mismos que en la CIV, excepto el aumento de la aorta a la altura de la PCA. Por lo tanto, la radiografía de tórax, muestra un aumento en la AI, VI, arteria pulmonar y aorta ascendente. Sin embargo, aunque la aorta esta aumentada de tamaño, no suele producirse una silueta cardiaca anormal, puesto que la aorta no forma parte de la silueta cardiaca. Por lo que es difícil distinguir una PCA de una CIV en una radiografía de tórax. Por otra parte, dado que existe un importante gradiente de presión entre la aorta y la arteria pulmonar tanto en sístole como en diástole, el corto circuito de izquierda a derecha sucede en ambas fases del ciclo cardiaco, produciendo el característico soplo continuo de esta alteración, ver figura 42.

Una gran PCA no tratada puede producir una enfermedad obstructiva pulmonar, con el consiguiente corto circuito bidireccional (es decir, derecha-izquierda e izquierda-derecha) a la altura del conducto, lo que puede originar cianosis solo en la mitad inferior del organismo (es decir, cianosis diferencial) (2,3).

La PCA cuando se trata de una afección hemodinámicamente significativa debe ser cerrada ya sea mediante una intervención quirúrgica, o bien mediante técnicas intervencionistas a cualquier edad. Para cerrar el conducto pequeño sin consecuencias hemodinámicas, muchos centros utilizan un dispositivo intervencionista en lugar de la intervención quirúrgica. El cierre quirúrgico se reserva para los pacientes en los que no se considera aplicable una técnica no quirúrgica de cierre. La presencia de vasculopatía pulmonar obstructiva constituye una contraindicación a la intervención quirúrgica. En los lactantes con ICC, hipertensión pulmonar o neumonía recurrente se realiza una intervención quirúrgica urgente (2) (3).

**Figura 42.** Diagrama fisiopatológico de la PCA.

Fuente: tomado de Sánchez Fernández P, 2017.

## Fisiopatología de las lesiones obstructivas y de regurgitación valvular

Las lesiones obstructivas y de regurgitación valvular se subdividen en tres grupos, se acuerdo a sus similitudes hemodinámicas (2) (3):

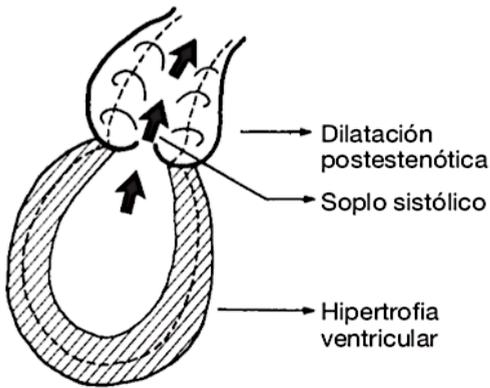
1. Lesiones obstructivas al flujo de salida ventricular (estenosis aórtica EAo, estenosis pulmonar, coartación aórtica CoAo).
2. Estenosis de las válvulas auriculoventriculares (estenosis mitral, estenosis tricuspídea).
3. Lesiones de regurgitación valvular (insuficiencia mitral, insuficiencia tricuspídea, insuficiencia aórtica IAo, insuficiencia pulmonar)(2) (3).

- **Lesiones obstructivas al flujo de salida ventricular**

Todas las lesiones obstructivas al flujo de salida producen tres anomalías fisiopatológicas (Figura 43):

1. Soplo sistólico de eyección (se oye a la auscultación)
2. Hipertrofia del respectivo ventrículo
3. Dilatación posestenótica (2) (3).

**Figura 43.** Alteraciones fisiopatológicas producidas en las lesiones obstructivas al flujo de salida ventricular.



Las tres alteraciones secundarias se observan en la estenosis de la válvula aórtica y de la válvula pulmonar: un soplo sistólico de eyección, la hipertrofia del ventrículo responsable y la dilatación postestenótica de una gran arteria.

Fuente: tomado de Park MK, 2008.

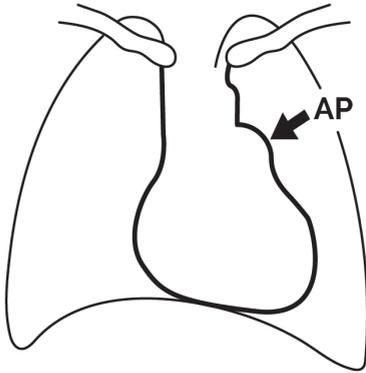
### ***Estenosis valvular aórtica y pulmonar***

En la estenosis aórtica EAO se hipertrofia el ventrículo izquierdo y en la estenosis pulmonar el ventrículo derecho, lo que provoca una hipertrofia ventricular izquierda (HVI) y derecha (HVD) respectivamente. Por otra parte, el gasto cardíaco se mantiene a menos que se produzca una insuficiencia miocárdica en los casos graves (2) (3).

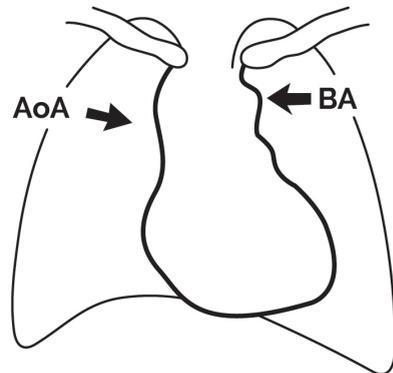
En la radiografía de tórax se observa un segmento destacado de la arteria pulmonar donde existe la presencia de estenosis valvular pulmonar y para casos de estenosis aórtica, la aorta dilatada puede observarse prominente en la parte superior derecha del mediastino o del botón aórtico en la parte superior izquierda del mediastino (Figura 44).

Ahora bien, respecto al tratamiento se aborda al paciente según la gravedad de la estenosis; en los neonatos con estenosis pulmonar severa, es importante promover la oxigenación pulmonar por lo que la infusión de  $PGE_1$  para mantener permeable el PCA puede ayudar en el tratamiento. Por otra parte, la valvuloplastia con balón se considera el procedimiento de primera medida para el tratamiento de la estenosis; sin embargo, en casos donde éste no resulta exitoso, se debe considerar un abordaje quirúrgico por medio de una valvulotomía pulmonar bajo derivación cardiopulmonar mediante una incisión medio esternal (2,3).

**Figura 44.** Silueta radiológica en casos de estenosis valvular pulmonar y aórtica.



**Estenosis Valvular Pulmonar**  
Segmento destacado de la AP



**Estenosis Valvular Aórtica**

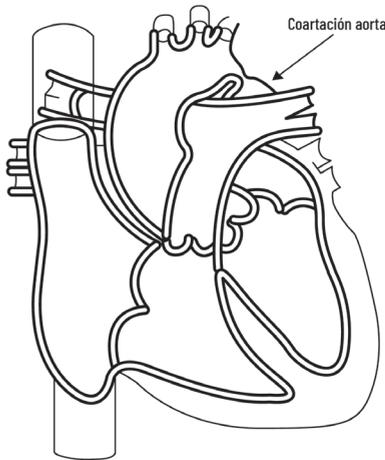
La dilatación de la aorta se observa como una prominencia en el mediastino superior derecho por una dilatación de la aorta ascendente (AoA) o como protuberancia del botón aórtico (BA) en la parte superior del borde cardíaco izquierdo.

Fuente: tomado de Park MK, 2008.

**Coartación aórtica**

La coartación aórtica (CoAo) es un estrechamiento del itsmo aórtico situado opuestamente al origen del ductus arterioso o ligamento arterioso, por debajo del origen de la arteria subclavia izquierda (Figura 45). Esta CC a menudo se presenta en compañía de anomalías en las válvulas, muy comúnmente válvulas aórticas bicúspides. Según, la gravedad de la obstrucción los pulsos femorales pueden ser débiles, tardíos o ausentes y esto se debe a una lenta elevación del pulso arterial en las extremidades inferiores (2) (3).

**Figura 45.** Esquema anatómico de una CoAo.



La coartación es casi siempre yuxtaductal (es decir, localizada en dirección opuesta a la entrada del conducto arterial).

Fuente: tomado de Sánchez Fernández P, 2017.

Por otra parte, la CoAo promueve mayor volumen hacia el ventrículo derecho, que abastece de sangre a la aorta descendente por medio de un gran conducto arterial, por lo tanto, el VD suele ser dominante y por ende se dilata e hipertrofia, mientras que el VI se hace más pequeño de lo normal, lo que explica que los lactantes con esta cardiopatía presenten hipoplasia del ventrículo derecho (HVD) y no hipoplasia del ventrículo izquierdo (HVI). Por lo anterior, el tratamiento médico está encaminado a promover la apertura del conducto arterial por medio de infusión de PGE<sub>1</sub>, hay que mantener medidas anticongestivas a través de agentes inotrópicos de acción corta (dopamina, dobutamina), diuréticos y oxígeno. Sin embargo, la angioplastia con balón suele ser el primer recurso útil en el manejo de los neonatos con CoAo de importante repercusión hemodinámica, en quienes el tratamiento quirúrgico estándar representa alto riesgo de mortalidad (2) (3).

- **Estenosis de las válvulas auriculoventriculares (AV)**

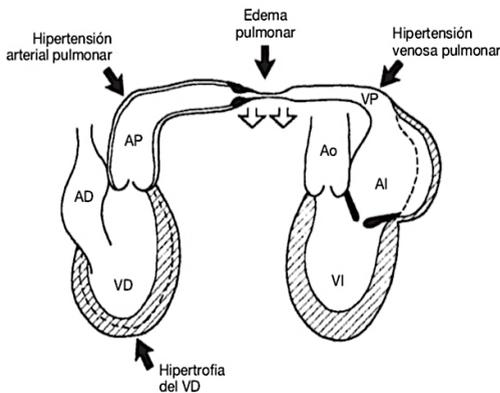
Las estenosis AV producen la obstrucción al retorno venoso pulmonar o sistémico.

### ***Estenosis mitral***

Se presenta más comúnmente en asociación con patologías reumáticas que congénitas. Esta alteración impide que el flujo sanguíneo circule correctamente desde la AI al VI, lo que genera un aumento del gradiente de presión y ocasiona cambios estructurales de las estructuras adyacentes, es decir la aurícula izquierda, venas pulmonares, arteria pulmonar y ventrículo derecho (figura 46) (2) (3).

En una estenosis mitral severa, ocurre una dilatación o hipertrofia de la AI, lo que posibilita aumento de la presión en las venas y capilares pulmonares, con posterior edema pulmonar, por aumento de la presión hidrostática de los capilares en relación a la osmótica en la sangre. Lo anterior, se evidencia en las radiografías de tórax con aumento de la congestión venosa pulmonar y aumento del tamaño de la aurícula izquierda, lo que clínicamente se traduce a síntomas como dificultad para respirar (disnea) ya sea de esfuerzo o en reposo y ortopnea (dificultad para respirar en supino). Por su parte, la gran presión capilar pulmonar resulta en una constricción arteriolar refleja, que a su vez origina hipertensión arterial pulmonar, y finalmente HVD (2) (3).

**Figura 46.** Estenosis Mitral.



Cambios hemodinámicos en la estenosis mitral intensa. Se produce el aumento de tamaño y la hipertrofia de la aurícula izquierda (AI), la hipertensión venosa pulmonar y un posible edema pulmonar. La vasoconstricción refleja de las arteriolas pulmonares conduce a la hipertensión arterial pulmonar y la hipertrofia ventricular derecha.

Fuente: tomado de Park MK, 2008.

### ***Estenosis tricuspídea***

Esta cardiopatía es más infrecuente y es generalmente congénita, impide que el flujo sanguíneo circule correctamente desde la AD al VD, por lo tanto, genera dilatación e hipertrofia de la AD, aumento de la presión

venosa sistémica con posterior hepatomegalia y aumento de la distensión de las venas del cuello. Por lo tanto, las radiografías de tórax revelan un aumento del tamaño de la AD (2) (3).

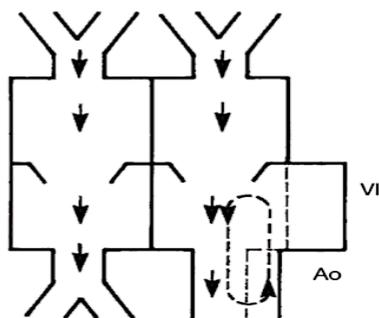
- **Lesiones de regurgitación valvular**

Las lesiones importantes de la regurgitación valvular son la insuficiencia aórtica (IAo) y la insuficiencia mitral. En casos severos esta disfunción valvular, está precedida de una sobrecarga de volumen en las cámaras cardiacas proximal y distal a la afección. Por lo tanto, en casos de insuficiencia mitral, se dilatan tanto la aurícula izquierda como el ventrículo izquierdo (Figura 47), pero en casos de IAo aumenta de tamaño el ventrículo izquierdo y la aorta. Si la disfunción es mínima, solo el examen físico auscultatorio indicará su presencia (2) (3).

Por otra parte, en la insuficiencia tricuspídea se observan cambios hemodinámicos similares a los descritos en la insuficiencia mitral, con la diferencia de que son la aurícula derecha y el ventrículo derecho los afectados, por lo tanto, en el ecocardiograma se podría evidenciar hipertrofia auricular derecha HAD, e hipertrofia ventricular derecha HVD (2) (3).

Ahora bien, en casos de insuficiencia pulmonar el comportamiento es similar a la de la IAo. El ventrículo derecho se dilata y la arteria pulmonar puede aumentar de tamaño. En la radiografía de tórax, esto se puede traducir al aumento de la silueta cardiaca en el ventrículo derecho y en el segmento de la arteria pulmonar, conjuntamente en el ecocardiograma se podría evidenciar HVD (2) (3).

**Figura 47.** Insuficiencia Aortica.



El ventrículo izquierdo (VI) y la aorta (Ao), con dos flechas, indican en la representación gráfica aumento de estas cavidades.

Fuente: tomado de Park MK, 2008.

## Fisiopatología de las cardiopatías congénitas cianosantes

Antes de presentar las cardiopatías cianosantes, es importante abordar el tema de la cianosis, por lo tanto, a continuación, se detallará su origen (2) (3).

- **Detección de la cianosis**

La cianosis es la coloración azulada en la piel y membranas mucosas, resultante de un aumento de la concentración de la desoxihemoglobina o hemoglobina reducida hasta cerca de 5g/ 100ml en las venas cutáneas. En las vénulas hay normalmente unos 2 g de hemoglobina reducida/100 ml, de forma que otros 3 g de hemoglobina reducida/100 ml en la sangre arterial producen una cianosis clínica. Para una persona normal con una hemoglobina de 15 g/100 ml, 3g de hemoglobina reducida provienen de una desaturación del 20% (ya que 3 es el 20% de 15). Así pues, la cianosis aparece cuando la saturación de oxígeno disminuye hasta valores cercanos al 80% (2) (3).

Esta reducción se asocia a la desaturación de la sangre arterial o al aumento del consumo de oxígeno a nivel celular en presencia de una saturación de oxígeno arterial normal, esto es debido a causas como; shock circulatorio, hipovolemia, vasoconstricción por frío, entre otros. La cianosis asociada con desaturación arterial se conoce como cianosis central, y la cianosis con saturación de oxígeno arterial normal se denomina cianosis periférica. La cianosis tiene distintas causas, dentro de las más comunes se encuentran las que si muestran en la tabla 35 (2) (3):

**Tabla 35.** Causas de cianosis.

Cianosis Central	Cianosis Periférica
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ventilación alveolar inadecuada: <b>Por depresión del sistema nervioso central, obstrucción de vía aérea, alteraciones estructurales de los pulmones, debilidad muscular respiratoria.</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Aumento de la desoxigenación de los capilares:</b> Shock circulatorio, insuficiencia cardiaca congestiva, acrocianosis del recién nacido.</li> </ul>

**Cianosis Central**

- Sangre desaturada con posteriores unidades alveolares mal perfundidas con oxígeno: **Cortocircuito de derecha a izquierda intracardiaco (cardiopatía congénita cianosante), cortocircuito pulmonar (fistula auriculoventricular pulmonar, hepatopatía crónica), hipertensión pulmonar con cortocircuito de derecha a izquierda en la aurícula, ventrículo o ductus (Síndrome de Eisenmenger, HTP persistente del recién nacido).**

**Cianosis Periférica**

- **Metahemoglobinemia:**  
Metahemoglobinemia congénita; por sustancias tóxicas, ingestión de agua rica en nitratos, exposición a geles dentales con anilina.

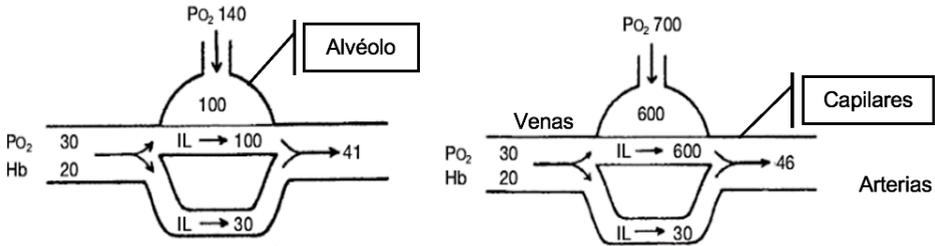
---

Fuente: adaptado de Park MK, 2008.

La cianosis central con disminución de la saturación de oxígeno arterial es significativa y puede deberse a cardiopatías congénitas cianosantes, enfermedad pulmonar o depresión del sistema nervioso central. La cianosis de origen cardíaco se debe diagnosticar temprano para tratarla adecuadamente, y de manera oportuna para no agravar el cuadro (2) (3).

La diferencia entre la cianosis cardíaca y la causada por enfermedades pulmonares tiene una importancia decisiva para el tratamiento adecuado de los lactantes cianóticos, ya que exponer a un paciente con CC a grandes concentraciones de oxígeno empeora el comportamiento fisiopatológico de la afectación cardíaca. La prueba de hiperoxia ayuda a distinguir la cianosis causada por una enfermedad cardíaca de la originada por una enfermedad pulmonar. En la prueba de hiperoxia se estudia la respuesta de la  $PO_2$  arterial a la inhalación de oxígeno al 100%. En la enfermedad pulmonar, la  $PO_2$  arterial suele aumentar hasta un valor superior a los 100 mmHg. Cuando existe un importante cortocircuito intracardiaco derecha-izquierda, la  $PO_2$  arterial no supera los 100 mmHg y el aumento no suele ser superior a 10 o 30 mmHg (Figura 48) (2) (3).

**Figura 48.** Esquema grafico del resultado de una prueba de hiperoxia aplicada en defectos cardiacos cianosantes.



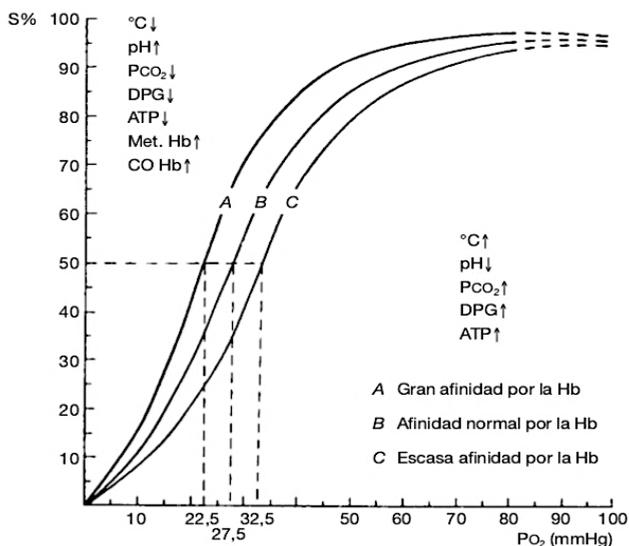
**A)** Efecto de un cortocircuito derecha-izquierda sobre la  $PO_2$  arterial en aire ambiente. La mezcla de un litro de sangre proveniente de alvéolos ventilados normalmente ( $PO_2$  de 100 mmHg) con un litro de sangre venosa que fluye a través del defecto cardíaco ( $PO_2$  de 30 mmHg) resulta en una significativa disminución de la  $PO_2$  arterial (41 mmHg).

**B)** Efecto de un cortocircuito derecha-izquierda sobre la  $PO_2$  arterial en oxígeno al 100%. La mezcla de un litro de sangre proveniente de alvéolos ventilados normales ( $PO_2$  de 600 mmHg) con un litro de sangre venosa que fluye a través del cortocircuito ( $PO_2$  de 30 mmHg) resulta en una  $PO_2$  arterial de 46 mmHg. La respiración de oxígeno al 100% no influyó significativamente sobre la hipoxemia, ya que la  $PO_2$  arterial sólo aumentó de 41 a 46 mmHg.

Fuente: tomado de Park MK, 2008.

Seguidamente, la saturación de oxígeno arterial se constituye normal por encima de 90%; sin embargo, en la etapa neonatal el tener una saturación de oxígeno adecuada no descarta una cardiopatía congénita, y eso es debido a que en los neonatos se puede observar una saturación de oxígeno arterial del 90% con una presión arterial de oxígeno ( $PaO_2$ ) de 45 a 50 mmHg por una desviación normal que se presenta hacia la izquierda en la curva de disociación de la hemoglobina (Gráfica 12). En cambio, en los niños y los adultos, si es necesaria una  $PO_2$  mayor de 60 mmHg, para obtener una saturación de oxígeno de 90% (2) (3).

El pH, la presión arterial de dióxido de carbono ( $PCO_2$ ) y las concentraciones eritrocitarias de 2,3-difosfoglicerato (2,3-DPG), adenosina trifosfato (ATP), metahemoglobina y carboxihemoglobina influyen sobre la posición de la curva de disociación, puesto que al aumentarse desvían la curva hacia la derecha (curva C) y al disminuirse desvían la curva hacia la izquierda (curva A) (Figura 49) (2) (3).

**Figura 49.** Curva de disociación de la hemoglobina.

La relación sigmoide entre la PO<sub>2</sub> y la cantidad de oxígeno sujeta a la hemoglobina se expresa mediante la curva de disociación de la oxihemoglobina. Como punto de referencia se ha escogido la PO<sub>2</sub> a la que está saturado el 50% de la hemoglobina, que se denomina P50. El P50 promedio es de 27 mmHg en el adulto y 22 mmHg en el feto y en el recién nacido.

La posición de la curva de disociación es una expresión de la afinidad de la hemoglobina por el oxígeno.

La curva del recién nacido (curva A), evidencia mayor afinidad por el oxígeno, favoreciendo la extracción de oxígeno de la circulación materna, esto conviene para las condiciones del ambiente intrauterino, pero la hemoglobina fetal no permite fácilmente la liberación del oxígeno a los tejidos como en los adultos.

La curva adulta (curva B), con una menor afinidad por el oxígeno, permite la liberación de una mayor cantidad de oxígeno a los tejidos. La curva adulta se alcanza a los tres meses de edad.

Fuente: tomado de Park MK, 2008.

## Cardiopatías congénitas cianosantes más comunes

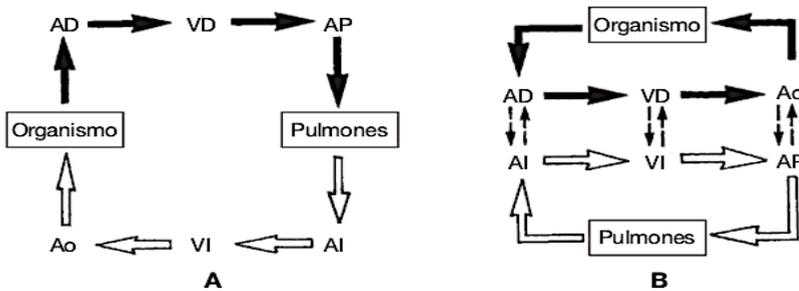
### *Trasposición completa de las grandes arterias*

En los países occidentales la trasposición de grandes arterias (D-TGA) es la CC más habitual en el recién nacido. En esta alteración la aorta tiene su origen en el ventrículo derecho, y la arteria pulmonar en el ventrículo izquierdo. Esto posibilita la inversión de los grandes vasos, de forma que la aorta está por

delante de la arteria pulmonar. La sangre desaturada que regresa desde el organismo a la aurícula derecha fluye por la aorta sin ser oxigenada en los pulmones y luego regresa a la aurícula derecha. Por lo tanto, los tejidos, incluyendo los órganos vitales como el cerebro y el corazón, están mal perfundidos. A la inversa, la sangre bien oxigenada que regresa a la aurícula izquierda fluye por la arteria pulmonar y regresa a la aurícula izquierda. Esto resulta en la separación completa de los dos circuitos (Figura 50). Lo anterior, hace necesaria la presencia de una CIA, CIV o PCA, que posibiliten la mezcla de la sangre arterial con la venosa, puesto que esta irrupción en la circulación, no es compatible con la vida (2) (3).

Generalmente, los pacientes con D-TGA cursan con CIV pequeñas o foramen oval permeable, sin embargo, son pacientes que se observan clínicamente muy desaturados, entre 30 y 50% de saturación de oxígeno (SPO<sub>2</sub>) y por ende cianóticos. La baja PO<sub>2</sub> arterial (20-30 mmHg) altera la producción de oxígeno de manera aeróbica lo que desencadena glucólisis anaeróbica, con posterior acidosis metabólica. La hipoxia y la acidosis afectan la función miocárdica, y el cambio de la RVP al nacer provoca un aumento del flujo sanguíneo pulmonar (FSP) y una sobrecarga de volumen en la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo, con la aparición de ICC en la primera semana de vida (2) (3).

**Figura 50.** Circulación normal versus circulación en D-TGA.

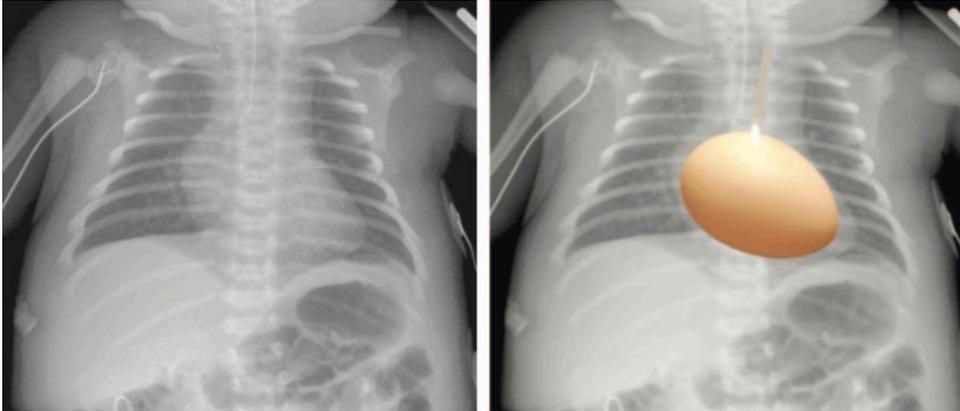


La relación de la circulación normal "en serie" grafica A, versus en D-TGA que representa una irrupción con posterior circulación "en paralelo" se puede observar en la grafica B. Las flechas que no tienen relleno asemejan la sangre oxigenada y las flechas con relleno de color negro simbolizan la sangre desoxigenada.

Fuente: tomado de Park MK, 2008.

En la radiografía de tórax de un recién nacido con D-TGA se muestra estrechamiento del mediastino superior, agrandamiento de la silueta cardíaca con convexidad anormal del borde auricular derecho y aumento del flujo vascular, dando lugar a una silueta cardiomediastinal característica del signo de huevo en una cuerda (Figura 51) (2) (3).

**Figura 51.** Radiografía de tórax con D-TGA.



Fuente: tomado de Ferguson EC, 2007<sup>5</sup>.

Para el tratamiento médico de la D-TGA como primera medida se debe corregir la acidosis metabólica, la hipoglucemia y la hipocalcemia en los casos donde se presente. Así mismo, se debe iniciar infusión de PGE1 y proporcionar oxígeno en casos de hipoxia severa, ya que este ayuda a disminuir la resistencia vascular pulmonar (RVP), aumenta el flujo sanguíneo pulmonar (FSP) y por ende la saturación arterial sistémica de oxígeno (2) (3).

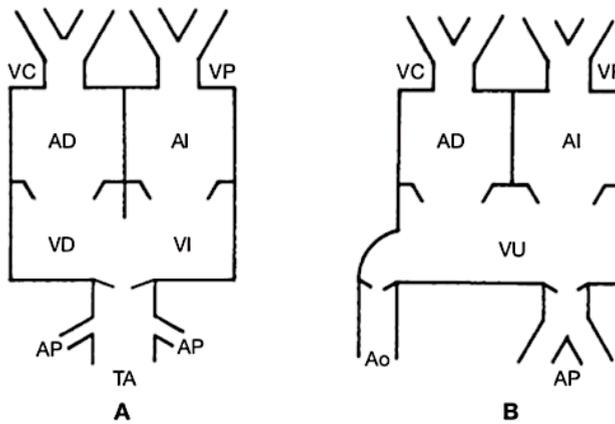
En cuanto al tratamiento quirúrgico, los procedimientos más realizados son:

- Septostomía auricular con balón (Procedimiento de Rashkind).
- Deflexión auricular (Operaciones de Mustard y Senning).
- Reconducción de la sangre venosa pulmonar y sistémica por medio de un túnel intraventricular entre la CIV y la válvula aórtica (Operación de Rastelli)
- Operación de intercambio arterial.

**Tronco arterial persistente y ventrículo único**

En el tronco arterial persistente solo un vaso sanguíneo arterial tiene origen en el corazón. La arteria pulmonar o sus ramas se originan en el tronco arterial y el tronco continúa con la aorta. En esta alteración siempre existe una gran CIV. Por otra parte, en el ventrículo único, dos válvulas auriculoventriculares desembocan en una sola cámara ventricular de la que se origina una gran arteria (la aorta o la arteria pulmonar), lo que da como resultado el origen de la otra gran arteria se origina de una cámara ventricular rudimentaria unida al ventrículo principal(Figura 52) (2) (3).

**Figura 52.** Esquema gráfico del tronco arterial persistente versus ventrículo único.



Representación esquemática del tronco arterial persistente (A) y una forma común de ventrículo único (B). AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; TA: tronco arterial; VC: vena cava; VD: ventrículo deecho; VI: ventrículo izquierdo; VP: vena pulmonar; VU: ventrículo único.

Fuente: tomado de Park MK, 2008.

**Tetralogía de Fallot**

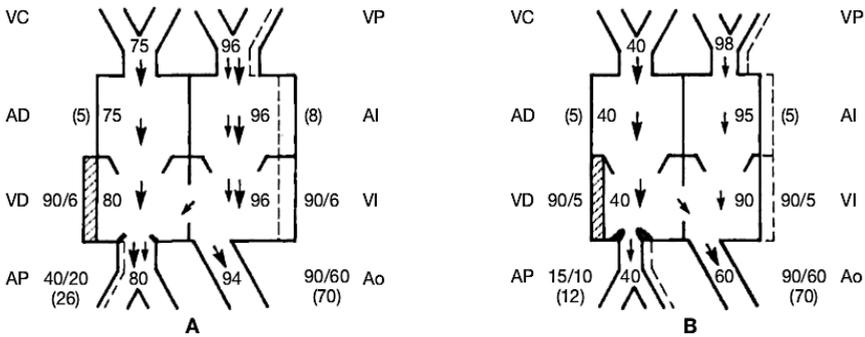
En esta cardiopatía existen cuatro anomalías estructurales, las cuales son:

- CIV
- Estenosis pulmonar

- HVD
- Encabalgamiento de la aorta

Sin embargo, desde el punto de vista fisiológico la tetralogía de Fallot solo necesita dos alteraciones estructurales; una CIV grande que iguale las presiones de los dos ventrículos, y una estenosis de la salida del ventrículo derecho (TSVD). La HVD es secundaria a la estenosis pulmonar y el grado de encabalgamiento de la aorta es variable y no siempre está presente. El grado de obstrucción del TSVD determina la dirección y la magnitud del cortocircuito a través de la CIV. En la estenosis leve el cortocircuito es de izquierda a derecha y los signos fisiopatológicos son compatibles con los de una CIV, a esto se denomina tetralogía de Fallot "rosada". Por otra parte, en la estenosis del TSVD severa, el cortocircuito es de derecha a izquierda, lo que produce una tetralogía de Fallot "cianótica" (figura 53) (2) (3).

**Figura 53.** Tetralogía de Fallot "rosada" versus tetralogía de Fallot "cianótica".

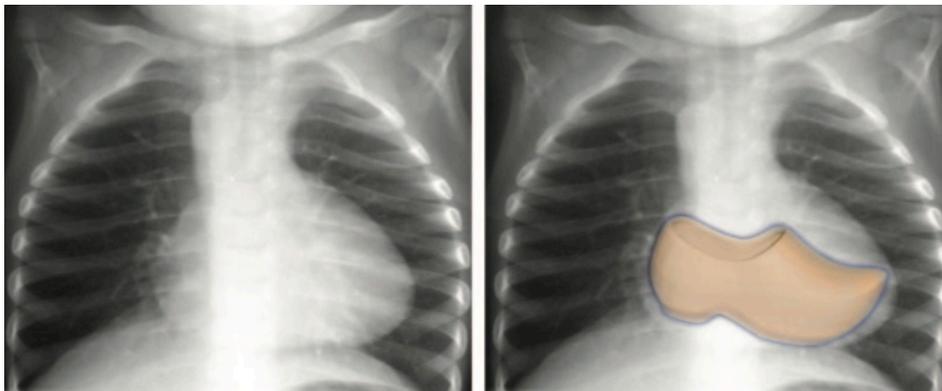


Hemodinamia de la tetralogía de Fallot acianótica (A) y cianótica (B). Las cifras del interior del diagrama indican los valores de saturación de oxígeno, y las del exterior del diagrama indican los valores de presión. En ambas situaciones, la presión sistólica en el ventrículo derecho (VD) es idéntica a la del ventrículo izquierdo (VI) y la aorta (Ao) y existe un significativo gradiente de presión entre el VD y la arteria pulmonar (AP). En la forma acianótica (A), el flujo sanguíneo pulmonar está de ligera a moderadamente aumentado, mientras que en la forma cianótica (B), el flujo sanguíneo pulmonar está disminuido.

Fuente: tomado de Park MK, 2008.

En la radiografía de tórax se observa el signo característico de "bota", producido por el giro del apice cardiaco debido a la HVD y por la concavidad de la arteria pulmonar principal (Figura 54) (2) (3).

**Figura 54.** Radiografía de tórax en paciente con tetralogía de Fallot.



Fuente: tomado de Ferguson EC, 2007 (5).

Es importante resaltar que debido al cortocircuito de derecha izquierda evidenciado en la tetralogía de Fallot cianosante, la hipoxia conlleva a:

- Disminución de la  $PO_2$  arterial
- Estimulación del centro respiratorio con posterior hiperventilación
- Aumento del retorno venoso sistémico
- Aumento del cortocircuito de derecha a izquierda
- Empeoramiento de la cianosis (2) (3).

Lo anterior, ocurre simultáneamente dando lugar a un *círculo vicioso*, que puede terminar incluso en la muerte del paciente. Para ello, se establecen recomendaciones o maniobras para el tratamiento de estos episodios hipóxicos:

1. Posición genupectoral (atrapa sangre venosa sistémica en las extremidades inferiores, lo que reduce temporalmente el retorno venoso sistémico).
2. Sulfato de morfina (deprime el sistema respiratorio, disminuyendo la hiperventilación).
3. Bicarbonato de sodio (reduce la acidosis, eliminando el efecto estimulante del centro respiratorio).

4. El oxígeno puede mejorar la SPO<sub>2</sub>.
5. Los vasoconstrictores aumentan la RVS y mejoran la saturación arterial de oxígeno.
6. La ketamina aumenta la RVS y seda al paciente mejorando el episodio.
7. El propranolol aumenta la RVS al antagonizar los efectos vasodilatadores de la estimulación beta-adrenergica (2) (3).

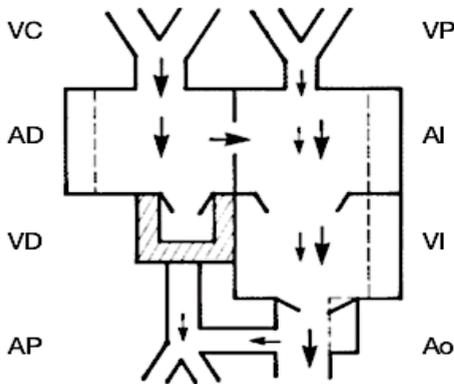
La corrección definitiva hace necesario un abordaje quirúrgico y se puede realizar a través de procedimientos paliativos que pueden practicarse en los pacientes con cardiopatía cianósica con disminución del flujo sanguíneo pulmonar. La derivación por interposición de Gore Tex (o derivación modificada de Blalock Taussing) es el procedimiento de cortocircuito arterial sistémico – pulmonar más popular. Sin embargo, la reparación total del defecto se realiza bajo una derivación cardiopulmonar, parada circulatoria e hipotermia. El procedimiento incluye el cierre de la CIV con un parche, preferiblemente mediante un abordaje transauricular y transarterial pulmonar en lugar de una ventriculotomía derecha, el ensanchamiento del TSVD mediante la división, la resección, o ambos procedimientos, del tejido infundibular, y la valvulotomía pulmonar, que evita la colocación de un parche de tejido siempre que sea posible (2) (3).

### ***Atresia tricuspídea***

En la atresia tricuspídea no existe válvula tricúspide y el VD se encuentra acortado, por lo tanto no se presencia comunicación entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho, lo que obliga a que exista una CIA, un foramen oval persistente o una PCA que permita el paso del retorno venoso sistémico a las arterias pulmonares y de esta manera pueda generarse un circulación en serie, compatible con la vida. Así mismo, para que exista un cortocircuito de derecha a izquierda debe existir aumento de la presión de la aurícula derecha en relación a la presión de la aurícula izquierda, lo que provoca un aumento del tamaño de la aurícula derecha generando una hipertrofia de la aurícula derecha (HAD), también, ocurre dilatación de la AI y VI debido a que deben recibir tanto el retorno venoso sistémico como el pulmonar, lo que hace que se aumenten de tamaño (figura 55) (2) (3).



**Figura 56.** Representación gráfica de atresia pulmonar.



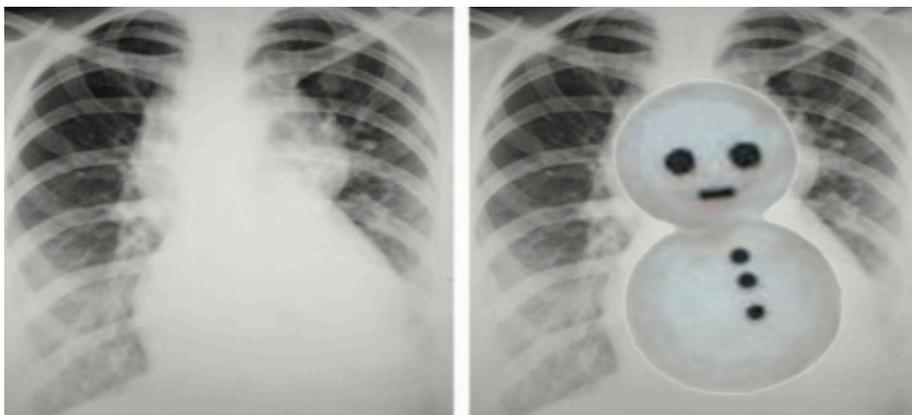
Las cámaras que aumentan de tamaño son similares a las de la atresia tricuspídea; por lo tanto, los hallazgos radiológicos en la atresia tricuspídea y la atresia pulmonar son similares. Por la disminución del flujo sanguíneo pulmonar la saturación aórtica es baja y el lactante está claramente cianótico.

Fuente: tomado de Park MK, 2008.

### ***Retorno venoso pulmonar anómalo total***

En el retorno venoso pulmonar anómalo total (RVPAT) las venas pulmonares drenan de manera anormal a la aurícula derecha. Generalmente existe una CIV por la cual se drena la sangre de la AD, a la AI y posteriormente al VI, sin embargo, existen tres tipos de RVPAT (2) (3):

- Supracardiaco: La vena pulmonar común drena sangre a la VCS a través de la vena vertical e innominada izquierda. La radiografía de tórax revela el clásico signo del muñeco de nieve, también denominado "del ocho", debido a la vena vertical dilatada a la izquierda, la vena innominada en la parte superior y el bronquio principal superior para unirse a la vena innominada (figura 57).
- Cardíaco: Las venas pulmonares desembocan en la AD, directa o indirectamente a través del seno coronario.
- Infracardiaco: La vena pulmonar común atraviesa el diafragma y desemboca en la vena porta, la vena hepática, o la VCI (2) (3).

**Figura 57.** Radiografía de tórax con RVPAT supracardiaco.

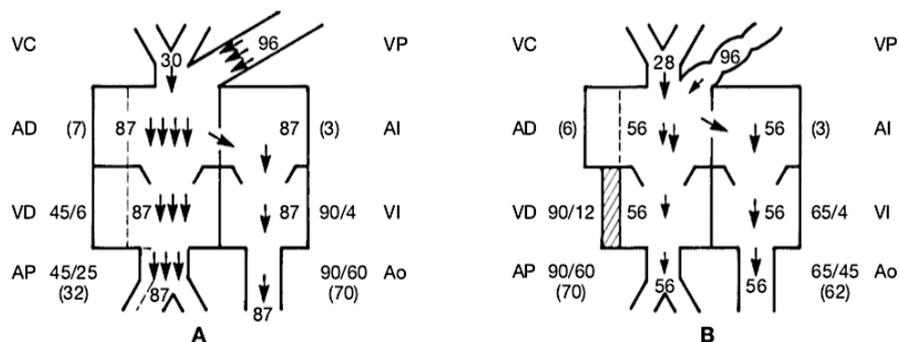
Fuente: tomado de Ferguson EC, 2007<sup>5</sup>.

De acuerdo al tipo de RVPAT se constituye en fisiopatológicamente obstructivo o no obstructivos, esto quiere decir, con presencia o ausencia de una obstrucción al retorno venoso pulmonar. El tipo RVPAT infracardiaco suele ser obstructivo, mientras que el cardiaco y el supracardiaco no lo son (2) (3).

La fisiología de los tipos no obstructivos, se comporta hemodinamicamente como las CIA, y dependiendo del tamaño se produce una sobrecarga de volumen del lado derecho del corazón y de la circulación pulmonar, con posterior aumento de la AD, VD, arterias pulmonares y venas pulmonares. Por otra parte los RVPAT obstructivos, con posterior manifestación obstructiva al retorno venoso pulmonar, provocan hipertensión venosa pulmonar, hipertensión secundaria en la arteria pulmonar, y el ventriculo derecho, similar a lo que ocurre en a estenosis mitral, hay presencia de edema pulmonar debido a la disminución del FSP, con posterior aumento de la RVP. Es importante destacar que el grado de desaturación arterial o de cianosis, es inversamente proporcional con la cantidad de FSP, lo que significa que a menor FSP mayor desaturación arterial y a mayor FSP menor desaturación arterial. En este caso, la saturación de oxígeno es igual en la aorta y en la arteria pulmonar debido a la gran mezcla de sangre oxigenada y venosa a nivel de la CIA, esto representa mayor desaturación comparado con los tipos no obstructivos. Por lo tanto, los lactantes con obstrucción presentan mayor cianosis y dificultad respiratoria, clínicamente

se auscultan con estertores o crepitos (2) (3); vease la diferencia entre la RVPAT no obstructiva y obstructiva en la figura 58.

**Figura 58.** Representación gráfica de RVPAT no obstructiva y obstructiva.



Hemodinamia del RVPAT sin obstrucción (A) y con obstrucción (B) al retorno venoso pulmonar. En el tipo no obstructivo (A), la hemodinamia es similar a la de la gran comunicación interauricular, excepto una leve desaturación arterial sistémica. En el tipo obstructivo (B), la hemodinamia se caracteriza por la hipertensión venosa pulmonar, el edema pulmonar, la hipertensión arterial pulmonar y una marcada desaturación arterial.

Fuente: tomado de Park MK, 2008.

Para el tratamiento de la RVPAT en neonatos con obstrucción venosa pulmonar estos deben ser operados poco después del diagnóstico, en el período neonatal. Los lactantes sin obstrucción venosa pulmonar, pero con ICC de difícil manejo pueden ser operados entre los 4 y 6 meses de edad. Los procedimientos varían de acuerdo al tipo de drenaje anómalo, sin embargo, todos están diseñados para redirigir el retorno venoso pulmonar a la aurícula izquierda (2) (3).

### **Clasificación de las cardiopatías congénitas más comunes y rangos de saturación de oxígeno tolerables para cada cardiopatía**

De acuerdo a lo expuesto anteriormente, se puede predecir un límite de saturación para cada tipo de cardiopatía, sin embargo, a pesar de la heterogeneidad de pacientes y manifestaciones cardiacas anómalas no se pueden establecer exactamente estos valores. No obstante, al tener en cuenta la clasificación de cardiopatías cianósantes y no cianósantes, y con aumento

del flujo sanguíneo pulmonar FSP y sin aumento del FSP, se consideró la siguiente tabla que puede orientar al clínico en esta evaluación (2) (3).

**Tabla 36.** Tolerabilidad de saturación de oxígeno de acuerdo a cardiopatía.

TOLERABILIDAD DE SATURACIÓN DE OXÍGENO (SpaO <sub>2</sub> ) DE ACUERDO A CARDIOPATÍA							
CARDIOPATÍA NO CIANOSANTE				CARDIOPATÍA CIANOSANTE			
CON FSP	% SpO <sub>2</sub>	FSP Normal	% SpO <sub>2</sub>	CON FSP	% SpO <sub>2</sub>	CON FSP	% SpO <sub>2</sub>
Comunicación Interventricular (CIV)	SpO <sub>2</sub> mayor de 90% (Tolerar desaturación hasta 85%*)	Estenosis Aórtica (EAo)	Mayor de 90% (No hay restricción en el uso de oxígeno)	Tronco Arterial Persistente	SpO <sub>2</sub> entre 85-90% (Tolerar desaturación hasta 75%*)	(TGA) + (EP)	SpO <sub>2</sub> entre 75 - 85% (Tolerar desaturación hasta 65%*)
		Insuficiencia Ao		Ventriculo Único		Tronco Arterial Persistente con AP Hipoplásica	
Coartación Ao (CoAo)				Transposición de grandes vasos (TGA) + (CIV)		Ventriculo Único con (EP)	
		Insuficiencia Mitral (IM)		Transposición de grandes vasos (TGA)		Atresia Tricuspeida	
Estenosis pulmonar (EP)				Retorno venoso pulmonar anómalo Total		Atresia pulmonar con VD hipoplásico	
		Estenosis mitral (EM)		Hipoplasia de cavidades derechas		Tetralogía de Fallot (TF)	

\*En los casos donde la CC presenta repercusión hemodinamica, y a su vez ICC, esta puede disminuir el FSP conllevando a una disminución de la saturación arterial de oxígeno, con posterior desaturación y cianosis.

Fuente: elaboración propia, adaptada de Park MK, 2008.

### **Manejo cardiorrespiratorio del paciente con cardiopatía congénita en atención primaria**

Teniendo en cuenta lo descrito en los anteriores apartados, es importante tener en cuenta, para un abordaje multidisciplinar, buscar respuesta a las siguientes preguntas:

- *¿Cuál es el tipo de cardiopatía y severidad de la misma?*
- *¿Cuándo se diagnosticó la enfermedad?*
- *¿Se ha realizado alguna cirugía previa (paliativa o definitiva)?*
- *¿Cuál es el tratamiento de base (dosis y pauta de administración)?*
- *¿Cuál es el rango de tolerabilidad de la saturación de oxígeno (si es conocido)? (6)*

Posterior a ello, y de acuerdo a lo indagado en la anamnesis del paciente puedo establecer si se trata de una cardiopatía con aumento, disminución o flujo sanguíneo pulmonar normal (6).

Ahora bien, es común evidenciar manifestaciones clínicas de asma en urgencias y/o atención primaria, puesto que es la enfermedad pulmonar más prevalente en la infancia, y también podría presentarse en pacientes con cardiopatías congénitas. Sin embargo, es vital para una adecuada intervención identificar si el asma es de origen pulmonar o cardiogénico (6) (ver diferencias en tabla 37).

**Tabla 37.** Diferencia entre asma de origen pulmonar y/o cardíaco.

Asma de origen pulmonar	Asma de origen cardiogénico
<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Sibilancias</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Disnea con el esfuerzo (alimentación, cambio de pañal, actividad física)</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Aumento de la fase espiratoria en la respiración</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ortopnea (disnea con la posición decubito supino)</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Uso de músculos accesorios de la respiración (aumento del trabajo respiratorio)</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• La dificultad respiratoria puede aparecer entre dos y tres horas después de acostarse y manifestarse de forma súbita con presentación de tos y sibilancias, sin embargo, al sentarse (disminuye la precarga cardíaca) y los síntomas pueden disminuir e incluso desaparecer (6).</li> </ul>

Fuente: adaptado de Park MK, 2008.

Por otra parte, si el paciente con sospecha de crisis asmática no mejora con el tratamiento inicial (broncodilatador), es posible que se trate de un asma de tipo cardiogénico (6).

Los broncodilatadores beta adrenergicos se deben usar con precaución en pacientes con cardiopatía congénita puesto que pueden presentar elevación de la frecuencia cardíaca, con posterior disminución de la eyección, disminución del gasto cardíaco y aumento de las presiones pulmonares, lo que resulta en disminución del FSP. También, existen casos de aumento de la presión arterial, lo que desencadena aumento de la RVS y empeoramiento de las cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha. De la misma manera, es importante tener control del potasio sérico, puesto que los broncodilatadores como el salbutamol tienden a producir hipokalemia (6).

Por lo anterior, es preferible usar otro tipo de fármacos en pacientes con manifestaciones de asma y confirmación de cardiopatía congénita, evitando complicaciones. Dentro los medicamentos recomendados se usarían los esteroides orales, anticolinérgicos inhalados y en casos de asma severa, la terapia con heliox ha logrado ser eficaz en la mejoría del intercambio gaseoso y por ende contribuye a la disminución del trabajo respiratorio (7).

Así mismo, una alternativa para el manejo del broncoespasmo en asma es el medicamento levosalbutamol (LEV) (8). El levosalbutamol tiene aproximadamente dos veces más afinidad que el salbutamol racémico (RAC) por el receptor adrenérgico  $\beta_2$  y una afinidad 100 veces mayor que el salbutamol, por lo que eleva la concentración intracelular de 3'5 AMP cíclico (cAMP) activando la adenil ciclase (8). En las vías respiratorias, el aumento de la concentración de cAMP relaja el músculo liso bronquial al reducir el calcio intracelular y evita la contracción de las vías respiratorias hiperreactivas. El aumento de la concentración de cAMP también inhibe la liberación de mediadores inflamatorios de los mastocitos y eosinófilos. Así, al interactuar con los adrenorreceptores  $\beta_2$ , el levosalbutamol tiene propiedades broncodilatadoras, broncoprotectoras y antiedematosas e inhibe la activación de mastocitos y eosinófilos (8).

En general, los estudios han sugerido que el levosalbutamol tiene un mejor perfil de efectos secundarios (reducción de taquicardia); la eficacia comparativa de levosalbutamol y salbutamol racémico respecto a la dosificación indica utilización de menos concentración de LEV en relación

a RAC, además, los niños pueden tener una respuesta broncodilatadora incluso mejor (p. Ej. LEV 0,31 mg = RAC 2,5 mg) (8).

Por otra parte, en los casos de patología otorrinolaringológica, como la laringitis, el tratamiento de elección no se altera en los pacientes con CC, ya que se inicia con el uso de corticoides inhalados y/o orales, y en caso de no evidenciarse una respuesta favorable se puede requerir manejo con adrenalina nebulizada, con lo que el paciente requiere monitorización continua (7).

### ***Manejo cardiorrespiratorio del paciente con cardiopatía congénita en unidad de cuidado intensivo (estrategias ventilatorias)***

Las recomendaciones respecto a los parámetros de ventilación mecánica tras cirugía de corrección de CC, dependerá del tipo de cirugía y estado previo del paciente; sin embargo, existen unos objetivos generales a la hora de instaurar la ventilación mecánica invasiva (VMI)<sup>9,10</sup>:

- Mejorar la performance del ventrículo izquierdo
- Manejo de Qp/Qs (Shunt)
- Disminuir el esfuerzo respiratorio
- Mantener la ventilación alveolar durante la insuficiencia respiratoria aguda y/o insuficiencia cardíaca congestiva
- Asegurar la vía aérea en el periodo perioperatorio (10)

Ahora bien, respecto a los parámetros iniciales para programación de la ventilación mecánica tras la cirugía de corrección de cardiopatía congénita se recomienda<sup>9</sup>:

- **Fración inspirada de oxígeno (FIO<sub>2</sub>) inicial = 100%**. Posterior a ello se disminuye para mantener una PaO<sub>2</sub> entre 75-125 mmHg, y una SPO<sub>2</sub> superior al 95%. En lesiones cianóticas, es importante evitar la hipoxemia grave, ya que provoca acidosis metabólica por metabolismo anaerobio (9).
- **Volumen por minuto inspirado suficiente para mantener la PaCO<sub>2</sub> entre 35-40 mmHg**. En casos de hipertensión pulmonar, la PaCO<sub>2</sub> se disminuye a 25-30 mmHg.

- **El volumen corriente es habitualmente de 10-15 ml/kg.** Se puede aumentar hasta 30 ml/kg, con disminución concomitante de la frecuencia respiratoria, para aumentar el flujo sanguíneo pulmonar mediante el mecanismo de bombeo torácico (útil en los casos de derivación atriopulmonar) (9).
- **PEEP:** Sus efectos beneficiosos consisten en aumentar la capacidad residual funcional, disminuir las microatelectasias y el cierre de la pequeña vía aérea, y disminuir la hemorragia mediastínica postoperatoria. **Valores de 5 cmH<sub>2</sub>O no suelen provocar disminución del gasto cardíaco** (9).
- **Relación inspiración/expiración (I/E):** Normalmente es de 1/2.
  - En pulmones con disminución de la distensibilidad, la relación aumenta en valor absoluto, alargando el tiempo inspiratorio y disminuyendo la presión pico inspiratoria.
  - En pulmones con aumento de la resistencia de la vía aérea la relación I/E disminuye, alargando el tiempo expiratorio para disminuir el atrapamiento aéreo (9).
- **Frecuencia respiratoria: Depende de la edad y peso del paciente.** Oscila entre 30-40 ciclos/min en el caso del neonato, y 10-12 ciclos/min en el adolescente.
- **Lo ideal es poder manejar una presión media en la vía aérea no mayor de 10 mmHg.** Unos requerimientos cada vez mayores deben hacer sospechar patología respiratoria primaria o secundaria a algún problema cardiovascular, o una alteración hemodinámica grave (fracaso ventricular, lesión residual, etc.).

Los requisitos para suprimir la ventilación mecánica de un paciente en el periodo postoperatorio y proceder a su intubación son varios (9):

- Estabilidad hemodinámica.
- Ausencia de problemas sobreañadidos: sepsis, insuficiencia renal, alteración neurológica.
- Intercambio gaseoso adecuado.

- Mecánica respiratoria correcta, sin signos de aumento importante del trabajo respiratorio durante la respiración espontánea.
- Capacidad intacta para eliminar las secreciones traqueobronquiales (9).

### ***Manejo cardiorrespiratorio del paciente con cardiopatía congénita en rehabilitación cardiorrespiratoria.***

Los programas de rehabilitación cardiorrespiratoria son el recurso más eficiente en la modificación positiva del estilo de vida de los pacientes con infarto o con insuficiencia cardíaca, reduciendo el riesgo de futuros eventos y mejorando la calidad de vida. La rehabilitación cardiopulmonar ha demostrado mejorar la capacidad funcional en niños y adolescentes con cardiopatía congénita, constituyéndose esta última en una terapia segura con impacto positivo sobre la calidad de vida. Es por ello que, en la actualidad, se ha incentivado un cambio en el abordaje de niños tras la cirugía de cardiopatía congénita, fomentando el ejercicio físico en lugar de restringirlo, consiguiendo así revertir los efectos deletéreos del sedentarismo y desacondicionamiento físico característicos de esta población, promoviendo la creación de estilos de vida saludables (11) (12).

Para la conformación de un programa de rehabilitación cardiopulmonar es necesario la actuación de los siguientes estamentos (11) (12).

- **Cardiología:** el cardiólogo pediatra deberá realizar una historia clínica, exploración física completa, revisión o solicitud de pruebas complementarias, determinará la pauta de entrenamiento, diseño del ejercicio y entrega de consentimiento informado (11) (12).
- **Fisioterapia:** sesión grupal con fisioterapeuta, donde se realizan las siguientes acciones; explicación sobre cómo se realiza el entrenamiento físico (fases, tiempos, horarios), enseñar control espiratorio diafragmático y su importancia, incluyéndolo en la actividad física y en la relajación, aprendizaje de la toma de frecuencia cardíaca (FC) manual, conocer la escala de Borg y familiarizar al paciente con su manejo, explicar los síntomas o signos que pueden aparecer durante el entrenamiento y los síntomas de alarma para abandonar el mismo, indicar la forma de hidratación y nutrición (antes, durante y después del ejercicio), e informar sobre cómo realizar el programa de marchas (11) (12).

- Enfermería: consulta de rehabilitación con valoración clínica del paciente y pauta de ejercicio; historia clínica, exploración física completa, goniometría y estudio del raquis y sus deformidades (el riesgo de desarrollar cifoescoliosis es 10 veces superior en los niños con CC que en niños sanos), valoración de la fuerza muscular mediante balance muscular porque, aunque parece que la respuesta muscular isométrica está conservada, se ha encontrado una disminución significativa de la contracción isotónica de la musculatura tanto en miembros superiores (MMSS) como en inferiores (MMII), al parecer la hipoperfusión crónica por ICC y/o disfunción ventricular, el desacondicionamiento físico, la mayor presencia de fibras musculares IIB y algunos defectos metabólicos contribuyen a la atrofia muscular y una menor capacidad de aclaramiento del ácido láctico en pacientes cardiopatas, diseño del programa de ejercicio, e información sobre el programa de rehabilitación cardíaca (11) (12).
- Psicología: evaluación psicológica, valoración clínica (entrevista individual inicial, técnicas de relajación, técnica de Shultz, manejo del estrés, taller de emociones y terapia de grupo, grupos de apoyo con participación de pacientes y sus familias) (11) (12).
- Terapia respiratoria: está orientada a todos aquellos pacientes en los que se detecten, durante las valoraciones previas, limitaciones restrictivas de la función respiratoria. Se deberá realizar un entrenamiento individualizado y bajo supervisión. Durante las sesiones de entrenamiento se realizarán ejercicios de coordinación y reeducación respiratoria, intentando evitar la hiperinsuflación dinámica. Si es necesario, se usarán técnicas de eliminación de secreciones. Se ejecutarán ejercicios respiratorios y dinámica respiratoria mediante el uso de (11) (12):
  1. Respiración abdominodiafragmática con movimientos específicos de expansión costal, banda elástica e incentivadores inspiratorios.
  2. IMT (inspiratory muscle training) e incentivadores inspiratorios. El IMT proporciona una presión constante para fortalecer y aumentar la resistencia de los músculos inspiratorios. Posee una válvula unidireccional ajustable en presión específica marcada en  $\text{cmH}_2\text{O}$ . Cuando el paciente respira a través de la boquilla, la válvula ofrece una resistencia que ejercita los músculos inspiratorios. La resistencia a la que debe trabajar el paciente variará entre 30 y 60%

del PIM obtenido previamente. El tiempo de trabajo irá aumentado progresivamente según aumente la capacidad del paciente hasta llegar a cinco minutos. Para trabajar la resistencia se comenzará al 30% del PIM al ritmo que el paciente permita: inicialmente 3-4 respiraciones/descanso, dos series. Para el uso de incentivadores inspiratorios utilizaremos incentivadores volumétricos, desechando los de flujo. Los ejercicios consistirán en 3-4 series de cinco inspiraciones máximas con apnea final y descanso de 30 segundos entre cada serie.

3. Posibilidad de entrenamiento con O<sub>2</sub>. La fisioterapia respiratoria que comprenda el fortalecimiento de la musculatura inspiratoria mediante el uso de dispositivos IMT, entrenamiento de la resistencia aeróbica y entrenamiento de fuerza de la musculatura de los MMSS y MMII tiene un nivel de recomendación 1A en el tratamiento del paciente con patrón obstructivo y 1B para el resto de las patologías respiratorias crónicas como el asma, las bronquiectasias, la hipertensión pulmonar y el tratamiento del patrón restrictivo. En nuestra experiencia en población pediátrica con CC, la potenciación del diafragma mejora la capacidad funcional. Conviene destacar que los pacientes con CC hiperventilan en exceso con el ejercicio. Este hecho es especialmente limitante en casos con circulación de Fontan en los que el retorno venoso depende, entre otros factores, de un adecuado flujo pulmonar y de la presión negativa intratorácica. Durante el esfuerzo, la precarga podría verse comprometida con frecuencias respiratorias muy elevadas (11) (12).

## Referencias bibliográficas

1. Sandoval N. Cardiopatías congénitas en Colombia y en el mundo. *Rev Colomb Cardiol*. 2015; 22(1):1-2.
2. Sánchez Fernández P, Martín García A, García Cuenllas L, Plata B y Maroto E. Cardiopatías congénitas. *Medicine*. 2017; 12(45):2683-99.
3. Park MK, editor. En: *Cardiología Pediátrica* (quinta edición) [Internet]. Barcelona: Elsevier España; 2008. p. IV. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/B9788480863568500362>
4. Garabedian C, Storme L, Deruelle P. Hemodinámica fetal prenatal y durante el parto. *EMC - Ginecol* [Internet]. 2018;54(4):1-9. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1283081X18414427>

5. Ferguson EC, Krishnamurthy R, Oldham SAA. Classic imaging signs of congenital cardiovascular abnormalities. *Radiographics*. 2007.
6. Rueda Nuñez F. *Cardiología pediátrica en atención primaria*. 1ra ed. Betanzos, A Coruña. Casitérides: 2009.
7. Reddel H, Boulet LP, and Levy M. Global Initiative for Asthma: Pocket Guide for Asthma Management and Prevention. 2019. <https://ginasthma.org/wp-content/uploads/2019/04/GINA-2019-main-Pocket-Guide-wms.pdf>
8. Gupta MK, Singh M. Evidence based review on levosalbutamol. *Indian J Pediatr*. 2007.
9. Baño Rodrigo A, Domínguez Pérez F, Fernández Pineda L, Gómez González R. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en el postoperado de cardiopatía congénita. *Rev Española Cardiol [Internet]*. 1 de noviembre de 2000 [citado 19 de agosto de 2019];53(11):1496-526. Disponible en: <http://www.revespcardiol.org/es-guias-practica-clinica-sociedad-espanola-articulo-X0300893200120813?redirect=true>
10. Sociedad Argentina de Terapia Intensiva. *Ventilación Mecánica en Pediatría. Manual del Curso de Ventilación Mecánica en Pediatría*. Editorial Médica Panamericana. 2014. Buenos Aires - Argentina.
11. García-Cuenllas L, Del Campo Bujedo F, Centeno Garrido MA, Oreja Sánchez C, Maroto Álvaro E, Medrano López C, et al. Protocolo de rehabilitación cardiorrespiratoria en pacientes con cardiopatías congénitas. *Med - Programa Form Médica Contin Acreditado [Internet]*. 1 de noviembre de 2017 [citado 18 de agosto de 2019];12(45):2713-21. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0304541217302937>
12. Vargas-Pinilla OC, Alfonso-Mantilla JI, Vargas-Pinilla OC, Mantilla JA. Rehabilitación cardíaca en pediatría: ¿qué dice la evidencia? *Rev la Fac Med [Internet]*. 1 de enero de 2017 [citado 19 de agosto de 2019];65(1):121-7. Disponible en: <https://revistas.unal.edu.co/index.php/revfacmed/article/view/56780>