

## MESA REDONDA: SEGUIMIENTO DEL RECIÉN NACIDO DE ALTO RIESGO

### Seguimiento del recién nacido con cardiopatía congénita

J. Grueso Montero

Sección de Neonatología. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Las cardiopatías congénitas se definen como anomalías de la estructura o función del sistema cardiovascular, que está presente al nacimiento aunque se ponga de manifiesto mucho más tarde.

Son el resultado de la alteración en el desarrollo embriológico o en el fallo en el progreso –más allá del periodo embrionario o fetal– de una determinada estructura<sup>(1)</sup>.

La prevalencia es difícil determinar con precisión ya que no todas las cardiopatías se ponen de manifiesto al nacimiento (Ao bicúspide, Prolapso Mitral, Miocardiopatía Hipertrofica) y por otro lado es frecuente la recurrencia de mortinatos o abortos espontáneos, de niños con cardiopatías graves con o sin cromosomopatías. Se acepta en general una incidencia de 8/mil nacidos vivos (n.v). (6-10‰ n.v).

Las cardiopatías consideradas críticas (aquellas que requieren intervención durante la infancia, han permanecido relativamente constantes (3‰ nacidos vivos)<sup>(1-2)</sup>.

En el Hospital Infantil Universitario "Virgen del Rocío" en el pasado año 1999, hemos tenido una incidencia de 7,5‰ n.v., exceptuando los ductus del prematuro, las arritmias no asociadas a cardiopatía estructural y los casos de hipertensión pulmonar del neonato. En la Unidad de Cardiología Neonatal, se valoraron un total de 172 pacientes recién nacidos, descartándose cardiopatía estructural en 41 casos.

En cuanto a la distribución por sexos, 53,5% fueron varones y el peso medio en el momento del diagnóstico 3.072 g (r = 1.600- 4.500 g). La edad media al ingreso fue de 5,11 días, siendo menor la edad media de los que requirieron cirugía en el periodo neonatal: 2,6 días.

Con respecto al tipo de cardiopatía, la más frecuente entre las no cianóticas fue la Comunicación Interventricular (CIV) (n = 31) 23,7% de los casos. Y entre las cardiopatías cianóticas la Transposición de Grandes Arterias (TGA) (n= 12) 9,16%, seguida de la tetralogía de Fallot (n = 6) 4,5% (4 de ellas con Atresia Pulmonar).

La incidencia de otras cardiopatías con cortocircuito Izqda-Dcha (Ductus, Canal Auriculoventricular, Comunicación Interauricular) fue en conjunto (n = 12) del 9,16%, y de aquellas con obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo: Estenosis aórtica, Coartación de Aorta, Interrupción del Istmo Aórtico (n=2, n=6, n=3 respectivamente) del 8,4%.

Hubo 2 casos de S. de Ventrículo Izquierdo Hipoplásico y 4 casos de Corazón Univentricular (3 de ellos con Atresia Pulmonar y 1 asociado a Interrupción del Istmo Aórtico).

El resto de patologías, Drenaje Venoso Pulmonar Anómalo Total (n=2), Ventrículo Derecho de Doble Salida (n=2), Atresia Pulmonar con Septo Integro (n=2), Anomalía de Ebstein de la válvula Tricúspide (forma severa) n=1, Estenosis Pulmonar aislada (n=2), Miocardiopatías, y otras, han sido menos frecuentes.

En asociación a síndromes, 12 lo fueron a S. de Down, 1 S. de Marfan (forma neonatal), 1 caso de Gemelos Unidos toraco-onfalópagos, 1 S. de Edwards y S. de Patau respectivamente y 2 casos presentaron la Delección 22q11 (CATCH 22).

En todos los pacientes el diagnóstico se hizo mediante Ecocardiografía 2D-Doppler Color, complementada con Cateterismo cardiaco en 23,6% de los casos, siendo intervencionista en el 72% de ellos (13 septostomía auricular con catéter balón, 2 valvuloplastia aórtica, 1 valvuloplastia pulmonar y 1 embolización con coils de fístula arteriovenosa cerebral).

Precisaron tratamiento con Prostaglandinas (PGE 1) la cuarta parte de las cardiopatías diagnosticadas en el periodo neonatal (25,19%), que posteriormente fueron intervenidas quirúrgicamente, 18 de ellas con circulación extracorpórea. La cirugía fue para corrección total en 20 casos, parcial en 3 y paliativa en 10. La edad media en el momento de la cirugía fue de 16,6 días.

La mortalidad global 12,9% y en cuanto a la mortalidad quirúrgica (precoz) del 24%, todos ellos con cardiopatías complejas.

De los pacientes fallecidos sin llegar a ser intervenidos ( $n = 7$ ), sólo 1 hubiera sido subsidiario de cirugía (Coartación Aórtica crítica), aunque no llegó a realizarse por complicaciones graves previas que le impidieron llegar a cirugía (IRA y Enterocolitis necrotizante). El resto corresponde a los pacientes con, S. de Marfan, S. de Patau, S. de Edwards, S. de Down con Mucoviscidosis, Gemelos Unidos Toracofalópago con corazón único embrionario y 1 caso de Dextrocardia y Situs Inversus con miocardiopatía hipertrófica, asociada a hipoplasia renal y tumoración suprarrenal.

Así pues continúan en seguimiento 24 pacientes intervenidos y el resto de los pacientes con cardiopatías que no requirieron cirugía en el periodo neonatal.

Dicho seguimiento se realiza en Consultas externas de Cardiología, con periodicidad mensual los 3 primeros meses, y posteriormente trimestral durante el primer año o hasta el momento de la intervención. Con posterioridad los controles son semestrales o anuales, según las patologías, hasta el alta definitiva o su posterior control en Cardiología de adultos.

Durante el seguimiento, es preciso controlar varios parámetros comunes a todos ellos como son, la curva de peso y talla, estado vacunal y de salud buco-dental, recomendaciones y grado de cumplimiento sobre prevención de endocarditis bacteriana, tolerancia al ejercicio, rendimiento escolar y trastornos de la conducta, estos últimos aspectos en los niños mayores. En los pacientes con cardiopatías cianóticas, intervenidos o no, es preciso además controlar el desarrollo madurativo y detectar alteraciones sensoriales, pues constituyen un grupo de especial riesgo. Igualmente precisarán el mismo seguimiento aquellos pacientes con cardiopatías complejas no cianóticas, intervenidos en el periodo neonatal.

En el periodo posnatal y durante los primeros meses de la vida, los pacientes precisan un seguimiento bastante estrecho, no sólo por parte del cardiólogo, sino por parte de su pediatra. Es importante recalcar el papel importante que desempeña el pediatra de cabecera, en el seguimiento de estos pacientes, ya que ellos son los que deben vigilar, el desarrollo somático optimizando las necesidades nutricionales que suelen estar incrementadas en estos niños, sobre todo cuando han de ser sometidos a tratamiento quirúrgico en un futuro. Está demostrado que la malnutrición incrementa el riesgo quirúrgico.

La malnutrición en los niños con cardiopatías tiene una etiología diversa, por un lado factores que son

secundarios a la propia malformación cardiaca (p.ej: cardiopatías cianóticas con hipoxemia persistente, o cardiopatías con cortocircuitos Izda-Dcha e hipertensión pulmonar secundaria que condiciona una alteración en el intercambio gaseoso, hipoxia y acidosis respiratoria). En todas estas situaciones la hipoxia y la acidosis tienen repercusiones en la utilización de los nutrientes y en el estado nutricional y crecimiento de estos niños<sup>(3)</sup>.

Otro factor importante en la malnutrición es la ingesta inadecuada, bien por fatiga o inapetencia, derivadas de la propia enfermedad o de los fármacos que precisan para su tratamiento de base. Por otro lado hay un aumento del gasto de energía en casos de insuficiencia cardiaca y a esto además se suma, la frecuencia mayor que en la población general, de padecer alteraciones del tracto gastrointestinal (reflujo gastroesofágico, malabsorción), debidos a situaciones de hipoxia y/o acidosis crónica, o hepatomegalia (con compromiso del espacio abdominal).

Es preciso pues optimizar los aportes nutricionales. La elección de la dieta depende de la edad y de la función gastrointestinal. En general en el lactante, puede administrarse un fórmula de inicio o leche materna, si bien a cualquiera de ellas, si la curva de peso no es la adecuada, debe aumentarse la densidad calórica con lípidos (MCT) y/o hidratos de carbono (polímeros de glucosa). En combinación, generalmente son bien tolerados, pudiendo conseguirse una densidad calórica de 1-1,2 Kcal/c.c, con aceptable tolerancia.

La elección de la vía de administración tiene que ser individualizada y depende de los requerimientos y tolerancia. La vía preferida, obviamente es la oral, aunque en ocasiones precisa combinarse con alimentación por sonda nasogástrica o mediante gastrostomía endoscópica percutánea, cuando se programa una nutrición enteral de más de 2 meses de duración previo a la intervención quirúrgica. Estas modalidades deben iniciarse en el hospital, aunque el seguimiento debe hacerse también por su pediatra. La forma de administración más idónea en estos casos es en tomas fraccionadas durante el día y de manera continua durante la noche.

Otro aspecto a considerar es la atención al cumplimiento del Calendario Vacunal y la Profilaxis de Endocarditis bacteriana.

Los niños con cardiopatías congénitas deben ser vacunados, con más razones que cualquier niño sano, siguiendo el calendario vacunal vigente. Además de estas vacunas está recomendado añadir a dicho calen-

dario otras no obligatorias, como la vacuna de la gripe y neumocócica<sup>(4)</sup>.

Es frecuente que los niños con patología cardíaca crónica estén incorrectamente vacunados debido a procesos intercurrentes que condicionan retrasos, la mayoría de las veces injustificados, de la vacunación. Los pediatras responsables de su cuidado, deben aprovechar cualquier visita médica para comprobar y completar en su caso, el estado vacunal de estos pacientes.

### VACUNA CONTRA LA GRIPE

Indicada en niños con patología cardiopulmonar crónica, por el riesgo de complicaciones que la gripe puede producir en estos pacientes.

Las indicadas en la edad pediátrica, son las de virus fraccionados o vacunas de subunidades de virión. Su eficacia está entre el 70-95% y son bien toleradas, con escasas reacciones adversas.

Se puede posponer en casos de fiebre elevada por un proceso intercurrente.

No está indicada en menores de 6 meses por la escasa inmunogenicidad que produce a esa edad y contraindicada en niños con historia de anafilaxia previa a la vacuna o a alguno de sus componentes.

Se administra una sola dosis en Septiembre-Octubre, excepto los no vacunados en los 4 años previos, que pueden recibir 2 dosis con intervalo de 4-6 semanas. La dosis será de 0.25 ml/I.M para los de edades comprendidas entre 6-36 meses y de 0.5 ml/I.M para los mayores de esa edad.

### VACUNA ANTINEUMOCÓCICA

Tiene las mismas indicaciones que la vacuna de la gripe, pudiendo ponerse el mismo día (diferente lugar de inyección y jeringa).

Las vacunas actualmente disponibles son de polisacáridos polivalentes, compuestas por 23 serotipos de polisacáridos capsulares de neumococos (incluidos los más frecuentemente infectantes). La dosis recomendada es 0,25 ml/subcutánea o intramuscular.

No está indicada en menores de 2 años, por no ser inmunógenas antes de esa edad.

Está contraindicada en casos de anafilaxia previa, fiebre alta o proceso agudo infeccioso intercurrente.

No precisa revacunación. Salvo en casos de alto riesgo de infección neumocócica grave y no antes de los 3-5 años de la 1ª dosis.

### VACUNA CONTRA LA VARICELA

Disponible en España sólo para uso hospitalario. Entre sus indicaciones figura: "Niños con enfermedades crónicas (trastornos metabólicos o endocrinos, afecciones pulmonares, renales, cutáneas, cardiovasculares, etc) que no estén inmunodeprimidos y que no reciban corticoides sistémicos a dosis elevadas (> 2 mg/kg de prednisona diaria o dosis equivalentes de otros corticoides).

Es una vacuna de virus atenuados de la cepa OKA. Se administra en dosis única, cubcutánea (0,5 ml).

Puede administrarse a cualquier edad, siempre en mayores de 6 meses, a pacientes susceptibles.

En los países en que está incluida como vacuna sistemática, está indicada entre los 6 y 18 meses y a los no vacunados y susceptibles, a los 11- 12 años.

Debe diferirse la vacunación al menos 6 meses en niños que hayan recibido sangre o hemoderivados. Y diferirse al menos 1 mes de la vacuna del sarampión.

Está contraindicada en pacientes con anafilaxia a la neomicina (componente de la vacuna), en los pacientes con inmunodeficiencias, en los tratados crónicamente con corticoides sistémicos o salicilatos (esto último de interés en los niños con cardiopatías intervenidas que precisen tratamiento con salicilatos como antiagregante).

### PROFILAXIS DE ENDOCARDITIS BACTERIANA (EB)

En los niños con cardiopatías congénitas, tanto por su patología cardíaca de base como por los múltiples procedimientos médicos o quirúrgicos a que son sometidos, los hacen susceptibles de desarrollar endocarditis bacteriana, por lo que está indicada la profilaxis antimicrobiana.

En el neonato y lactante con cardiopatía, la profilaxis será solamente antibiótica, ya que las medidas de higiene buco-dental y cuidado de la piel (acné), está recomendado con el mismo énfasis solo en el niño mayor, como es obvio.

Está indicada la prevención de E.B ante toda intervención con riesgo de bacteriemia (boca, tracto respiratorio superior, urinario, digestivo, abscesos, etc.).

Se recomienda una de las pautas mostradas en la tabla I.

### En alérgicos a penicilinas

Si el foco es oral o de tracto respiratorio superior y se prefiere la vía oral, se usará:

Tabla I.

<b>Vía parenteral</b>				
1/2 -1 hora antes intervención	A las 6 horas	12 horas	18 horas	24 horas
Ampicilina 50 mg/Kg +	25 mg /Kg	25 mg /Kg	25 mg /Kg	25 mg /Kg
Gentamicina 3 mg / Kg	————	3 mg/ Kg	————	3 mg/ Kg
<b>Vía oral</b>				
Amoxicilina 50 mg / Kg	25 mg / Kg	25 mg / Kg	25 mg / Kg	25 mg / Kg

- Eritromicina oral: 20 mg/kg 1ª dosis y continuar con 10 mg/kg/6 horas, 4 dosis.

Si el foco es urinario o digestivo o se prefiere la vía parenteral:

- Vancomicina 20 mg/kg/IV diluída a pasar en 1 hora seguido de 4 dosis de 10 mg/kg. + Gentamicina (misma dosis anterior).

### Consejos sobre la prevención de E.B

- La 1ª dosis debe administrarse 1/2 -1 hora antes del procedimiento (NO ANTES)
- La prevención no se prolongará más de 2 días
- Es preferible la vía parenteral en dos ocasiones:
  - Neonatos, o pacientes con vómitos o intolerancia digestiva
  - Riesgo muy elevado (prótesis o endocarditis previa).
- En niños mayores, el uso de Penicilina-Benzatina como prevención de fiebre reumática, no evita la necesidad de realizar además profilaxis de EB.
- En todo proceso infeccioso intercurrente, con riesgo de bacteriemia, es preciso un tratamiento enérgico del mismo.

### Pacientes con riesgo de endocarditis bacteriana<sup>(4)</sup>

#### Alto riesgo

- Material protésico (válvulas, conductos, shunts aorto-pulmonares)
- Cardiopatías Cianóticas
- Ductus Arterioso persistente
- Estenosis Aórtica
- Insuficiencia Aórtica
- Estenosis Mitral con Insuficiencia asociada
- Coartación de Aorta
- Comunicación Interventricular

- Defectos cardiacos intervenidos quirúrgicamente con lesiones residuales
- Endocarditis previa
- Dispositivos Intracardiacos o Intravasculares, los 6 primeros meses desde su implantación.

#### Riesgo intermedio

- Prolapso de válvula mitral
- Estenosis Mitral pura
- Enfermedad de la Válvula tricúspide
- Estenosis pulmonar
- Hipertrofia Septal Asimétrica
- Válvula aórtica bicúspide
- Lesiones cardiacas intervenidas quirúrgicamente sin lesiones residuales, hasta 6 meses después de la intervención.

#### Bajo riesgo

- Prolapso Mitral sin regurgitación valvular
- Regurgitación valvular mínima (Eco 2D color) sin anomalía estructural
- Marcapasos o Desfibriladores
- Cardiopatías intervenidas sin lesiones residuales ni alteración hemodinámica, más de 6 meses después de la intervención.
- Enfermedad previa de Kawasaki o Fiebre reumática sin disfunción valvular.

### Consideraciones especiales

En pacientes anticoagulados con heparina, está contraindicada la profilaxis por vía intramuscular. Se usará la vía oral o intravenosa.

Los niños con dispositivos intracardiacos o intravasculares, pasados 6 meses de su implantación, no requieren profilaxis, ya que es el tiempo necesario para su epitelización completa.

Los niños que se ha sometido a trasplante cardíaco, por la inmunosupresión debida al tratamiento, precisan profilaxis de EB, indefinidamente.

Los pacientes con cardiopatías congénitas no intervenidas precisan profilaxis de EB indefinidamente.

En el seguimiento de estos pacientes, aparte de los cuidados previamente especificados, merecen especial atención por parte de su pediatra, el correcto seguimiento de las medicaciones que precisen, la vigilancia de la intensidad de la cianosis (en su caso), con controles periódicos del Ht<sup>9</sup> (especial atención a la Anemia o Poliglobulia), aparición de soplos nuevos o cambio en la intensidad de los mismos, valoración de los pulsos arteriales distales y medidas de T. Arterial en en los 4 miembros, en casos de Interrupción del Itsmo Aortico intervenido o Coartaciones de Aorta (Intervenidas o no), así como todos los controles en la exploración que puedan alertar al pediatra de un cambio en la situación basal del paciente.

Ante cualquier anomalía, el niño debe ser remitido de nuevo al cardiólogo, para su evaluación completa.

Es importante también el apoyo psicológico al niño y su familia por parte del pediatra, que en definitiva debe ser uno más dentro del equipo multidisciplinar que presta atención a estos pacientes, la mayoría de ellos crónicos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Friedman WF. Congenital Heart Disease in Infancy and Childhood. in: Braunwald E. (Eds). Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine. W.B Saunders Medicine. 5th ed.: 877-962, 1997.
2. Ferencz C, Neill C.A. Cardiovascular Malformations: Prevalence at Livebirth. In: Freedom R.M, Benson LN, Smallhorn JS (Eds): Neonatal Heart Disease. Springer-Verlag: 19-29, 1992.
3. Lama R.A. Nutrición en niños con cardiopatías congénitas. *Acta Ped Esp* 58(3):160-164, 2000
4. T. Hernandez. Inmunización y profilaxis en cardiopatías congénitas. Libro de ponencias V Curso de Actualización en Cardiología Pediátrica. HU. G. Marañón. Madrid 1999.
5. Karchner A. Infective Endocarditis. (in): Braunwald E. (Ed). Heart Disease. A Textbook of cardiovascular medicine. 5th Ed.: 1077-1104, 1997.