



GOBIERNO DE CHILE  
MINISTERIO DE SALUD

GARANTIAS EXPLICITAS EN SALUD

# Guía Clínica

## Cardiopatías Congénitas Operables en menores de 15 años



*Chile está  
mejor*  
REFORMA DE LA SALUD

**2005**

Citar como:

MINISTERIO DE SALUD. ***Guía Clínica Cardiopatías Congénitas Operables en menores de 15 años*** . 1st Ed. Santiago: Minsal, 2005.

Todos los derechos reservados. Este material puede ser reproducido con fines de capacitación del Plan de Garantías Explícitas en Salud según Decreto Ley N°170 del 26 Noviembre 2004.

**ISBN**

**GRUPO DE EXPERTOS**

- Dr. Leopoldo Romero** *Cardiólogo Infantil Hospital Luis Calvo Mackenna, SSMO*
- Dr. Ignacio Hernández** *Cardiólogo Infantil Hospital Roberto del Río*
- Dr. Felipe Heusser** **Cardiólogo infantil** *Hospital Clínico Pontificia Universidad Católica de Chile*  
*Sociedad Chilena de Cardiología y Cirugía Cardiovascular*
- Dr. Gonzalo Urcelay** *Cardiólogo Infantil Hospital Clínico Pontificia Universidad Católica de Chile*  
*Sociedad Chilena de Cardiología y Cirugía Cardiovascular*
- Dr. Carlos Becerra** *Pediatra, Especialista en Salud Pública Universidad de Chile,*  
*Encargado Programa de Salud del Niño, Ministerio de Salud*
- Dra. Gloria Ramírez** *M.Sc. International Health Management & Development.*  
*University of Birmingham, UK*  
*Certificate Evidence Based Health Care, University of Oxford, UK*  
*Medico Especialista en Laboratorio Clínico, Beca U. Chile/Minsal*

## **INDICE**

*Grupo de Expertos*  
*Presentación*

- 1.Extracto Decreto Ley Garantías Explícitas en Salud*
- 2.Antecedentes*
- 3.Magnitud del problema*
- 4. Objetivo de la Guía Clínica*
- 5. Criterios clínicos de Inclusión*
  - 5.1 Patologías de buen pronóstico con tratamineto quirúrgico o Cateterismo Intervencional en los primeros meses de vida*
    - 5.1.1 CC Correctoras con Cirugía, sin Circulación Extracorpórea(CEC)*
    - 5.1.2 CC Correctoras con Cirugía con Circulación Extracorpórea*
    - 5.1.3 CC corregidas con cateterismo intervencional*
  - 5.2 Patologías de mal pronóstico a pesar del tratamiento quirúrgico*
- 6. Niveles de Evidencia y de Recomendación*
- 7. Intervenciones recomendadas para el Manejo clínico de las Cardiopatías Congénitas*
  - 7.1 Screening Prenatal*
  - 7.2 Algoritmo de Diagnóstico Prenatal*
  - 7.3 Algoritmo de Derivación de CC Cianótica*
  - 7.4 Algoritmo de Derivación de CC con Insuficiencia Cardíaca*
  - 7.5 Algoritmo de Derivación de CC con Arritmias*
  - 7.6 Algoritmo de derivación de CC con Soplos*
- 8. Intervenciones recomendadas para el Seguimiento post operatorio de Cardiopatías congenitas*
- 9. Organización de la Red para Acceder a Centros de Atención Terciaria.*
- 10. BIBLIOGRAFÍA**
- 11. ANEXOS**

## 1. EXTRACTO DECRETO LEY GARANTIAS UNIVERSALES AUGE

### CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS OPERABLES EN MENORES DE 15 AÑOS

**Definición:** Se denominan Cardiopatías Congénitas a todas las malformaciones cardíacas que están presentes al momento del nacimiento. Son secundarias a alteraciones producidas durante la organogénesis del corazón, desconociéndose en la mayoría de los casos los factores causales.

Alrededor de 2/3 de ellas requieren de tratamiento quirúrgico en algún momento de su evolución, el que efectuado oportunamente mejora en forma significativa su pronóstico.

**Patologías Incorporadas:** quedan incluidas las siguientes enfermedades y los sinónimos que las designen en la terminología médica habitual:

- } Agenesia de la arteria pulmonar
- } Agujero oval abierto o persistente
- } Aneurisma (arterial) coronario congénito
- } Aneurisma arteriovenoso pulmonar
- } Aneurisma congénito de la aorta
- } Aneurisma de la arteria pulmonar
- } Aneurisma del seno de Valsalva (con ruptura)
- } Anomalía congénita del corazón
- } Anomalía de Ebstein
- } Anomalía de la arteria pulmonar
- } Anomalía de la vena cava (inferior) (superior)
- } Aplasia de la aorta
- } Arco doble [anillo vascular] de la aorta
- } Arteria pulmonar aberrante
- } Atresia aórtica congénita
- } Atresia de la aorta
- } Atresia de la arteria pulmonar
- } Atresia de la válvula pulmonar
- } Atresia mitral congénita
- } Atresia o hipoplasia acentuada del orificio o de la válvula aórtica, con hipoplasia de la aorta ascendente y defecto del desarrollo del ventrículo izquierdo (con atresia o estenosis de la válvula mitral)
- } Atresia tricúspide
- } Ausencia de la aorta
- } Ausencia de la vena cava (inferior) (superior)
- } Bloqueo cardíaco congénito
- } Canal aurículoventricular común
- } Coartación de la aorta
- } Coartación de la aorta (preductal) (postductal)
- } Conducto [agujero] de Botal abierto
- } Conducto arterioso permeable
- } Conexión anómala de las venas pulmonares, sin otra especificación
- } Conexión anómala parcial de las venas pulmonares
- } Conexión anómala total de las venas pulmonares
- } Corazón triauricular
- } Corazón trilobular biauricular
- } Defecto de la almohadilla endocárdica
- } Defecto de tabique (del corazón)
- } Defecto del seno coronario
- } Defecto del seno venoso
- } Defecto del tabique aórtico
- } Defecto del tabique aortopulmonar
- } Defecto del tabique auricular

- } Defecto del tabique auricular ostium primum (tipo I)
- } Defecto del tabique aurículoventricular
- } Defecto del tabique ventricular
- } Defecto del tabique ventricular con estenosis o atresia pulmonar, dextroposición de la aorta e hipertrofia del ventrículo derecho
- } Dilatación congénita de la aorta
- } Discordancia de la conexión aurículoventricular
- } Discordancia de la conexión ventriculoarterial
- } Divertículo congénito del ventrículo izquierdo
- } Enfermedad congénita del corazón
- } Enfermedad de Uhl
- } Estenosis aórtica congénita
- } Estenosis aórtica supravalvular
- } Estenosis congénita de la válvula aórtica
- } Estenosis congénita de la válvula pulmonar
- } Estenosis congénita de la válvula tricúspide
- } Estenosis congénita de la vena cava
- } Estenosis congénita de la vena cava (inferior) (superior)
- } Estenosis de la aorta
- } Estenosis de la arteria pulmonar
- } Estenosis del infundíbulo pulmonar
- } Estenosis mitral congénita
- } Estenosis subaórtica congénita
- } Hipoplasia de la aorta
- } Hipoplasia de la arteria pulmonar
- } Insuficiencia aórtica congénita
- } Insuficiencia congénita de la válvula aórtica
- } Insuficiencia congénita de la válvula pulmonar
- } Insuficiencia mitral congénita
- } Malformación congénita de la válvula pulmonar
- } Malformación congénita de la válvula tricúspide, no especificada
- } Malformación congénita de las cámaras cardíacas y de sus conexiones
- } Malformación congénita de las grandes arterias, no especificada
- } Malformación congénita de las grandes venas, no especificada
- } Malformación congénita de las válvulas aórtica y mitral, no especificada
- } Malformación congénita del corazón, no especificada
- } Malformación congénita del miocardio
- } Malformación congénita del pericardio
- } Malformación congénita del tabique cardíaco, no especificada
- } Malformación de los vasos coronarios
- } Ostium secundum (tipo II) abierto o persistente
- } Otra malformación congénita de las cámaras cardíacas y de sus conexiones
- } Otra malformación congénitas de la válvula pulmonar
- } Otras malformaciones congénitas de la aorta
- } Otras malformaciones congénitas de la arteria pulmonar
- } Otras malformaciones congénitas de la válvula tricúspide
- } Otras malformaciones congénitas de las grandes arterias
- } Otras malformaciones congénitas de las grandes venas
- } Otras malformaciones congénitas de las válvulas aórticas y mitral
- } Otras malformaciones congénitas de los tabiques cardíacos
- } Otras malformaciones congénitas del corazón, especificadas
- } Pentalogía de Fallot
- } Persistencia de la vena cava superior izquierda
- } Persistencia de las asas del arco aórtico

- } Persistencia del conducto arterioso
- } Persistencia del tronco arterioso
- } Posición anómala del corazón
- } Regurgitación congénita de la válvula pulmonar
- } Síndrome de hipoplasia del corazón derecho
- } Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo
- } Síndrome de la cimitarra
- } Síndrome de Taussig-Bing
- } Tetralogía de Fallot
- } Transposición (completa) de los grandes vasos
- } Transposición de los grandes vasos en ventrículo derecho
- } Transposición de los grandes vasos en ventrículo izquierdo
- } Tronco arterioso común
- } Ventana aortopulmonar
- } Ventrículo común
- } Ventrículo con doble entrada
- } Ventrículo único

**a. Acceso:**

Beneficiario menor de 15 años

- Con sospecha, tendrá acceso a Diagnóstico.
- Con Diagnóstico confirmado, tendrá acceso a tratamiento y seguimiento.

**Se excluye trasplante cardíaco.**

**b. Oportunidad:**

**θ Diagnóstico**

- Pre-natal: Desde 20 semanas de gestación, según indicación médica.
- Recién nacido entre 0 a 7 días desde el nacimiento: dentro de 24 horas desde sospecha.
- Recién nacido entre 8 y 28 días desde el nacimiento: dentro de 7 días desde sospecha.
- Mayor de 28 días y menor de 2 años: dentro de 14 días desde sospecha.
- Entre 2 años y menor de 15 años: dentro de 180 días desde sospecha.

**θ Tratamiento**

- Cardiopatía congénita grave operable (cianosis, insuficiencia cardíaca, arritmia, shock, alteración de pulsos periféricos): Desde confirmación diagnóstica; Ingreso a prestador con capacidad de resolución quirúrgica, dentro de 48 horas, para evaluación e indicación de tratamiento y/o procedimiento que corresponda.
- Otras Cardiopatías Congénitas Operables: Tratamiento quirúrgico o procedimiento, según indicación médica.

**θ Seguimiento**

- Control después de alta por Cirugía, según indicación médica.

**c. Protección Financiera:**

Problema de salud	Tipo de Intervención Sanitaria	Prestación o grupo de prestaciones	Periodicidad	Arancel (\$)	Copago		
					Copago (%)	Copago (\$)	
CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS OPERABLES en menores de 15 años	Diagnóstico	Confirmación Cardiopatía Congénita Operable	por evento	67,860	20%	13,570	
	Tratamiento	Cirugía CEC mayor		por evento	4,273,480	20%	854,700
		Cirugía CEC mediana		por evento	2,806,090	20%	561,220
		Cirugía CEC menor		por evento	1,878,080	20%	375,620
		Valvuloplastia		por evento	1,065,300	20%	213,060
		Angioplastia		por evento	1,098,290	20%	219,660
		Exámenes electrofisiológicos		por evento	794,980	20%	159,000
		Cierre de Ductos por coils		por evento	766,690	20%	153,340
		Cierre de Ductos por cirugía		por evento	731,430	20%	146,290
		Otras cirugías cardíacas sin CEC		por evento	846,390	20%	169,280
		Implantación de marcapaso		por evento	1,821,630	20%	364,330
	Seguimiento	Seguimiento cardiopatías congénitas operables		por evento	113,540	20%	22,710

## **2. ANTECEDENTES**

Chile, pionero en Latinoamérica, al efectuar la primera operación a corazón abierto en 1957, ha incorporado los grandes avances que se han desarrollado en el área de la cardiología y cardiocirugía infantil: cirugía correctora en el recién nacido, cateterismo intervencional, etc., con excelentes resultados, similares a los más prestigiados centros extranjeros. Sin embargo, un progresivo aumento de la demanda y de la complejidad, comenzó a generar listas de espera crecientes y operaciones fuera de edad electiva. Previo a la implementación del piloto AUGE en 2002, un 33% de los niños que fallecían por cardiopatía congénita durante el primer año de vida, lo hacían en “espera de diagnóstico cardiológico”, definida como el lapso entre la sospecha clínica y el estudio cardiológico.

Actualmente, en el sistema público, la resolución de los casos quirúrgicos graves que requieren cirugía de alta complejidad se realiza en dos centros de referencia nacional: los Hospitales Luis Calvo Mackenna y Roberto del Río.

Los objetivos sanitarios son:

1. Mejorar la capacidad resolutoria de los centros de referencia nacional para el tratamiento de las cardiopatías congénitas.
2. Mejorar la calidad de vida de los niños portadores de cardiopatías congénitas

## **3. MAGNITUD DEL PROBLEMA**

En Chile, las anomalías congénitas constituyen la segunda causa de muerte en los menores de 1 año y son responsables de un 32% de las defunciones en este grupo de edad (Minsal, DEIS, 2005).

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

De los pacientes con CC un tercio enfermará críticamente y fallecerá en el primer año de vida, a menos que reciba tratamiento quirúrgico, por lo que el diagnóstico debe ser precoz y la derivación a un centro especializado oportuno y en condiciones adecuadas. Luego de la corrección quirúrgica es fundamental el óptimo control y seguimiento de los pacientes.

En Chile nacen anualmente alrededor de 260.000 niños (nacimientos año 2001), por lo que los casos esperados anualmente alcanzan a 2080, de ellos un 65% requiere cirugía en algún momento de su evolución, es decir alrededor de 1352 niños, de los cuales 1014 (un 75%) son beneficiarios del sistema público de salud.



De las CC, un 35% necesita Cirugía el primer año de vida, lo que significa al menos 730 pacientes nuevos cada año, a los que deben sumarse las reintervenciones y a los pacientes que requieren varias Cirugías para solucionar su malformación.

De acuerdo a estadísticas de grandes centros cardioquirúrgicos, el 25% de los pacientes ingresados son menores de 28 días, (dentro de este grupo destaca un 20 % de prematuros o con peso de nacimiento < de 2500 gramos), en tanto el 50% es menor de 1 año de edad.

El diagnóstico y cirugía precoz de estas malformaciones evita el daño secundario y progresivo de órganos como el corazón, pulmones y sistema nervioso central principalmente, transformándolas en malformaciones de buen pronóstico.

#### **4. OBJETIVOS DE LA GUIA CLINICA**

La guía establece recomendaciones para los profesionales del equipo de salud que prestan atención a embarazadas y recién nacidos, y/o control del niño; con el fin de proveer de criterios clínicos para el diagnóstico y manejo oportuno de cardiopatías congénitas de resolución quirúrgica.

#### **5. CRITERIOS CLINICOS DE INCLUSIÓN**

##### **a. Patologías de buen pronóstico con tratamiento quirúrgico o Cateterismo Intervencional en los primeros meses de vida:**

###### **a.1 Correctoras con Cirugía SIN Circulación Extracorpórea (CEC)**

- ♣ Ductus Arterioso Persistente
- ♣ Coartación Aórtica con o sin Disfunción de VI
- ♣ Anillos vasculares sintomáticos.
- ♣ Shunts de Izquierda a Derecha que requieran Banding de arteria pulmonar.

###### **a.2 Correctoras con Cirugía CON Circulación Extracorpórea**

- ♣ Comunicaciones intracardíacas simples: CIV, CIA, y sus variantes sin compromiso de válvulas aurículo ventriculares, con o sin Coartación Aórtica.
- ♣ Tetralogía de Fallot con buena anatomía (sin colaterales ni Hipoplasia acentuada de arterias pulmonares).
- ♣ CIV con estenosis subvalvular pulmonar o estenosis subvalvular aórtica.
- ♣ Drenaje Venoso pulmonar anómalo Total sin Hipoplasia de Venas pulmonares.
- ♣ Transposición de Grandes Arterias con o sin CIV
- ♣ Doble salida de VD sin estenosis pulmonar
- ♣ Estenosis Subaórtica o subpulmonar circunscritas.
- ♣ Canal Atrioventricular con ventrículos bien balanceados
- ♣ Reemplazos valvulares en pacientes mayores de 2 años
- ♣ Estenosis supra valvular Aórtica
- ♣ Ventana Aortopulmonar
- ♣ Origen Anómalo de coronaria desde arteria pulmonar.

### **a.3 . Mediante Cateterismo Intervencional**

- ♣ Estenosis Valvular Pulmonar y valvular aórtica
- ♣ Dilatación de Recoartación Aórtica
- ♣ Ductus Arterioso permeable pequeño

***El pronóstico final de las cardiopatías en el período neonatal está fuertemente influido por las condiciones en las cuales el paciente llega a la Cirugía y por la presencia de malformaciones asociadas***

## **5.2 Patologías de mal pronóstico a pesar de tratamiento quirúrgico**

**Todas aquellas asociadas a Genopatías de pronóstico letal: Trisomías exceptuando la Trisomía 21.**

**2. Malformaciones severas asociadas de 2 ó más sistemas aparte de la cardiopatía congénita. ( Malformaciones digestiva y renal, SNC y digestivo, etc).**

### **3. Patologías cardiovasculares de mal pronóstico inicial**

- ♣ Atresia Pulmonar con CIV y colaterales con arterias pulmonares verdaderas de mal calibre (diámetro de APD+API menor que Z-6)
- ♣ Ventrículo Único o Patología con fisiología de Ventrículo Único con Insuficiencia severa de válvula AV o arterias pulmonares con hipoplasia severa (diámetro de APD + API menor que Z-6).
- ♣ Enfermedad de Ebstein severa con cardiomegalia acentuada e insuficiencia tricuspídea masiva.
- ♣ Miocardiopatía Hipertrófica Obstructiva severa bilateral.
- ♣ Tronco Arterioso con Insuficiencia severa de la válvula Troncal.
- ♣ S. Hipoplasia de Ventrículo Izquierdo con Atresia Mitral, Atresia Aórtica y Aorta ascendente diminuta (< 2 mms. diámetro). También el S. de Hipoplasia de VI diagnosticado más allá de los 15 días de vida o con Shock cardiogénico grave.
- ♣ Cardiopatías que requieran tratamiento quirúrgico en prematuros menores de 2.000 grs.
- ♣ Tetralogía de Fallot con agenesia de velos pulmonares con dilatación severa de arterias pulmonares (diámetro APD+API mayor de 16 mms) y compromiso respiratorio en primeros dos meses de vida.

***Importante: El pronóstico sombrío de este grupo de cardiopatías puede mejorar en la medida que se avance en su manejo pre y post-quirúrgico, y que se desarrollen nuevas técnicas quirúrgicas en su abordaje.***

## 6. NIVELES DE EVIDENCIA Y DE RECOMENDACIÓN

Los profesionales sanitarios, enfrentados cada vez mas a un trabajo en equipos multidisciplinarios, con competencias en continuo desarrollo, requieren mantener su razón de ser, cuak es otorgar una atención de salud cuyos resultados, en las personas y la organización, generen beneficios por sobre los riesgos de una determinada intervención. Así mismo, el sistema sanitario se beneficia en su conjunto cuando además esas decisiones se realizan de acuerdo a las buenas practicas, basadas en la mejor evidencia disponible, identificando las intervenciones mas efectivas y en lo posible las mas costo/efectivas (no necesariamente equivalente a las de “menor costo”), pero una intervención poco efectiva suele ser tanto o mas costosa y cuyo resultado en la calidad de vida o sobrevida de las personas es deletéreo.

{Field MJ & Lohr KN 1992 1 /id}definen una Guía Clínica como un reporte desarrollado sistemáticamente para apoyar tanto las decisiones clínicas como la de los pacientes, en circunstancias específicas”. Así, estas pueden mejorar el conocimiento de los profesionales entregando información y recomendaciones acerca de prestaciones apropiadas en todos los aspectos de la gestión de la atención de pacientes: tamizaje y prevención, diagnostico, tratamiento, rehabilitación, cuidados paliativos y atención del enfermo terminal{Lohr KN 2004 2 /id}.

En Chile, el Ministerio de Salud ha elaborado una estrategia participativa que incluyo la elaboración de revisiones sistemáticas por parte de universidades a través de un concurso público y/o revisiones sistemáticas rápidas, focalizadas en identificar evidencia de guías clínicas seleccionadas de acuerdo a criterios de la AGREE Collaboration (Appraisal of Guideline Research & Evaluation){The AGREE Collaboration 2001 4 /id}.

Las recomendaciones se han analizado en su validación externa(generalización de resultados) mediante el trabajo colaborativo de un grupo de expertos provenientes de establecimientos de la red publica, sociedades científicas, comisiones nacionales, del mundo académico y sector privado.

**Tablas 1: Grados de Evidencia{Eccles M, Freemantle N, et al. 2001 3 /id}**

Grados Evidencia	Tipo de Diseño de investigación
Ia	Evidencia obtenida de un meta-análisis de estudios randomizados controlados
Ib	Evidencia obtenida de al menos un estudio randomizado controlado
IIa	Evidencia obtenida de al menos un estudio controlado no randomizado
IIb	Evidencia obtenida de al menos un estudio quasi-experimental
III	Evidencia obtenida de estudios descriptivos, no experimentales tales como estudios comparativos, estudios de correlación y casos - controles
IV	Evidencia obtenida de expertos, reportes de comités, u opinión y/o experiencia clínica de autoridades reconocidas

## Niveles de Recomendación de la Guía Clínica

Grado	Fortaleza de las Recomendaciones
A	Directamente basada en categoría I de evidencia
B	Directamente basada en categoría II de evidencia
C	Directamente basada en categoría III de evidencia, o extrapoladas de de las categorías I y II
D	Directamente basada en categoría IV de evidencia, o extrapoladas de de las categorías I y II o III

### Revisión de Guías Clínicas Basadas en Evidencia de Cardiopatías Congenitas

1. Elaboración de Preguntas específicas (Paciente/Problema/Población-Intervención-Comparación- Out comes).
2. Fuentes de datos secundarias:

Agency for Health Research & Quality (AHRQ), NIH USA: [www.guideline.gov](http://www.guideline.gov)

The Cochrane Collaboration (international), <http://www.cochrane.org/>

Centre for Evidence Based Medicine, Oxford University (U.K.),  
<http://cebm.jr2.ox.ac.uk/>;

National Coordination Centre for Health Technology Assessment (U.K.),  
<http://www.nchta.org/main>

National Health Service (NHS) Centre for Reviews and Dissemination (U.K.),  
<http://www.york.ac.uk/inst/crd/>

Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN) (U.K.), <http://www.sign.ac.uk/>;

Periodo: 1998 a la fecha

3. Criterios de Inclusión: congenital heart disease, congenital cardiopathy

Clinical guideline, diagnostic, treatment,

4. Instrumento de evaluación: {The AGREE Collaboration 2001 4 /id}

## 7. INTERVENCIONES RECOMENDADAS PARA EL MANEJO CLÍNICO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

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

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

### 7.1 SCREENING PRE NATAL

1.  **Ecocardiografía obstétrica**, con búsqueda dirigida de las CC, facilita el diagnóstico y por tanto permite la anticipación en el manejo, se puede realizar el traslado de la madre previo al nacimiento para resolver quirúrgicamente la cardiopatía, en los centros terciarios.

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

3. **Especialista Calificado:**  Para la realización del Diagnóstico Pre-natal se requiere de un obstetra calificado y entrenado, que haga el diagnóstico en los hospitales regionales o centros terciarios, a los que se deben referir las embarazadas con factores de riesgo.

4. **Edad Gestacional:** La edad ideal para realizar la evaluación es a partir de las 20 semanas de gestación (Ver Tabla 1: Indicaciones de ecocardiografía fetal).

Una vez realizado el diagnóstico de CC en forma pre-natal se debe favorecer el desarrollo del parto de término, a menos que exista hidrops fetal. El recién nacido de término es más fácil de manejar desde el punto de vista cardiorespiratorio y metabólico.

**TABLA 1. Clasificación del riesgo preoperatorio en los candidatos a cirugía tipo Fontan**

	Riesgo bajo	Riesgo medio	Riesgo alto
RVP (U/m <sup>2</sup> )	< 2	2-4	> 4
PAPM (mmHg)	< 15	15-20	> 20
PTDVI (mmHg)	< 8	8-12	> 12
FE (%)	> 60	45-60	< 45
OTS	< 10 mmHg	AT + D-TGA: > 10 mmHg de ventrículo a Ao Diámetro de la CIV < 0,5 del anillo aórtico	

RVP: resistencia vascular pulmonar; PAPM: presión arteria pulmonar media; PTDVI: presión telediastólica del ventrículo izquierdo; FE: fracción de eyección; OTS: obstrucción del tracto de salida; AT: atresia tricúspide. D-TGA: d-transposición de grandes arterias; Ao: aorta. CIV: comunicación interventricular.

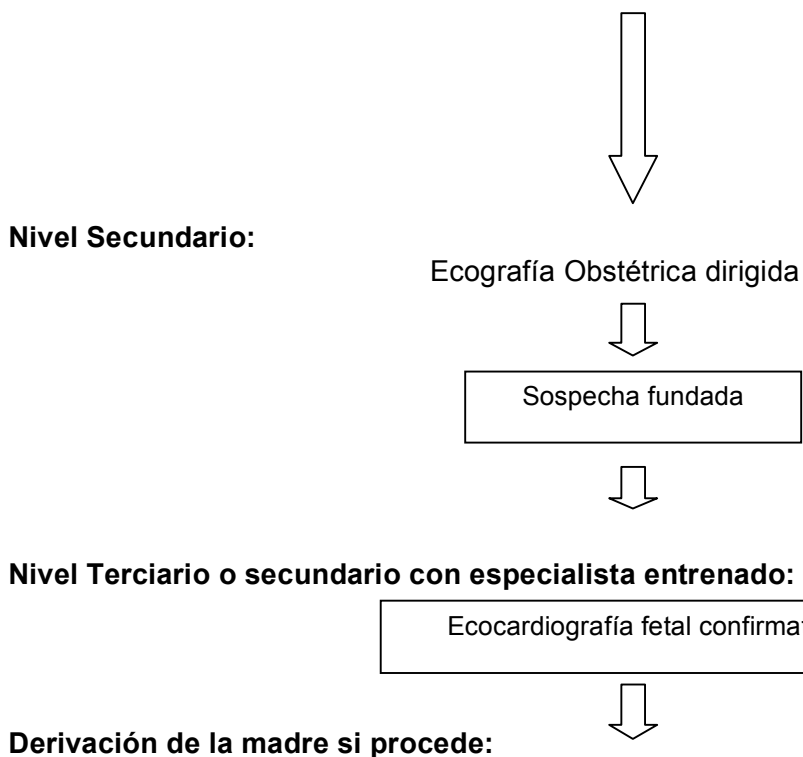
Ref; {Maroto C, Enríquez F, et al. 2005 4 /id}

## 7.2 ALGORITMO DE DIAGNÓSTICO PRE-NATAL

**Nivel primario:** Detectar grupo de embarazadas con riesgo de malformación Cardíaca fetal.

**Tabla 1: Embarazadas con riesgo de feto con Cardiopatía Congénita**

Hijo previo con cardiopatía congénita
Uno de los padres con cardiopatía congénita.
Examen cardíaco anormal en ecografía obstétrica habitual
Crecimiento fetal anormal o evidencia de distress fetal
Identificación de otra malformación congénita
Identificación de anomalía cromosómica
Exposición a teratógeno conocido
Frecuencia o ritmo cardíaco fetal anormal
Condición materna de alto riesgo para malformación cardíaca fetal: Diabetes Mellitus: <ul style="list-style-type: none"><li>♣ Hipertiroidismo</li><li>♣ Epilepsia o tratamiento anticonvulsivante</li><li>♣ Lupus eritematoso sistémico</li><li>♣ Cardiopatía congénita materna</li><li>♣ Infecciones virales específicas: rubéola, varicela, citomegalovirus, etc.</li><li>♣ Desórdenes hereditarios del metabolismo</li></ul>



Importante establecer contacto con **Centro Terciario** para decidir. Arritmias pueden ser tratadas a nivel local, muchas cardiopatías pueden nacer a nivel local y el RN ser trasladado adecuadamente.

Siempre que la condición fetal lo permita se debe tratar de llegar al término del embarazo.

### **SCREENING RECIEN NACIDO**

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

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

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

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

♣ **Arritmias:** Pueden aparecer con o sin cardiopatía estructural, taquicardia paroxística supraventricular, bloqueo AV completo, realizar electrocardiograma\* o Holter en casos justificados. El manejo debe iniciarse en el nivel local, con indicación de traslado en los casos de falta de respuesta o no susceptibles de manejarse en el nivel local (instalación de marcapaso, electrofulguración).

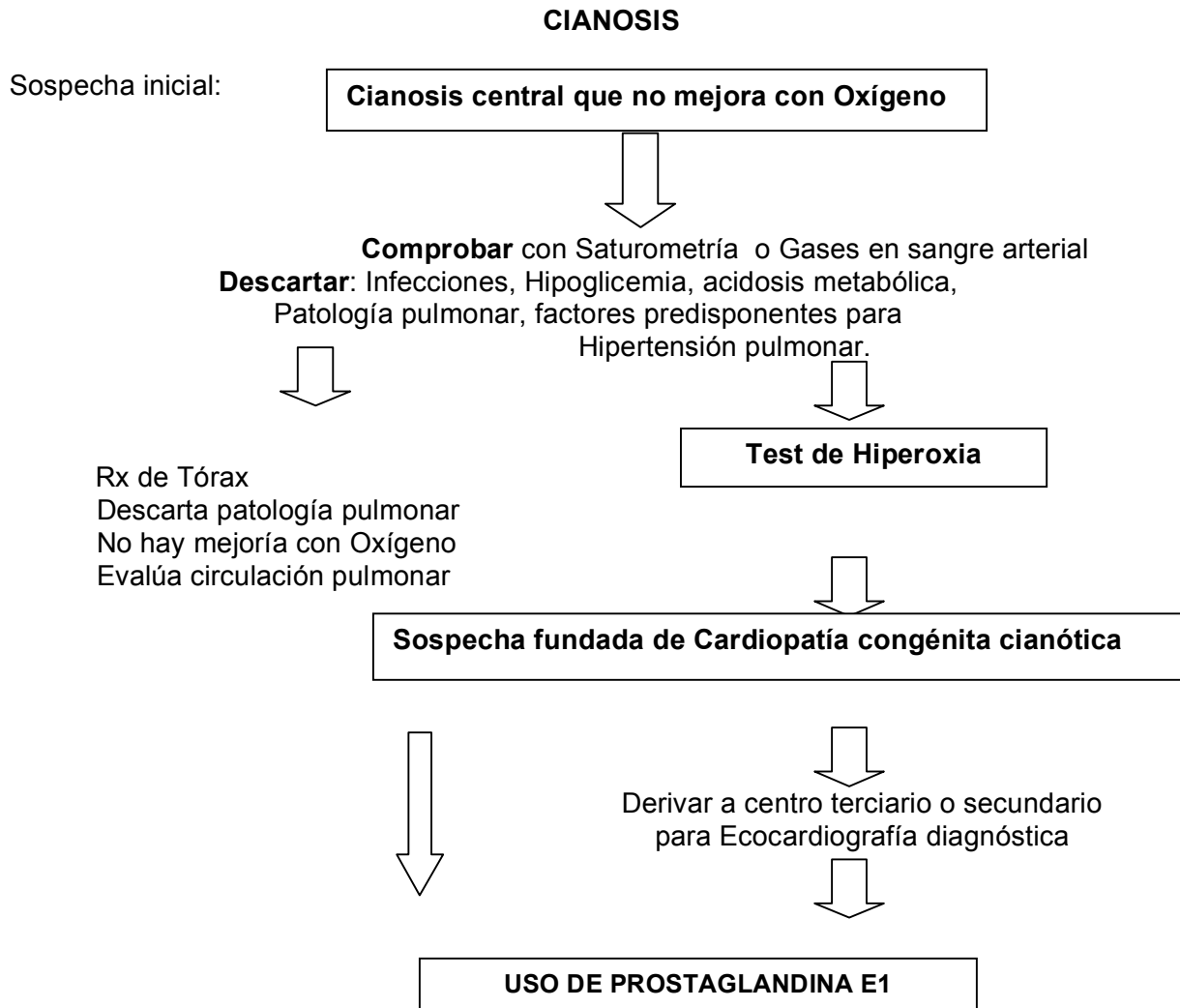
**La auscultación de soplo cardiaco**, asociada a signología de insuficiencia cardiaca o alteración de los pulsos periféricos, hace necesario el traslado para evaluación en centros terciarios.

---



## ALGORITMOS DE DERIVACIÓN EN LOS DIFERENTES SÍNDROMES CLÍNICOS

### 7.3 Algoritmo de Derivación de Cardiopatía Congénita Cianótica



#### 3 grupos de Cardiopatas Congénitas Cianóticos (CCC):

- 1) **CCC Ductus dependiente:** flujo pulmonar o mezcla sanguínea depende de la permeabilidad del Ductus arterioso.
- 2) **CCC con insuficiencia cardiaca:** Drenaje Venoso pulmonar anómalo total o Corazones univentriculares con flujo pulmonar no restrictivo.
- 3) **CCC no ductus dependiente y sin insuficiencia cardiaca**

**TODOS** los Recién Nacidos con CCC del tipo 1) y 2) deben ser derivados **rápidamente** a centro terciario para tratamiento quirúrgico.

**Nivel Terciario:** *Confirmación diagnóstica y tratamiento quirúrgico*

## 7.4 Algoritmo de Derivación de CC con Insuficiencia Cardíaca

### INSUFICIENCIA CARDIACA (IC)

#### Sospecha inicial

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

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

Rx de Tórax Cardiomegalia

```
graph TD; A["Rx de Tórax Cardiomegalia"] --> B["Sospecha fundada de Cardiopatía"]; B --> C["Derivar a centro secundario o terciario para Ecocardiografía diagnóstica"]; C --> D["Tratamiento médico de Insuf. cardiaca<br/>Diuréticos / Vasodilatadores<br/>NO usar digitalicos si es de solución quirúrgica inmediata<br/>I nótropos en caso necesario"]; D --> E["Toda cardiopatía con IC que no sea Miocardiopatía debe ser derivada a centro Terciario para evaluación y eventual Tratamiento Quirúrgico."]; E --> F["Nivel Terciario<br/>Tratamiento Quirúrgico que corresponda y en los plazos que determine el centro Terciario."];
```

**Sospecha fundada de Cardiopatía**

Derivar a centro secundario o terciario para Ecocardiografía diagnóstica

Tratamiento médico de Insuf. cardiaca  
Diuréticos / Vasodilatadores  
NO usar digitalicos si es de solución quirúrgica inmediata  
I nótropos en caso necesario

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

**Nivel Terciario**  
**Tratamiento Quirúrgico que corresponda y en los plazos que determine el centro Terciario.**

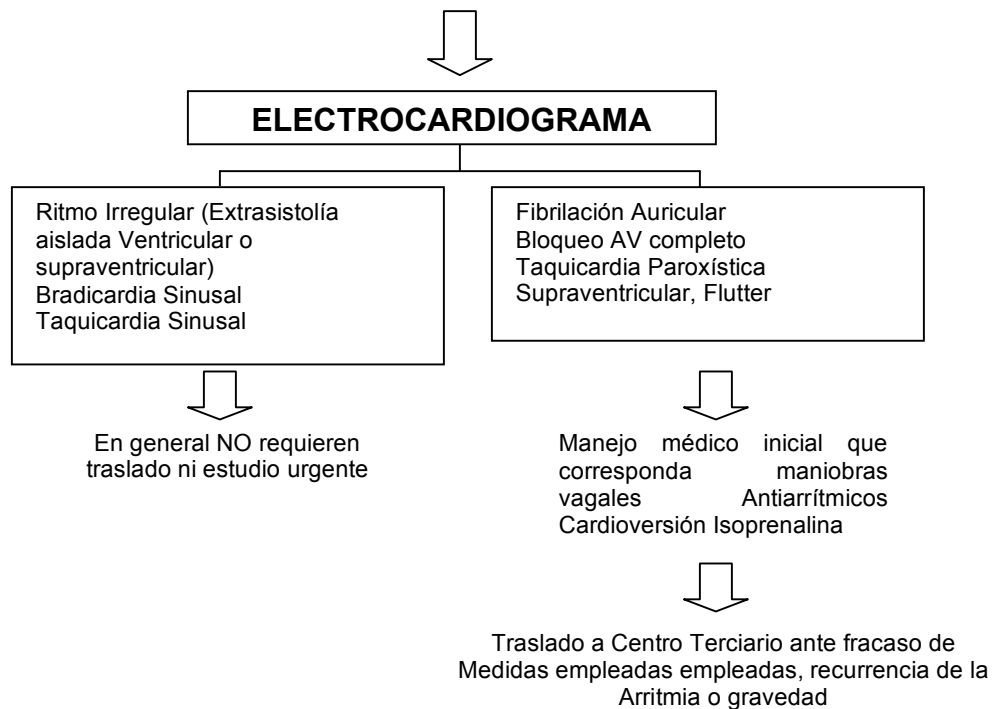
## 7.5 Algoritmo de Derivación de CC con Arritmias

### ARRITMIAS

#### Sospecha diagnóstica:

3 Síndromes clínicos: **Ritmo Irregular**  
**Bradicardia**  
**Taquicardia**

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



#### Nivel Terciario

Lo que corresponda:

Tratamiento médico  
Estudio electrofisiológico  
Implante de Marcapasos  
Estudio materno en caso de Bloqueo AV

Consultar vía telefónica por sugerencias de manejo a los centros terciarios  
Recordar que un ECG puede ser enviado por Fax

## 7.6 Algoritmo de Derivación de CC con Arritmias

### SOPLOS

#### Nivel Primario

:

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

Usualmente 2 tipos de pacientes:

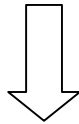
Pacientes con soplos, asintomáticos

Pacientes con soplo con síntomas de IC o cianosis

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

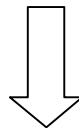
Apoyo diagnóstico a Nivel Primario

Rx de Tórax  
Electrocardiograma  
Saturación de Oxígeno



#### Nivel Secundario Terciario

**Ecocardiografía**



#### Nivel Terciario

Tratamiento quirúrgico de los casos que corresponda

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

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

## 9. ORGANIZACIÓN DE LA RED PARA ACCEDER A LOS CENTROS TERCIARIOS

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

1.  RN con sospecha diagnóstica en hospital base, confirmar diagnóstico con ecocardiografía y evaluación clínica por cardiólogo o pediatra con entrenamiento cardiológico.
2.  RN con sospecha diagnóstica en hospital de menor complejidad o en Consultorio, derivar a su Hospital Base para confirmación diagnóstica.
3. **Confirmado el diagnóstico**, aquellos niños que cumplan con los criterios de inclusión: Sospecha fundada de CC según Algoritmos previos, deben ser trasladados a alguno de los centros de referencia nacional, respetando las condiciones definidas para ello.
4. Las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales, de los hospitales base deben funcionar como el centro de apoyo inicial, para lo cual deben contar con la implementación y el adiestramiento necesario para la estabilización y el manejo inicial del RN cardiópata.

Es deseable además que los hospitales base cuenten con el recurso de cardiólogo entrenado y ecocardiógrafo con transductores adecuados a las distintas edades pediátricas.

## DISPONIBILIDAD DE PROSTAGLANDINA

La disponibilidad de **Prostaglandina E1** (PgE1) debe ser absolutamente expedita en los hospitales base.

Una vez establecido el **diagnóstico probable de cardiopatía congénita**, se debe lograr la estabilización inicial, manejo de vía aérea, accesos venosos, mantención del ductus permeable con infusión de PgE1, la que debe utilizarse siempre dado que el 90% de los casos responderá a este medicamento. (Anexo 1: Protocolo de uso de Prostaglandina E1)

## OXIGENOTERAPIA

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

## TRASLADO DE PACIENTES

- ♣ El médico a cargo del niño, debe conversar con el centro terciario, la indicación y oportunidad del traslado. La planificación debe ser conjunta.  Se debe enviar previo a aceptación del paciente un resumen escrito vía fax o e-mail, en el que se consignen historia y examen físico detallados del paciente, impresiones diagnósticas y exámenes realizados, tratamientos efectuados.
- ♣ Las complicaciones o cuadros intercurrentes deben ser avisadas oportunamente, para evaluación conjunta, reevaluar indicación o prioridad del traslado, etc. En caso de haber presentado un paro cardiorrespiratorio se solicita realizar ecografía cerebral y eventualmente electroencefalograma.
- ♣ El paciente debiera en lo posible traer los exámenes preoperatorios correspondientes. Grupo y Rh; pruebas de coagulación; hemograma; orina completa, nitrógeno ureico y glicemia.
- ♣ Se debe adjuntar documentos que certifiquen la previsión del paciente.
- ♣ Una vez acordado el traslado se debe definir el equipo humano y la vía de transporte más adecuada para la situación particular de cada paciente.
- ♣ Se propone que el traslado sea realizado por el personal de las unidades SAMU, entrenados en reanimación cardiopulmonar avanzada. En este punto es prioritario la capacitación específica en manejo de recién nacidos y niños críticamente enfermos.

- ♣ En lo referido a la **vía de transporte**, se propone la terrestre para distancias iguales o inferiores a 500 Km hasta el centro terciario (en este caso por ambulancias de la red SAMU); y la vía aérea para los pacientes en condiciones críticas y distancias mayores o localidades de difícil acceso por geografía o condiciones climáticas.
- ♣ Para ambos medios de transporte se debe **definir la implementación** necesaria que optimice el traslado, de acuerdo a las condiciones clínicas del niño. Desde la necesidad solo del transporte hasta contar con incubadoras de cuidados intensivos, ventilador mecánico, bombas de infusión etc.
- ♣ Si el traslado lo hace el hospital que deriva al niño es responsabilidad local el planificar la oportunidad, las condiciones, el medio de transporte y el equipo humano a cargo de mantener la estabilidad antes y durante el viaje, hasta la recepción del paciente en el centro de referencia.
- ♣ Al ingreso al hospital se debe efectuar el trámite administrativo necesario en SOME, por sus padres o en su defecto por el personal acompañante.
- ♣ Dado que existen situaciones clínicas no susceptibles de tratamiento o casos en los que se requiera de nuevas evaluaciones previas a resolución quirúrgica, se debe mantener **amplia comunicación** entre los centros involucrados a fin de coordinar el regreso del niño a su hospital de origen en forma oportuna.

## HOJA DE CHEQUEO PARA TRASLADO

- 1) ¿Está el paciente correctamente identificado, tiene toda la documentación exigida, los exámenes efectuados y su previsión aclarada?
- 2) ¿Está en condiciones de soportar un traslado , asumiendo los tiempos totales de traslado que incluyan las estadías pre y post, así como los traslados vía terrestre si fuera necesario (de aeropuerto al Hospital )?
- 3) ¿ Se dispone de un maletín de emergencias, que incluya cánulas endotraqueales, de Mayo, Ambú, laringoscopio, medicamentos, etc?
- 4) ¿Lleva una bandeja de Paro?
- 5) ¿Lleva una hoja con las dosis calculadas de medicamentos, en caso de paro?
- 6) ¿Está el personal a cargo del traslado en condiciones de efectuar maniobras de resucitación si ello fuese necesario?
- 7) Si el paciente se traslada con drogas inotrópicas, Prostaglandina y/o sedación , ¿se dispone de las bombas de infusión continua para proporcionarlas y ellas poseen baterías adecuadas o pueden ser conectadas a una fuente de energía dentro de la ambulancia o avión?
- 8) Las drogas en infusión continua ¿vienen a la dilución adecuada y etiquetadas para evitar sobrecargas de volumen al paciente, en especial si se trata de un RN?
- 9) ¿La incubadora o camilla de transporte está adecuada a las condiciones del viaje y está el paciente inmovilizado para evitar lesiones durante el transporte?
- 10) ¿Se ha establecido comunicación con el Servicio que lo recibe , para comunicar las condiciones en las cuales viaja el paciente , el apoyo que necesita al ser recibido etc.?

## REVISION DE EVIDENCIAS

<b>Intervención</b>	<b>Clasificación Efectividad</b>	<b>Nivel de Evidencia (*)</b>	<b>Bibliografía</b>
Ecocardiografía Obstétrica	Efectiva	ST, RS	1,2
Examen obstetra calificado	Efectiva	ST, OP, GPC	1,2
Examen pediatra especializado	Efectiva	ST, GPC	5
Ecocardiografía en el niño	Efectiva	ECR, OP, GPC, ST	3,4,6,7,11,12
Evaluación genética	Efectiva	ST, GPC, SER	15,16
Ecografía encefálica y abdominal	Efectiva	ST, GPC	15,16
Prostaglandina E1	Efectivo/Paliativo	ST, GPC, SER	13,14
Cateterismo Intervencional Coils	Seguro	GPC, SER, RS	6,7,8,9,10
Cirugía correctora con CEC	Seguro	GPC, ST	

(+)ST:estandares de atencion. RS:revision sistematica. OP: opinión de experto. GPC: guía de practica clínica. ECR: ensayo clínico randomizado. SER: series de casos.



## BIBLIOGRAFIA

1. Bricker L, Neilson JP. Routine Doppler ultrasound in pregnancy(Cochrane Review)From The Cochrane. Library, Issue 3, 2003.
2. Neilson JP. Ultrasound for fetal assessment in early pregnancy(Cochrane Review)From The Cochrane Library, Issue 3, 2003. Oxford: Update Software Ltd. All rights reserved.
3. Ludomirsky A. J Interv Cardiol.The use of echocardiography in pediatric interventional cardiac catheterization procedures. 1995 Oct;8(5):569-78.
4. Eronen M. Outcome of fetuses with heart disease diagnosed in utero.Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 1997 Jul;77(1):F41-6.
5. Marcon F. Bosser G. Lucron H. Lethor JP. Role of pediatric cardiologists in the management of neonates with congenital heart disease. Archives de Pediatrie. 8(10):1121-4, 2001 Oct
6. Guidelines for Pediatric Cardiovascular Centers Section on Cardiology and Cardiac Surgery. American Academy Of Pediatrics . Pediatrics Vol. 109 No. 3 March 2002, pp. 544-549.
7. Guías de actuación clínica de la Sociedad Española de Cardiología. Requerimientos y equipamiento de las técnicas invasivas en cardiología pediátrica: aplicación clínica. Sociedad Española de Cardiología. Rev Esp Cardiol 1999; 52: 688-707. ISSN : 1579-2242
8. Waight DJ, Hijazi ZM.Pediatric interventional cardiology: the cardiologist's role and relationship with pediatric cardiothoracic surgery.Adv Card Surg. 2001;13:143-67.
9. Ludomirsky A. J Interv Cardiol.The use of echocardiography in pediatric interventional cardiac catheterization procedures. 1995 Oct;8(5):569-78.
10. Liang CD. Ko SF. Huang SC. Echocardiographic guidance for transcatheter coil occlusion of patent ductus arteriosus in the catheterization laboratory. [Journal Article] Journal of the American Society of Echocardiography. 16(5):476-9, 2003 May
11. Pfammatter JP. Berdat P. Hammerli M. Carrel T. Pediatric cardiac surgery after exclusively echocardiography-based diagnostic work-up. International Journal of Cardiology. 74(2-3):185-90, 2000 Jul 31
12. Pediatric cardiac surgery with echocardiographic diagnosis alone. J Korean Med Sci. 17(4):463-7, 2002 Aug.
13. Singh GK, Fong LV, Salmon AP, Keeton BR. Study of low dosage prostaglandin--usages and complications. Eur Heart J 1994 Mar 15:377-81
14. Dinarevi S, Kurtagi S, Maksi H Use of prostaglandins in neonatal cardiology]Med Arh 2000 54:279-82
15. Hernández M, Fabregat G. Mortalidad infantil por malformaciones congénitas. Rev Cubana Hig Epidemiol 2001;39(1):21-5
16. Hernández F, Cobas B, Acevedo F. Cardiopatías congénitas asociadas a cromosomopatías. Rev Cubana Pediatr 1997:69(2);102-107

ANEXOS

***ANEXO 1: Recomendaciones para la administración  
segura de Prostaglandina E1***

ANEXO 2

Clasificación Clínica de la Sociedad Española de Cardiología  
en las cardiopatías congénitas más frecuentes

ANEXO 3

Algoritmo de Tratamiento de Taquicardias Auriculares y Supraventriculares

ANEXO 4

Algoritmo de Diagnóstico Terapeutico para la corrección univentricular

## ANEXO 1

### Recomendaciones para la administración segura de Prostaglandina E1

1. La mayor indicación del uso de Prostaglandina E1 es mantener permeable el ductus arterioso en niños con cardiopatías congénitas ductus dependiente.(DD)

Cardiopatías cianóticas DD	Cardiopatías acianóticas DD
<ul style="list-style-type: none"><li>♣ TGA simple</li><li>♣ Atresia pulmonar con o sin CIV</li><li>♣ Fallot severo</li><li>♣ Atresia pulmonar con anomalía de Ebstein</li><li>♣ Ventrículo único con atresia o estenosis pulmonar</li><li>♣ DSDV con estenosis o atresia pulmonar</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>♣ Interrupción del arco aórtico</li><li>♣ Coartación aórtica acentuada</li><li>♣ Hipoplasia de VI</li></ul>

2. La dosis de Prostaglandina E1 oscila entre 0.01 - 0.05 ug/kg/min y su máxima respuesta se obtiene entre 15 minutos a 4 horas.
3. Se recomienda iniciar su infusión a **dosis mínima : entre 0.01 –00.2 ug/kg/min** y aumentar su dosis cada 30 minutos si no hay respuesta **.No** sobrepasar 0.05 ug/kg/min. Recordar que las cardiopatías con flujo pulmonar bajo ( Ejemplo: Atresia Pulmonar ) y las TGA responden más rápido que aquellas con flujo sistémico mantenido por el Ductus ( Ejemplo : Interrupción de Arco Aórtico ).
4. Si no se dispone de diagnóstico de certeza, el uso tentativo de PGE1 en pacientes cianóticos es menos riesgoso que dejar al paciente sin tratamiento, la gran mayoría de las Cardiopatías Cianóticas va a responder al tratamiento.
5. Disponer **siempre** de posibilidad de uso de ventilación mecánica cuando se inicie su infusión , ya que es capaz de provocar apneas , sobre todo si se trata de niños de menos de 2 kgs. y se usa en dosis mayor de 0,01 ug/kg/min.
6. Calcular la dosis de prostaglandina con la siguiente formula:

**30 multiplicado por el peso en Kgs = ug (gamas)  
preparar en 50 cc de solución glucosada al 5%**

### Ejemplo de cálculo de administración:

Recién nacido de 3 kilos, portador de Transposición de grandes Arterias

$$30 \text{ por } 3 = 90 \text{ ug}$$

Preparar en bomba de infusión 90 ug de Prostaglandina E1 en 50 cc de solución glucosada al 5 % , de tal forma que cada **1 cc/h corresponde a 0,01 ug /kg/min.**

**6.-** Corregir siempre acidosis metabólica , ya que la PGE1 , no actúa en forma optima en tal condición. En las cardiopatías congénitas el flujo pulmonar disminuye con la acidosis que produce Hipertensión pulmonar , por lo cual la corrección debe ser más agresiva , resolviendo al menos 1/3 del déficit de Base o Bicarbonato en forma rápida y el resto no más allá de 8 hrs.

**7.- Verificar vía venosa permeable, segura y exclusiva** previo al traslado.

**8.- Presentación:** Alprostadil, Ampollas de 500 ug/ml

***Nota :** La ampolla abierta se inactiva en 6 días, pero debe conservarse en condiciones estrictas de esterilidad y bajo refrigeración. La mezcla preparada se inactiva después de 24 horas.*

### **9.- Efectos adversos:**

Los efectos adversos son más frecuentes en prematuros y en dosis superiores a 0.02 mcg/Kg/min.

- Generales: Bradicardia, hipotensión, apnea, rash cutáneo
- Cardiovascular: Taquicardia, arritmias, edema
- Respiratorio: Hipoventilación, broncoespasmo, taquipnea
- SNC: Convulsiones, hipertermia, letargia, irritabilidad
- Renal: Anuria
- Hematológico: Hemorragias secundarias a inhibición de la agregación plaquetaria, trombocitopenia, CID.

## ANEXO 2

# Clasificación Clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes

*Dada la imposibilidad de referirse a todas y cada una de las enfermedades cardíacas que constituyen la actividad de la cardiología pediátrica, en esta guía se ha intentado alcanzar una buena representación.*

*Se han establecido **grupos y subgrupos** dependiendo de sus **peculiaridades anatómicas, fisiológicas, su historia natural y el resultado del tratamiento médico, intervencionista o quirúrgico** si pudiese ser efectuado.*

*El manejo inicial se representa como **tiempo = 0 (t = 0)** y, si se ha producido alguna actuación terapéutica, como **corrección = 0 (c = 0)**. Los controles periódicos se representan tras el manejo o corrección inicial como número **n**, seguido de la cifra de semanas, meses o años en las que deben realizarse. Las indicaciones para el diagnóstico y procedimientos terapéuticos que se han usado se basan en la «ACC/ AHA guidelines for the management of patients with valvular heart disease»<sup>1</sup>.*

*Se considera **clase I**: la historia clínica orientada hacia la sintomatología cardiológica del niño, cualquiera que sea su edad; la exploración cardiológica completa incluyendo la toma de la presión arterial que, en la sospecha de coartación de aorta, se ampliará a los cuatro miembros; la **profilaxis antiendocarditis** (se especificará si en algunas cardiopatías no fuese necesaria), y **el Eco-Doppler**, aunque esta exploración se remarcara en todas las cardiopatías por su importancia primordial.*

*Ref: {Maroto C, Enríquez F, et al. 2005 4 /id}*

ANEXO 3

Algoritmo de Tratamiento de Taquicardias Auriculares y Supraventriculares

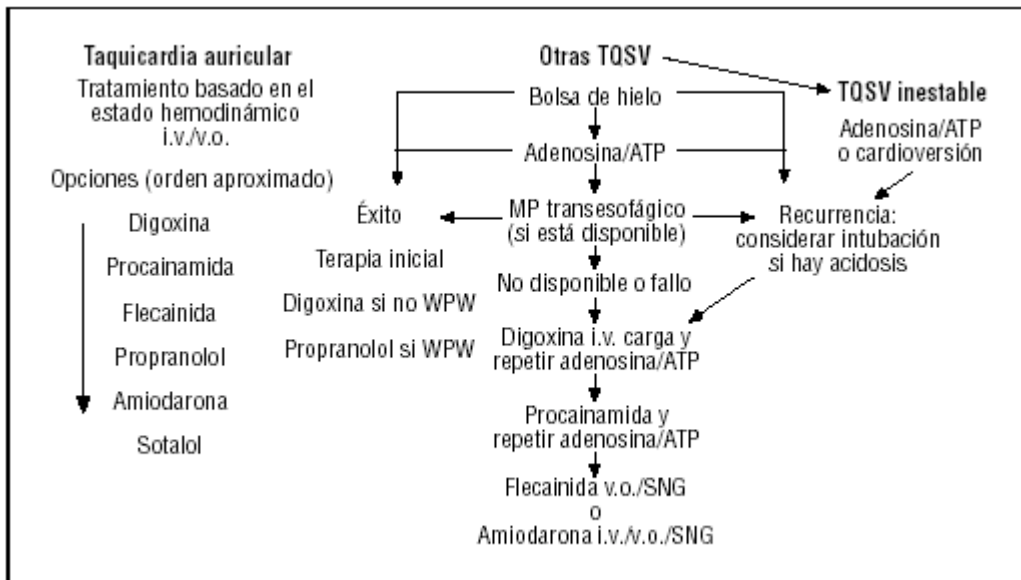


Fig. 2. Algoritmo para el tratamiento inicial de las taquicardias auriculares y supraventriculares. TQSV: taquicardia supraventricular; i.v.: intravenoso; v.o.: vía oral; SNG: sonda nasogástrica; MP: marcapasos; WPW: Wolf-Parkison-White.

### Algoritmo de Diagnóstico Terapeutico para la corrección univentricular

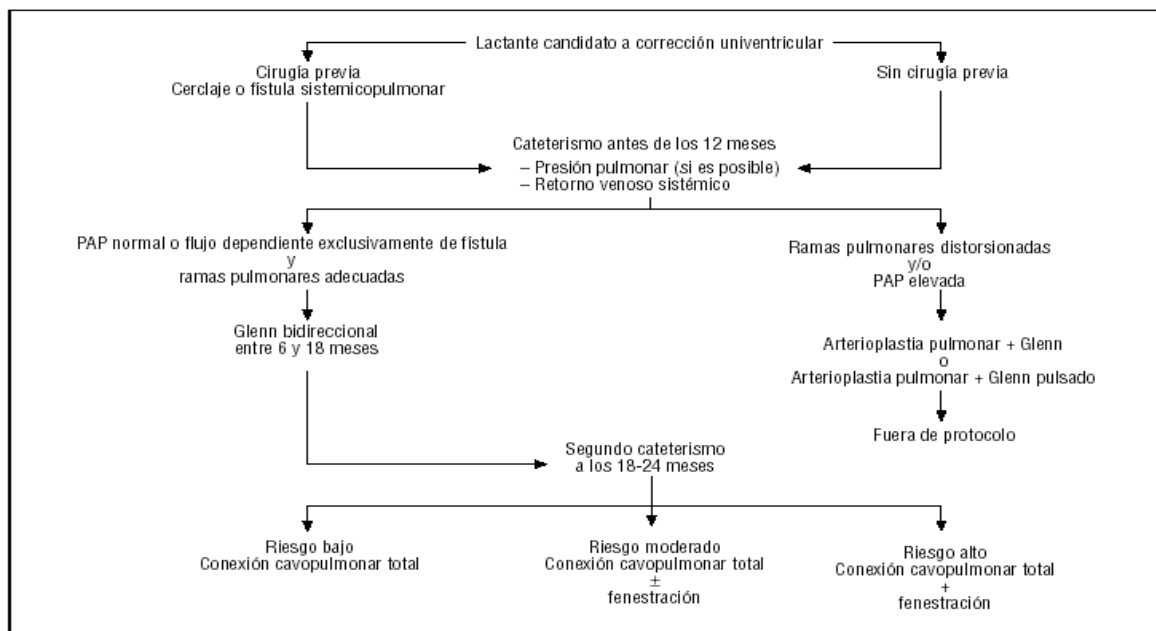


Fig. 1. Algoritmo diagnóstico terapéutico para la corrección univentricular. PAP: presión de la arteria pulmonar.