3

Volumen 67 Mayo-Junio 2011

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Órgano de expresión de la Sociedad Española de Investigación en Nutrición y Alimentación en Pediatría

SEINAP

NÚMERO MONOGRÁFICO

"Actualización en cardiología pediátrica (I)"

Sumario

INTRODUCCIÓN

125 **Cardiología pediátrica: una especialidad en expansión**
A. Baño Rodrigo

ORIGINALES

127 **Cardiología fetal**
T. Álvarez Martín, E. Maroto Álvaro

136 **Actualización en intervencionismo**
R. Bermúdez Cañete, I. Sánchez Pérez, C. Abelleira

154 **Técnicas de imagen en cardiología pediátrica**
M. Bret Zurita, L. Deiros Bronte

167 **Hipertensión pulmonar en Pediatría**
M.J. del Cerro Marín, A. Moreno Galdó

179 NOTICIAS

ergon

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Mayo-Junio 2011

Volumen 67 - Número 3

DIRECTOR
Manuel Hernández Rodríguez

SECRETARIO DE REDACCIÓN
Arturo Muñoz Villa

EDITORES PARA EL EXTRANJERO
A.E. Cedrato (Buenos Aires)
N. Cordeiro Ferreira (Lisboa)
J. Salazar de Sousa (Lisboa)
J.F. Sotos (Columbus)

CONSEJO EDITORIAL
Presidente
José Peña Guitián

Vocales
Alfredo Blanco Quirós
Emilio Borrajo Guadarrama
Manuel Bueno Sánchez
Cipriano Canosa Martínez
Juan José Cardesa García
Eduardo Domenech Martínez
Miguel García Fuentes
Manuel Hernández Rodríguez
Rafael Jiménez González
Juan Antonio Molina Font
Manuel Moya Benavent
José Quero Jiménez
Armando Romanos Lezcano
Rafael Tojo Sierra
Alberto Valls Sánchez de la Puerta
Ignacio Villa Elízaga

CONSEJO DE REDACCIÓN
Milagros Alonso Blanco
Juan M. Aparicio Meix
Julio Ardura Fernández
Josep Argemí Renom
Jesús Argente Oliver
Javier Arístegui Fernández
Raquel Barrio Castellanos
Emilio Blesa Sánchez
Josep Boix i Ochoa
Luis Boné Sandoval
Augusto Borderas Gaztambide
Juan Brines Solanes
Cristina Camarero Salces
Ramón Cañete Estrada
Antonio Carrascosa Lezcano
Enrique Casado de Frías
Juan Casado Flores
Manuel Castro Gago
Manuel Cobo Barroso
Joaquín Colomer Sala
Manuel Crespo Hernández
Manuel Cruz Hernández
Alfonso Delgado Rubio
Ángel Ferrández Longás
José Ferris Tortajada
Manuel Fontoira Suris
Jesús Fleta Zaragozano
José Mª Fraga Bermúdez
Alfredo García-Alix Pérez
José González Hachero
Javier González de Dios
Antonio Jurado Ortiz
Luis Madero López
Serafín Málaga Guerrero
Antonio Martínez Valverde
Federico Martinón Sánchez
José Mª Martinón Sánchez
Luis A. Moreno Aznar
Manuel Moro Serrano
Manuel Nieto Barrera
Ángel Nogales Espert
José Luis Olivares López
Alfonso Olivé Pérez
José Mª Pérez-González
Juan Luis Pérez Navero
Jesús Pérez Rodríguez
Joaquín Plaza Montero
Manuel Pombo Arias
Antonio Queizán de la Fuente
Justino Rodríguez-Alarcón Gómez
Mercedes Ruiz Moreno
Santiago Ruiz Company
Francisco J. Ruza Tarrio
Valentín Salazar Villalobos
Pablo Sanjurjo Crespo
Antonio Sarría Chueca
Juan Antonio Tovar Larrucea
Adolfo Valls i Soler
José Antonio Velasco Collazo
Juan Carlos Vitoria Cormenzana

© 2011 ERGON
Arboleda, 1. 28221 Majadahonda
http://www.ergon.es

Soporte Válido: 111-R-CM
ISSN 0034-947X
Depósito Legal Z. 27-1958
Impreso en España

Reservados todos los derechos. El contenido de la presente publicación no puede reproducirse o transmitirse por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética o cualquier almacenamiento de información y sistema de recuperación, sin el previo permiso escrito del editor.

Periodicidad
6 números al año

Suscripción anual
Profesionales 68,97 €; Instituciones: 114,58 €; Extranjero 125,19 €; MIR y estudiantes 58,35 €; Canarias profesionales: 66,32 €.

Suscripciones
ERGON. Tel. 91 636 29 37. Fax 91 636 29 31. suscripciones@ergon.es

Correspondencia Científica
ERGON. Revista Española de Pediatría.
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)
carmen.rodriguez@ergon.es

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Mayo-Junio 2011

Volumen 67 - Número 3

NÚMERO MONOGRÁFICO

"Actualización en cardiología pediátrica (I)"

Sumario

INTRODUCCIÓN

125 **Cardiología pediátrica: una especialidad en expansión**
A. Baño Rodrigo

ORIGINALES

127 **Cardiología fetal**
T. Álvarez Martín, E. Maroto Álvaro

136 **Actualización en intervencionismo**
R. Bermúdez Cañete, I. Sánchez Pérez, C. Abelleira

154 **Técnicas de imagen en cardiología pediátrica**
M. Bret Zurita, L. Deiros Bronte

167 **Hipertensión pulmonar en Pediatría**
M.J. del Cerro Marín, A. Moreno Galdó

179 NOTICIAS

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

May-June 2011

Volume 67 - Number 3

MONOGRAPHIC ISSUE

"Update in pediatric cardiology (I)"

Contents

INTRODUCTION

125 **Pediatric cardiology: an expanding specialty**
A. Baño Rodrigo

ORIGINALS

127 **Fetal cardiology**
T. Álvarez Martín, E. Maroto Álvaro

136 **Update in interventionism**
R. Bermúdez Cañete, I. Sánchez Pérez, C. Abelleira

154 **Imaging techniques in pediatric cardiology**
M. Bret Zurita, L. Deiros Bronte

167 **Pulmonary hypertension in pediatrics**
M.J. del Cerro Marín, A. Moreno Galdó

179 NEWS

Cardiología pediátrica: una especialidad en expansión

A. Baño Rodrigo

Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Departamento de Pediatría. Universidad Autónoma de Madrid.

Tradicionalmente las cardiopatías congénitas constituyen el defecto más común al nacimiento, y en su historia natural conllevan una alta mortalidad. Pero en los últimos 50 años, los avances logrados en este campo han permitido invertir el futuro adverso de estos niños enfermos y, hoy día, podemos decir con orgullo que lo que antes representaba un 90% de mortalidad a corto y largo plazo, hoy día ha cambiado a un 90% de supervivencia, también a corto y largo plazo.

Pero, además, la cardiología pediátrica se ha diversificado sobremanera, de tal modo que se ha hecho necesaria la sucesiva superespecialización de los cardiólogos infantiles en las distintas disciplinas de la cardiología. Así, al amparo de las nuevas necesidades diagnósticas y asistenciales, han nacido las unidades de cardiología fetal, de arritmias, de intervencionismo, de miocardiopatías y trasplantes, etc., todo ello para cubrir las necesidades de unos campos en expansión dentro de la cardiología infantil que hacían necesaria la formación de expertos en disciplinas concretas de esta especialidad.

La cardiología fetal, como forma de anticiparse al nacimiento de estos niños enfermos y poder ofrecerles una asistencia inmediata, es también una realidad, y hoy día los cardiólogos infantiles trabajan junto con los obstetras en la asistencia y cuidado de las madres y de los niños con defectos congénitos.

Pero no solo esta especialidad comprende el campo de los defectos congénitos sino que también abarca el estudio y tratamiento de las enfermedades adquiridas del corazón durante la infancia, por lo que estos especialistas se han hecho imprescindibles en los hospitales pediátricos con alta carga asistencial, dado que en todas las especialidades de la pediatría (intensivos, oncología, etc.) se hace necesaria la presencia y colaboración de los cardiólogos infantiles.

Si hay alguna disciplina que pueda considerarse como básica dentro de la cardiología infantil, ésta es la cardiología fetal, puesto que el diagnóstico precoz llevado al seno materno es la mejor exposición de hasta qué punto hemos avanzado en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas, lo que sin duda alguna redunda en un mejor pronóstico a corto y largo plazo de estos niños. La Dra. Álvarez y el Dr. Maroto tienen una gran experiencia en este campo, y su capítulo es de referencia para entender cuál debe ser la aproximación diagnóstica y terapéutica a las madres embarazadas de un niño con cardiopatía congénita.

También en este número monográfico, el Dr. Bermúdez-Cañete y los doctores Sánchez y Abelleira presentan los avances en intervencionismo. No hace falta decir que él tiene una muy amplia experiencia en este campo y que ha vivido de cerca la evolución de estas técnicas, siendo pionero en el empleo de muchas de ellas, pudiendo decirse que hoy día es una persona de referencia, tanto nacional como internacional, en el campo del intervencionismo en las cardiopatías congénitas.

Las técnicas de imagen constituyen en al actualidad uno de los pilares básicos en el proceso diagnóstico de la cardiopatías, y su evolución ha desbordado con mucho las previsiones que se hacían sobre ellas a corto plazo. Así, la ecocardiografía en todas sus variantes (bidimensional, tridimensional, transesofágico, tisular, etc.), la tomografía axial computarizada y la resonancia nuclear magnética han entrado de lleno en la cardiología infantil, y con ellas una de las personas de referencia en nuestro país es la Dra. Bret Zurita, que ha sabido entresacar toda la brillantez necesaria a las técnicas de imagen y con ello crearse un lugar im-

Correspondencia: Dr. A. Baño Rodrigo. Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Avda. Menéndez Pelayo, 65. 28009 Madrid
E-mail: antonio_bano@hotmail.com
Recibido: Febrero 2011

Rev Esp Pediatr 2011; 67(3): 125-126

prescindible dentro de esta especialidad. Junto con ella colabora en el capítulo la Dra. Deiros, destacando por ser uno de los más completos y actualizados en este campo.

Por último, las Unidades de Hipertensión Pulmonar creadas en los últimos años han surgido como una necesidad ante la existencia de niños con hipertensión pulmonar secundaria a cardiopatías congénitas, y también ante otros tipos de hipertensión más específicos de la infancia. La Dra. del Cerro es parte integrante de una de las Unidades de Hipertensión Pulmonar más reconocidas de la especialidad, y sus aportaciones son básicas para entender y profundizar en el campo de esta patología. El capítulo se complementa con la experiencia del Dr. Moreno, neumólogo pediatra, y entre los dos presentan en esta monografía de forma clara y concisa todos los pasos precisos para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar en el niño.

Cardiología fetal

T. Álvarez Martín, E. Maroto Álvaro

Sección de Cardiología Infantil. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

RESUMEN

La ecocardiografía fetal ofrece una ventana al corazón fetal que no solo ha permitido una mejora en el diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas (CC), sino que ayuda a entender la evolución y desarrollo de las malformaciones cardíacas y la repercusión de determinadas enfermedades extracardíacas sobre el sistema cardiovascular en desarrollo. Las cardiopatías congénitas son las malformaciones fetales más frecuentes, con una incidencia general de 4-8/1.000 recién nacidos vivos, y son responsables del 20% de las muertes neonatales y del 50% de las muertes infantiles. Las malformaciones cardíacas son los defectos más frecuentemente pasados por alto en la valoración prenatal. Esto se debe a que es una técnica compleja y operador-dependiente que precisa de un entrenamiento específico y tiempo para realizar una exploración adecuada. El cuidado y manejo de estos pacientes precisa de un equipo multidisciplinar con cardiólogos infantiles especializados en cardiología fetal, obstetras y ecografistas obstétricos, genetistas, psicólogos y trabajadores sociales para poder ofrecer una valoración completa y cuidado integral del feto y de sus padres.

Palabras clave: Cardiopatías fetales; Ecocardiografía fetal; Diagnóstico intraútero.

ABSTRACT

Fetal echocardiography offers a window to the fetal heart that has not only allowed for an improvement in prenatal diagnosis of congenital heart diseases (CHD) but also helps to understand the evolution and development of cardiac malformations and the repercussion of certain extracardiac diseases on the developing cardiovascular system. Congenital heart diseases are the most frequent fetal malformations having a general incidence of 4-8/1000 live newborns. They are responsible for 20% of neonatal deaths and 50% of child deaths. Cardiac malformations of the most frequently overlooked defects in the prenatal evaluation. This is because the fetal echocardiography is a complex and operator-dependent technique that requires specific training and time to carry out an adequate examination. The care and management of these patients require a multidisciplinary team with child cardiologists specialized in fetal cardiology as well as obstetricians and obstetric ultrasonographists, geneticists, psychologists and social workers in order to offer a complete evaluation and comprehensive care of the fetus and parents.

Key words: Fetal heart diseases; Fetal echocardiography; Intrauterine diagnosis.

INTRODUCCIÓN

Gracias a los avances en las técnicas de imagen, en este momento somos capaces de visualizar y entender aspectos del desarrollo del sistema cardiovascular hasta ahora desconocidas. La ecocardiografía fetal ofrece una ventana al corazón fetal que no solo ha permitido una mejora en el diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas (CC), sino que ayuda a entender la evolución y desarrollo de las malformaciones cardíacas y la repercusión de determinadas enfermedades extracardíacas sobre el sistema cardiovascular en desarrollo.

Las cardiopatías congénitas son las malformaciones fetales más frecuentes, con una incidencia general de 4-8/1.000 recién nacidos vivos, y son responsables del 20% de las muertes neonatales y del 50% de las muertes infantiles. La incidencia es menor en los recién nacidos vivos por la muer-

Correspondencia: Dra. Teresa Álvarez Martín. Sección de Cardiología Infantil. Hospital Gregorio Marañón. C/ Doctor Esquerdo, 46. 28007 Madrid
E-mail: alvateresa@gmail.com
Recibido: Febrero 2011

Rev Esp Pediatr 2011; 67(3): 127-135

te intraútero de fetos afectos. A pesar de la mejora en el diagnóstico prenatal en las últimas dos décadas, las malformaciones cardíacas son los defectos más frecuentemente pasados por alto en la valoración prenatal. Aunque el *screening* en poblaciones de alto riesgo ha sido crucial en muchas enfermedades, en el diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas supone un escenario de mucho esfuerzo para pocos diagnósticos. Esto se debe a que es una técnica compleja y operador-dependiente que precisa de un entrenamiento específico y tiempo para realizar una exploración adecuada. Los estudios publicados en los últimos años demuestran la dificultad del diagnóstico de este tipo de patologías y la tasa de detección se sitúa entre el 40-50% para las cardiopatías congénitas catalogadas como mayores.

El cuidado y manejo de estos pacientes precisa de un equipo multidisciplinar con cardiólogos infantiles especializados en cardiología fetal, obstetras y ecografistas obstétricos, genetistas, psicólogos y trabajadores sociales para poder ofrecer una valoración completa y cuidado integral del feto y de sus padres.

El objetivo de la ecocardiografía fetal es excluir la presencia de malformaciones cardíacas y, si es preciso, realizar el diagnóstico especifico de la cardiopatía congénita presente. Es la herramienta de diagnóstico de la anatomía cardíaca y de las alteraciones del ritmo y cada vez más se está extendiendo el estudio de la función cardíaca con técnicas ya aceptadas en adultos y niños.

INDICACIONES DE ECOCARDIOGRAFÍA FETAL

En el momento actual no existe un *screening* universal para la realización de ecocardiografía fetal sino que se realiza una política de grupos de riesgo. El problema principal es que la mayoría de las CC aparecen en gestantes sin factores de riesgo, por lo que la indicación con más rendimiento es la presencia de una imagen anormal o una sospecha de CC por parte del *screening* obstétrico.

Las indicaciones de la ecocardiografía fetal se clasifican en fetales, maternas y familiares.

Indicaciones fetales

Las indicaciones fetales son una imagen anormal en el *screening* obstétrico, anomalías extracardíacas, alteraciones cromosómicas, aumento del pliegue nucal en el primer trimestre, hídrops no inmune, alteraciones del ritmo y gestaciones múltiples.

La asociación de cardiopatía congénita con malformaciones extracardíacas varía entre un 20-40%, según las series analizadas. Es mayor en los centros terciarios y cuanto más precoz se realiza el estudio.

El uso del pliegue nucal (PN) como *screening* de primer trimestre se ha impuesto en la práctica diaria como un marcador de riesgo independiente de cromosomopatía y cardiopatía congénita. La etiología de esta asociación todavía no está totalmente esclarecida. La hipótesis de una disfunción ventricular transitoria que ocasionaría alteraciones en el drenaje linfático y justificaría la asociación con insuficiencia tricúspide transitoria y ductus venoso retrógrado no esta universalmente aceptada. La prevalencia de CC aumenta exponencialmente con el grosor del pliegue nucal.

Indicaciones maternas

Las indicaciones maternas más frecuentes son la diabetes, fenilcetonuria, exposición a teratógenos (alcohol, fármacos anticonvulsivantes, litio, ácido retinoico, infecciones virales), antecedentes de cardiopatía materna o presencia de anticuerpos lúpicos positivos o conectivopatías.

La diabetes materna asocia mayor riesgo de anomalías conotruncales en caso de mal control metabólico durante la gestación, con un aumento del riesgo al 4-6% que en el caso de la fenilcetonuria asciende a un 14%.

Es conocido el riesgo de cardiopatía congénita en caso de infección por rubéola en las fases precoces de la gestación. Sin embargo, en otras infecciones virales como el citomegalovirus, coxsackie y parvovirus no se ha demostrado la asociación con malformación cardíaca pero sí el desarrollo de miocarditis fetal.

Una indicación de ecocardiografía fetal que ha aumentado en los últimos años es el deseo materno de evitar técnicas de diagnóstico invasivo a pesar de tener factores de riesgo como edad materna avanzada o marcadores bioquímicos alterados. La realización de esta prueba nunca sustituye al estudio genético, pero permite descartar el porcentaje de anomalías cromosómicas que se asocian con cardiopatía (por ejemplo el 50-60% de los pacientes con trisomía 21, el 99% de las trisomías 18 y el 90% de las trisomías 13).

Indicaciones familiares

Las indicaciones familiares son que exista un hijo previo con CC, CC paterna y antecedentes de síndromes que asocien malformaciones cardíacas.

La tasa global de recurrencia de CC es de un 2-4% en caso de que uno de los padres tenga una CC y 2% en caso de hermanos con CC. Algunas cardiopatías tienen una tasa de recurrencia mayor que otras, por ejemplo, las patologías izquierdas o las heterotaxias.

Un dato a tener en cuenta es que el 90% de las CC aparecen en gestantes que no se incluyen en estos grupos de riesgo, por lo que la detección de una imagen anormal en el estudio obstétrico es la única manera de acceder al diagnóstico de estos pacientes.

MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO

El momento óptimo para la realización de una ecocardiografía transabdominal y obtener toda la información ne-

cesaria para un diagnóstico certero es a partir de la semana 16ª-18ª de gestación, variando según la posición fetal y la transmisión sónica materna.

Embriológicamente, el tubo cardíaco completa su proceso de septación, desarrollo valvular y división conotruncal a las 10 semanas, desarrollando los primeros latidos cardíacos a las 5 semanas. Entre la 12ª y 17ª semana duplica su tamaño y lo triplica a la semana 21ª. Este crecimiento es crucial para poder estudiar con la tecnología de ultrasonidos actual la anatomía y fisiología cardiovascular.

DIAGNÓSTICO PRECOZ

La mejora de las sondas ecográficas y los nuevos marcadores de aneuploidia y riesgo de cardiopatía ha llevado en los últimos años a un aumento progresivo de la demanda de diagnóstico precoz, entre las 13 y 15 semanas de gestación. Los estudios de primer trimestre requieren más experiencia y recursos y probablemente deban reservarse para poblaciones de alto riesgo en centros especializados. La mayoría de los autores están de acuerdo en que para confirmar la normalidad debe realizarse un estudio en el segundo trimestre, en poblaciones de alto y bajo riesgo.

Las imágenes transabdominales son las más extendidas y familiares. La imagen transvaginal permite mejor visualización en el primer trimestre (menos de 14 semanas de gestación), cuando la ventana transabdominal no es adecuada. Sin embargo, en la ecografía transvaginal los movimientos del transductor son muy limitados, y su estrecho rango de foco supone un problema si la posición fetal no es adecuada.

Un estudio realizado para analizar la capacidad de diagnóstico de la ecocardiografía transvaginal entre la semana 13ª y 15ª de gestación encontró una tasa de visualización de todas las estructuras cardíacas de un 47,5% en una población no seleccionada y 76,9% en población de alto riesgo. La tasa de visualización en ecocardiografía combinando imágenes transvaginales y transabdominales varió entre 90-100% en tres instituciones que evaluaron población de alto riesgo. La experiencia de la institución y el operador son importantes determinantes en los estudios precoces y un abordaje mixto parece ser lo más beneficioso.

PECULIARIDADES DEL SISTEMA CARDIOVASCULAR FETAL

El sistema cardiovascular fetal difiere del adulto en numerosos puntos. Primero, la estructura del miocardio fetal es única. Los miocitos fetales pueden desarrollar hiperplasia y aumento de número mientras que los miocitos maduros sólo desarrollan hipertrofia y aumento del tamaño. Segundo, el miocardio fetal es más rígido, con alteración en la relajación respecto al adulto. El miocardio fetal está formado por un 60% de elementos no contráctiles respecto al 30% del corazón adulto.

La circulación fetal también es única. A diferencia de la vida postnatal, en la cual las circulaciones pulmonar y sistémica trabajan en serie (la sangre desoxigenada es bombeada por el ventrículo derecho a los pulmones, retorna al lado izquierdo que la bombea al cuerpo), en el feto el lado derecho e izquierdo funcionan en paralelo, con la oxigenación dependiente de la placenta. Existen una serie de cortocircuitos únicos en la vida fetal, como el ductus venoso, el foramen oval y el ductus arterioso.

La circulación fetal está diseñada de manera adaptada a las necesidades del feto. La placenta es un órgano muy vascularizado y con una resistencia vascular extremadamente baja. Las arterias umbilicales se originan en las arterias ilíacas y llevan una mezcla de sangre desoxigenada a la placenta. La vena umbilical lleva sangre oxigenada, a través del cordón umbilical de regreso al feto. La vena umbilical se continúa con el ductus venoso, una estructura que atraviesa el hígado, y conecta con la vena cava inferior justo antes de la unión con la aurícula derecha. El ángulo de inserción del ductus venoso establece un flujo preferente de la sangre más oxigenada procedente de la placenta a través del foramen oval a las cavidades izquierdas para que llegue a perfundir el miocardio y el cerebro. De la misma manera, la sangre desoxigenada procedente del feto a través de la vena cava superior se dirige a la válvula tricúspide y es eyectada por el ventrículo derecho en la arteria pulmonar. El lecho vascular pulmonar es un circuito de alta resistencia durante la vida fetal, de manera que solo un 10% del gasto del VD pasa por el circuito pulmonar y la mayoría de la sangre pasa por el ductus arterioso a la aorta descendente y a través de las arterias umbilicales llega a la placenta para oxigenarse de nuevo. El sistema cardiovascular fetal está diseñado para maximizar el aporte de oxígeno a los tejidos que más lo necesitan y aportar la sangre desoxigenada a la placenta de la mejor manera posible.

Esta manera especial de circular con los cortocircuitos fisiológicos permite que cardiopatías muy severas permanezcan asintomáticas y compensadas durante la vida fetal y se manifiesten drásticamente con el inicio de la respiración y la necesidad de establecer la circulación en serie.

TÉCNICA DE LA ECOCARDIOGRAFÍA

Para la realización de una ecocardiografía fetal es necesario un ecógrafo con sondas de frecuencias 3-7 MHz y posibilidad de eco-bidimensional, Doppler pulsado, Doppler continuo y Doppler color y un zoom de alta resolución. Se han propuesto diferentes sistemas estandarizados para la evaluación del corazón fetal. Unos se basan en los planos ecocardiográficos usados en cardiología pediátrica y otros en planos transversales más sencillos de obtener e interpretar adaptados a la práctica habitual del ecografista obstétrico. En líneas generales ambos sistemas se complementan y el objetivo final es establecer un análisis secuencial del corazón fetal.

FIGURA 1. Corte del cuatro cámaras.

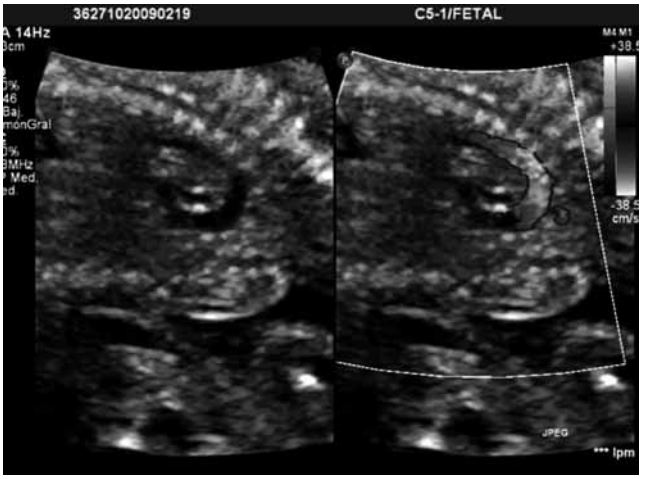

FIGURA 2. Corte del arco aórtico.

La exploración sistemática del corazón fetal permite confirmar la normalidad fácilmente y en caso de malformaciones cardíacas realizar un diagnóstico preciso. Se basa en chequear las conexiones del corazón. Hay seis conexiones cardíacas a considerar, tres en cada lado del corazón. La conexión venosa-atria, la conexión atrio-ventricular y la conexión ventrículo-arterial. En el lado derecho, la vena cava superior e inferior drenan en la aurícula derecha, que conecta a través de la válvula tricúspide con el ventrículo derecho que se continúa con la arteria pulmonar. En el lado izquierdo, la aurícula izquierda recibe la sangre de las venas pulmonares, y conecta vía la válvula mitral con el ventrículo izquierdo del que nace la aorta.

El cuatro cámaras (Fig. 1) es el plano más utilizado para el estudio del corazón fetal y se obtiene en una sección transversal del tórax justo por encima del diafragma. El examen de este plano muestra las venas pulmonares y las aurículas, las conexiones atrioventriculares y los dos ventrículos. Tres de las seis conexiones se pueden ver en un solo plano. El septo interventricular también puede analizarse en este corte transversal. Clásicamente se estableció el corte de cuatro cámaras como estándar para el *screening* de malformaciones cardíacas; su obtención es posible en aproximadamente un 90% de los casos, pero como único plano de estudio tiene una tasa de detección de CC de un 40%.

En el corte de cuatro cámaras se debe analizar:

1. El corazón ocupa un tercio del tórax y el ápex se localiza a 45º.
2. Hay dos aurículas de aproximadamente el mismo tamaño.
3. Hay dos ventrículos de aproximadamente el mismo tamaño y grosor y ambos tienen la misma contractilidad.
4. La cruz del corazón esta formada por la inserción de la válvula mitral y tricúspide, el septo interauricular y el septo interventricular. La tricúspide se inserta discretamente más apical que la mitral.
5. Hay dos válvulas auriculoventriculares que se abren y se cierran.
6. Visualizar el flap del foramen oval en la aurícula izquierda.

El análisis de las conexiones ventrículo-arteriales precisa de planos en los que se originen las grandes arterias, ya sea en proyecciones horizontales o transversales. Angulando el transductor cranealmente desde las cuatro cámaras hacia el hombro derecho se demuestra la aorta naciendo en el centro del tórax del ventrículo izquierdo. Cranealmente a este plano se visualiza la arteria pulmonar naciendo del ventrículo derecho anterior a la aorta cerca de la pared torácica y dirigiéndose directamente hacia la columna. Angulando el transductor hacia el hombro izquierdo en un plano longitudinal demuestra la conexión del corazón derecho con el arco ductal. Angulando el transductor hacia el hombro derecho se puede visualizar en una sección longitudinal del feto el arco aórtico (Fig. 2).

En el análisis de los grandes vasos en estos planos se debe evaluar:

1. Hay dos arterias.
2. La aorta se origina en el centro del tórax del ventrículo izquierdo y se continúa con el arco aórtico, que puede identificarse por los troncos supraaórticos.
3. La arteria pulmonar se origina del ventrículo derecho y se bifurca rápidamente en las arterias pulmonares y el ductus arterioso.
4. Las grandes arterias son de tamaño similar, aunque la arteria pulmonar puede ser discretamente mayor.
5. La válvula pulmonar es anterior y craneal a la válvula aórtica.
6. Los grandes vasos se cruzan en el origen.

El estudio ecocardiográfico fetal en cinco planos se basa en cinco cortes transversales de caudal a craneal del abdomen y el tórax del feto que permite una visión general de

la anatomía cardíaca de una manera sencilla y efectiva. Descritos por Yaguel en el año 2001, se han establecido como la manera más extendida de evaluar el corazón fetal en el estudio obstétrico.

Un primer plano transversal a nivel del abdomen establece la situación de la VCI, la aorta y el estomago, determinando el situs abdominal. Desplazando el transductor cranealmente, el segundo plano transversal a nivel del tórax es el cuatro cámaras, con la obtención de la información que hemos descrito previamente. El tercer plano, craneal y discretamente anterior visualiza la salida de la aorta del VI y más craneal en el cuarto plano la salida de la pulmonar del VD. De esta manera se comprueba el cruce arterial y se establecen las seis conexiones cardíacas.

Especialmente útil es el quinto plano, el corte de los tres vasos (Fig. 3), es una manera sencilla de acceder al estudio de los grandes vasos. Se obtiene desplazando cranealmente el transductor desde el plano de la arteria pulmonar con una ligera angulación anterior. En este corte visualizamos la arteria pulmonar a nivel del ductus arterioso, el arco aórtico y la vena cava superior en el mismo plano. Permite identificar los dos arcos y comparar el tamaño lado a lado. Con el Doppler color se evalúa la presencia de flujo anterógrado en los dos tractos de salida en el corazón normal. Si se visualiza flujo retrógrado en alguno de los dos vasos debe sospecharse una obstrucción severa en el tracto de salida. En este plano el arco aórtico y el ductus se unen en una "V" con la confluencia en la parte posterior del tórax. La relación con la tráquea permite identificar el situs de la aorta, en situación normal, ambos vasos (la aorta y el ductus) deben estar a la izquierda de la traquea. La presencia de un cuarto vaso a este nivel permite sospechar una persistencia de la vena cava superior izquierda.

La ecografía es una técnica dependiente de la habilidad del operador. La Sociedad Americana de Ecocardiografía estableció en 2004 los conocimientos necesarios para el desarrollo de esta técnica:

- Ser capaz de reconocer el espectro completo de las cardiopatías simples y complejas, adquiridas y congénitas y sus manifestaciones e historia natural a lo largo de la gestación y reconocer las limitaciones de la ecocardiografía fetal en la detección de lesiones asociadas importantes.
- Tener los conocimientos y habilidades para aplicar todas las modalidades de la ecocardiografía, incluido 2-D, M-mode, Doppler pulsado, Doppler continuo y Doppler color en el reconocimiento y evaluación de los corazones normales y patológicos.
- Tener los conocimientos de la anatomía y fisiología del sistema cardiovascular a través de los estados de desarrollo humano.
- Tener un amplio conocimiento del espectro de arritmias y la habilidad para utilizar el espectro de las modalidades ecocardiográficas en su valoración.

FIGURA 3. Corte de los tres vasos: arteria pulmonar con ductus arterioso, Aorta transverso y vena cava superior.

- Tener conocimientos en los principios de la ultrasonografía y su aplicación en el embarazo.
- Tener un amplio conocimiento de la fisiología maternofetal así como de las condiciones maternas que pueden afectar al desarrollo del feto.
- Estar familiarizado con los últimos avances en diagnóstico prenatal, incluyendo las pruebas invasivas y no invasivas disponibles durante el embarazo.
- Tener conocimiento del campo creciente del intervencionismo fetal y sus posibles efectos en el sistema cardiovascular fetal.

LIMITACIONES DE LA ECOCARDIOGRAFÍA FETAL

La ecocardiografía fetal, como todas las técnicas con ultrasonidos, es operador-dependendiente y depende de la experiencia del cardiólogo infantil que la realiza. Las limitaciones técnicas incluyen la posición fetal o el hábito materno. En casos de obesidad materna puede ser imposible conseguir unas imágenes de calidad suficiente como para realizar un diagnóstico detallado. En caso de gestaciones múltiples se producen zonas de sombra que dificultan el estudio de todos los planos cardíacos. Dentro de los diagnósticos cardíacos, las comunicaciones interventriculares pequeñas, el drenaje venoso pulmonar anómalo y la coartación de aorta son los diagnósticos más difíciles y los que más falsos negativos tienen. La comunicación interauricular tipo ostium secundum y el ductus arterioso persistente son imposibles de diagnosticar ya que son comunicaciones fisiológicas en el feto.

ALTERACIONES DEL RITMO

El electrocardiograma es difícil pero no imposible de realizar en el feto. La señal del ECG fetal es débil debido a la distancia al abdomen materno y la interferencia con el corazón materno. Se han desarrollado algoritmos que son ca-

paces de procesar la señal del ECG fetal y transcribirla pero no están disponibles aún en la práctica diaria. Como alternativa al ECG fetal, las arritmias fetales se pueden estudiar mediante el análisis de las consecuencias mecánicas de la actividad eléctrica, ya sea el movimiento de las cavidades cardíacas o los flujos.

La frecuencia cardíaca fetal normal varía entre 120-180 lpm con sincronía atrioventricular. Incrementos transitorios en la frecuencia cardíaca pueden verse durante los periodos de actividad y bradicardia transitoria durante la compresión del abdomen materno por el transductor.

La extrasistolia supraventicular es la arritmia más frecuente en el feto. Se ha relacionado con la membrana del foramen oval redundante, el uso de nicotina o la insuficiencia placentaria. Son benignos y típicamente desaparecen al nacer.

Las enfermedades autoinmunes maternas con anticuerpos SS-A y SS-B circulantes pueden dañar el sistema de conducción fetal y producir un bloqueo aurículo-ventricular completo. La evaluación de las madres con anticuerpos positivos permite identificar fases precoces del daño con bloqueo de primer y segundo grado mediante la medida del intervalo PR mecánico e instaurar un tratamiento precoz con corticoides antes de que el BAVC esté establecido y sea irreversible.

En los fetos, las frecuencias cardíacas rápidas son bien toleradas durante periodos largos de tiempo, incluso días. Las taquicardias más frecuentes en el feto son las supraventriculares (FC 220-280 lpm) y el flutter auricular (FC >300 lpm). Son fácilmente distinguibles evaluando la relación 1:1 aurículas-ventrículos. Si la taquicardia se mantiene resulta en disfunción ventricular, alteración de la relajación e hídrops.

La evaluación de una taquicardia fetal requiere evaluar el mecanismo subyacente y el tipo de taquicardia, evaluar la repercusión, si es intermitente o mantenida y la edad gestacional. La actitud puede ser expectante con monitorización estricta en los casos de taquicardias intermitentes, finalizar la gestación si la taquicardia es mantenida y la edad gestacional adecuada o iniciar tratamiento transplacentario para frenar la taquicardia. El fármaco de elección será aquel que tenga menos efectos secundarios y sea más eficaz para el tipo de taquicardia analizado. El fármaco más frecuentemente utilizado es la digoxina, con el inconveniente del escaso paso placentario en caso de hídrops. Otras alternativas con buenos resultados son el sotalol, la flecainida y la amiodarona, de elección en caso de precisar administración fetal mediante punción directa.

EVALUACIÓN DEL SISTEMA CARDIOVASCULAR FETAL: ANÁLISIS DOPPLER

La ecocardiografía fetal permite evaluar las anomalías cardíacas estructurales y funcionales. La ecocardiografía morfológica nos permite el diagnóstico de prácticamente todas las malformaciones cardíacas y el mejor conocimiento de la fisiología fetal y el uso del Doppler se ha extendido para la evaluación de la función cardíaca y su repercusión hemodinámica en el feto.

Una simple medida de la función cardíaca es determinar el tamaño del corazón. La cardiomegalia se evalúa comparando el área del corazón en un corte transversal con el área del tórax. El índice cardiotorácico debe ser < 0,33, o de una manera visual, deben caber tres corazones en el tórax.

La evaluación mediante el Doppler en diferentes localizaciones del sistema cardiovascular permite entender el funcionamiento fisiológico de la circulación fetal. Los patrones normales de flujo sanguíneo en estos lugares ya han sido establecidos y las desviaciones de estos patrones de normalidad sugieren patología.

Las alteraciones del flujo en el sistema cardiovascular normalmente traducen una alteración en la complianza ventricular con una elevación en las presiones de llenado auricular, reflejando un impedimento para el flujo anterógrado o flujo retrógrado en el sistema venoso. El análisis Doppler nos ofrece la posibilidad de entender más en profundidad estos trastornos.

Los siguientes son los sitios más frecuentemente interrogados por el Doppler en el feto:

- Las válvulas atrioventriculares (Fig. 4): el patrón normal a través de la tricúspide y la mitral es un flujo con dos picos que representan el llenado diastólico precoz pasivo tras la apertura de las válvulas y el llenado activo con la contracción auricular. En el feto, la segunda onda es normalmente de mayor velocidad. Cuando se altera la complianza ventricular los dos picos se pueden fusionar.
- La vena cava inferior: el flujo es normalmente fásico, con un pequeño pico retrógrado. Las alteraciones en la complianza ventricular derecha, la restricción al flujo o la disfunción ventricular resultan en un aumento del pico retrogrado.
- El ductus venoso (Fig. 5): el flujo es normalmente fásico pero a diferencia del anterior es anterógrado durante todo el ciclo cardíaco. La presencia de flujo retrógrado sugiere un aumento en la presión de la aurícula derecha.
- La arteria umbilical: flujo pulsátil con una fase sistólica y una fase diastólica. La evaluación del flujo en la arteria umbilical provee de información sobre el estado de la placenta. La placenta es un órgano con una resistencia vascular muy baja por lo que el flujo diastólico en la arteria umbilical debe ser alto. Una disminución en el flujo diastólico en la arteria umbilical refleja un aumento de resistencia en la placenta y se puede ver en una variedad de enfermedades como infecciones, retraso del crecimiento intrauterino, preeclampsia o el síndrome de

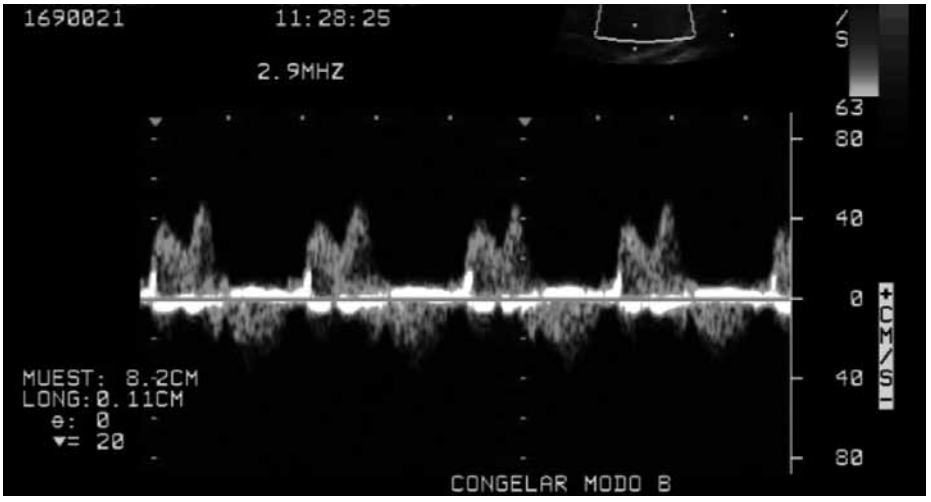

FIGURA 4. Doppler de válvula mitral con flujo bifásico, pico A de llenado pasivo y pico E de contracción auricular.

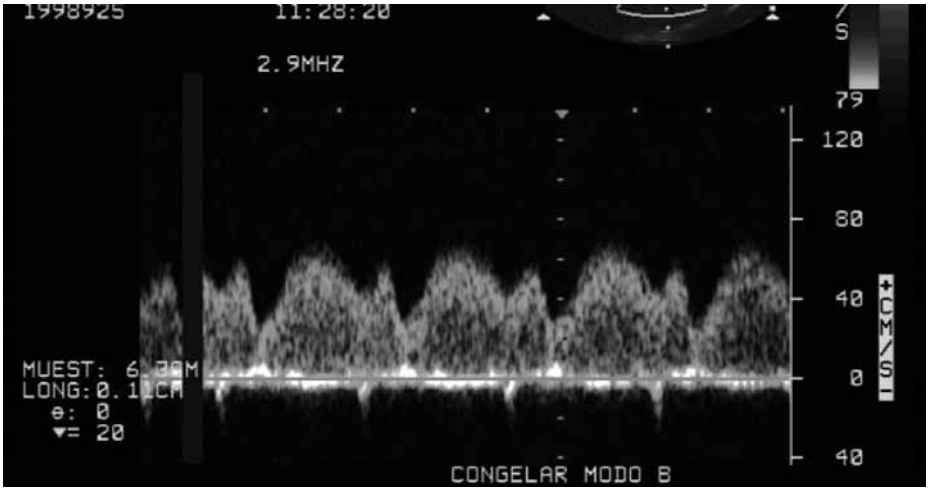

FIGURA 5. Doppler característico del ductus venoso: fásico y anterógrado en todo el ciclo.

transfusión feto-fetal. La resistencia vascular de la placenta se puede calcular mediante el índice de pulsatilidad (velocidad sistólica-velocidad diastólica/integral velocidad-tiempo o el área bajo la curva).

– La vena umbilical: el flujo normal es continuo, de baja velocidad y no pulsátil.

CONSEJO PRENATAL Y EVOLUCIÓN DE LAS CC

La evolución de las CC diagnosticadas prenatalmente está influenciada por varios factores. El espectro es diferente de las que vemos en la vida postnatal, con mayor representación de las formas más severas. Hay una mayor incidencia de anomalías extracardíacas y cromosomopatías que condiciona un mayor porcentaje de pérdida fetal. Además, algunas lesiones cardíacas son progresivas a formas más severas.

Tras un diagnóstico de CC debe ofrecerse a los padres la información más detallada posible del problema. Esto incluye descripción detallada de la anomalía, la necesidad de cirugía y el tipo de intervención disponible, el número de procedimientos necesarios, la mortalidad y morbilidad asociada y la evolución a largo plazo. Los padres necesitan entender todos estos factores antes de tomar una decisión sobre el embarazo. Es normal que la situación de estrés inicial de los padres haga difícil asimilar toda la información y sean necesarias varias consultas para asegurarse un correcto entendimiento del problema.

Las lesiones cardíacas son procesos dinámicos en el corazón en desarrollo y precisan una evaluación seriada. En nuestra práctica habitual monitorizamos los fetos con cardiopatías congénitas mediante ecocardiografías cada 4-6 semanas para evaluar la posibilidad de progresión (empeoramiento de las lesiones valvulares) o cambios fisiológicos (disfunción ventricular o insuficiencia de las válvulas auriculoventriculares) que puedan ocurrir. Los fetos con arritmia, hídrops, lesiones progresivas o aquellos que reciben tratamiento transplacentario requieren controles más frecuentes.

Las anomalías estructurales del corazón raramente resultan en una alteración del bienestar fetal y casi todos los embarazos llegan a término sin desarrollar hídrops ni insufi-

ciencia cardíaca. La hipoplasia severa del ventrículo derecho o izquierdo, o incluso la estenosis severa en los tractos de salida, tienen pocas consecuencias en la circulación fetal, ya que es la placenta y no los pulmones la que oxigena la sangre fetal y existen estructuras como el ductus arterioso y el foramen oval que permiten bypasear las estructuras malformadas y mantener el flujo. Las excepciones a este principio son los fetos con anomalías cromosómicas, insuficiencia de las válvulas auriculoventriculares significativas y los casos con disfunción ventricular. La tasa global de pérdida intraútero de las cardiopatías congénitas es del 10%.

La ecocardiografía fetal nos ha permitido estudiar y demostrar la progresión de las CC intraútero. Por ejemplo, una estenosis pulmonar con válvula patente a las 18 semanas de gestación puede progresar a atresia pulmonar con hipoplasia de VD al final de la gestación. La progresión de las lesiones izquierdas ha sido detalladamente estudiada y documentada. La estenosis aórtica con un ventrículo dilatado y disfuncionante a las 16 semanas puede progresar a hipoplasia de ventrículo izquierdo al nacimiento. Lo que todavía no está totalmente establecido es por qué no todas las lesiones progresan de la misma manera y severidad. Sin embargo, bajo esta premisa de evolución por teoría de flujo se ha desarrollado el intervencionismo fetal con objeto de variar la historia natural de las lesiones obstructivas, evitando su progresión a hipoplasia de cavidades.

La mortalidad operativa actual de la mayoría de las cardiopatías congénitas, excepto la hipoplasia de ventrículo izquierdo, es menor del 5%, pero eso no refleja la evolución de las cardiopatías diagnosticadas prenatalmente. Los datos aportados respecto al impacto del diagnóstico prenatal en las CC son contradictorios. El análisis es complicado ya que las CC diagnosticadas prenatalmente representan el extremo más severo del espectro, con mayor incidencia de malformaciones extracardíacas y alteraciones cromosómicas. La tasa de supervivencia también depende de la tasa de terminación de la gestación. Si un porcentaje elevado de las gestaciones con fetos más severamente afectados son terminadas, la supervivencia de los restantes parece mejor.

Son pocos los estudios que han demostrado mejor evolución en los casos diagnosticados prenatalmente, en especial las lesiones con manejo biventricular. La mortalidad pre y postoperatoria de la DTGA ha demostrado ser menor en los casos con diagnóstico prenatal. Un pequeño estudio de coartación encontró que el diagnóstico prenatal se asociaba con menor morbilidad y mejor supervivencia. Con respecto al pronóstico del SVIH, los resultados son variados. La serie analizada por Bradkley encuentra que los pacientes con diagnóstico prenatal tienen peor supervivencia que los diagnosticados postnatalmente. Sin embargo, el estudio de Tworetzky demostró una mejoría en la supervivencia y menor morbilidad en los pacientes con diagnóstico prenatal.

El diagnóstico prenatal de las CC tiene numerosos beneficios potenciales. Permite a los padres elegir si quieren continuar con la gestación y les aporta el tiempo necesario para entender la naturaleza y magnitud del problema. Además, permite planificar el lugar del parto y evita la inestabilidad hemodinámica derivada del cierre ductal en las cardiopatías ductusdependientes. La repercusión que estos factores pueda tener en el pronóstico neurológico a largo plazo está por analizar.

Desde el inicio de la cardiología fetal hace 20 años, el desarrollo de este campo ha sido vertiginoso y no tenemos por qué pensar que no vaya a continuar en los próximos años. La aplicación de las nuevas tecnologías de ecocardiografía tridimensional en tiempo real que permite la obtención de un volumen para posterior análisis por personal especializado puede extender el diagnóstico a zonas sin acceso a un centro terciario. El uso del Doppler tisular para la evaluación de la función cardíaca fetal nos permitirá reconocer precozmente las situaciones de disfunción sistólica y diastólica que preceden al fallo cardíaco fetal.

A medida que nuestro conocimiento y capacidad de estudio del corazón fetal mejoran el intervencionismo es una atractiva opción de tratar y variar la evolución natural de determinadas cardiopatías antes de que el daño esté establecido.

BIBLIOGRAFÍA

1. Grandjean H, Larroque D, Levi S. The performance of routine ultrasonographic screening of pregnancies in the Eurofetus Study. Am J Obstet Gynecol. 1999; 181: 446-54.
2. Yagel S, Cohen SM, Achiron R. Examination of the fetal heart by five short-axis views: a proposed screening method for comprehensive cardiac evaluation. Ultrasound Obstet Gynecol. 2001; 17: 367-9.
3. Allan L, Benacerraf B, Copel JA, et al. Isolated major congenital heart diseases. Ultrasound Obstet Gynecol. 2001; 17: 370-9.
4. Garne E, Loane M, Dolk H, et al. Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe. Ultrasound Obstet Gynecol. 2005; 25: 6-11
5. Chew C, Halliday JL, Riley MM, Penny DJ. Population-based study of antenatal detection of congenital heart disease by ultrasound examination. Ultrasound Obstet Gynecol. 2007; 29: 619-24.
6. Hyett J. Does nuchal translucency have a role in fetal cardiac screening? Prenat Diagn. 2004; 24: 1130-5
7. Bhat AH, Sahn DJ. Latest advances and topics in fetal echocardiography. Curr Opin Cardiol. 2004; 19: 97-103.
8. Game E, Stoil C, Clementi M. Euroscan Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart defects by ultrasound: experience from 20 European registries. Ultrasound Obstet Gynecol. 2001; 17: 386-91.
9. Rustico MA, Benettoni A, Dóttavio G. Early screening for congenital anomalies by transvaginal echocardiography in an unselected population: the role of operador experience. Ultrasound Obstet Gynecol. 2000; 16: 614-619.

10. Gabriel CC, Galindo A, Martinez JM. Early prenatal diagnosis of mayor cardiac anomalies in a high-risk population. Prenat Diagn. 2002; 22: 586-593.
11. Kitchiner D. Antenatal detection of congenital heart disease. Current Paediatrics. 2004; 14: 39-44.
12. Sullivan ID. Prenatal diagnosis of structural heart disease: does it make a difference to survival?. Heart. 2002; 87: 405-6.
13. Bonnet D. Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbility and mortality. Circulation. 1999; 99: 916-8.
14. Franklin O. Prenatal diagnosis of coarctacion of the aorta improves survival and reduces mortality. Heart. 2002; 87: 67-9.
15. Tworetzky W. Improved outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. Circulation. 2001; 103: 1269-73.
16. Rychik J. Fetal cardiovascular disease. En: Louis Bell. Pediatric cardiology, The requisites in pediatrics. Philadelphia: Elsevier Mosby; 2006.
17. Sharland G. Fetal cardiology. Semin Neonatol. 2001; 6: 3-15.
18. Donague D. The fetal cardiology program: a multidisciplinary practice model for the fetus with congenital heart disease. Progress in Pediatric Cardiology. 2006; 22: 129-133.
19. American Society of Echocardiography. Guidelines and standars for Performance of Fetal Echocardiogram. J Am Soc Echocardiogr. 2004; 17: 803-10.
20. Song M.S, Hu A, Dyhamenahali U, et al. Extracardiac lesions and chromosomal abnormalities associated with mayor foetal heart defects: comparison of intrauterine, postnatal and postmortem diagnoses. Ultrasound Obstet Gynecol. 2009; 33: 552-559.
21. Allan L. Foetal cardiac scanning today. Prenat Diagn. 2010; 30: 639-643.
22. Levey A, Glickstein J, Kleinman C, et al. The impact of Prenatal diagnosis of Complex Congenital Heart Disease on Neonatal Outcomes. Pediatr Cardiol 2010; 31: 587-597.
23. Jone P, Showengerdt K. Prenatal diagnosis of Congenital Heart Diasease. Pediatr Clin N Am. 2009; 56: 709-715.
24. Simpson J. Impact of foetal echocardiography. Ann Pediatr Cardiol. 2009; 2: 41-50.

Actualización en intervencionismo

R. Bermúdez Cañete, I. Sánchez Pérez, C. Abelleira

Servicio de Cardiología Pediátrica-Hemodinámica y Cateterismo Terapéutico. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

RESUMEN

El gran desarrollo de las técnicas de imagen en el estudio de las cardiopatías congénitas permite aumentar la calidad y resultado del intervencionismo en cardiología pediátrica, tanto en la indicación y contraindicación de los procedimientos como en su planificación y elección de los diferentes implantes. La ecocardiografía en 3D muestra íntegramente la anatomía del septum interauricular (SIA) facilitando el procedimiento de cierre de los diferentes orificios.

La angiografía rotacional en la misma sala de cateterismo muestra, en una sola inyección de contraste, toda la anatomía cardíaca y vascular en múltiples angulaciones, permitiendo diseñar la estrategia de intervencionismo a realizar y la curva ideal de los catéteres a emplear.

Las medidas del defecto interatrial, espesor relativo de los bordes existentes, tamaños de la comunicación interventricular o diámetro del anillo aórtico, cada vez pertenecen más a la ecocardiografía que a la angiografía. La morfología del arco e istmo aórticos y el tamaño y función del ventrículo derecho (VD) son patrimonio de la resonancia magnética nuclear (RMN). No obstante, la evaluación hemodinámica del corazón malformado, la fluorografía de alta resolución para fracturas de stents o patillas de dispositivos y la integración de la angiografía rotacional en el plano principal de estudio convierten la sala de hemodinámica en un lugar de estudio fisiopatológico y tratamiento endovascular. Existen patologías que pueden ser ya consideradas como rescatadas de la cirugía convencional, como los ductus de cualquier tamaño, estenosis pulmonar, recoartaciones de aorta, fístulas coronarias, entre otras.

Correspondencia: Dr. Ramón Bermúdez-Cañete. Servicio de Cardiología Pediátrica-Hemodinámica y Cateterismo Terapéutico. Hospital Ramón y Cajal. Ctra. de Colmenar, Km. 9,100. 28034 Madrid.
E-mail: rbermudezcardio@gmail.com
Recibido: Febrero 2011

Rev Esp Pediatr 2011; 67(3): 136-153

Palabras clave: Técnicas de imagen; Ecocardiografía en 3D; Angiografía rotacional; Resonancia nuclear magnética (RNM); Fluorografía de alta resolución.

ABSTRACT

The important developments in imaging techniques for the study of congenital heart diseases allows the interventionalist to an increase in quality, safety and outcome of the procedures, also helping to improve the accuracy in the indications, catheterization planning, device selection and implantation, during catheterization procedures.

Rotational angiography shows the entire cardiac and vascular anatomy in multiple angles adding important anatomical information, in a single contrast injection and making it possible to design the interventional strategy to be performed and the ideal curve of the catheters to be used.

Assessment of the size of the atrial or ventricular septal defects, relative thickness of the existing borders or the diameter of the aortic annulus, can be safely estimated now with ECHO techniques, during the procedure, instead of angiographic measures. The morphology of the aortic arch and the size and function of the right ventricle (RV) are now accurately assessed with the nuclear magnetic resonance (MRI). However, the hemodynamic evaluation of the malformed heart and a high resolution fluorography for stent or device strut fractures and the integration of the rotational angiography in the principal study plane, converts the catheterization laboratory in a sophisticated tool for the study of pathophisiology and treatment of simple and complex congenital heart disease. Several lesions can be considered at the present time as non surgical candidates, due to the result improvement of catheter based techniques. Among them, patent ductus arteriosus of any size, pulmonary valvar stenosis, a variety of native and post operative aortic coarctations, coronary fistulas, branch pulmonary arterial stenosis and multiple dehiscences and heart holes, can be sorted out in the catheter laboratory with very low morbidity and mortality.

FIGURA 1. De izquierda a derecha: A) Dispositivo Amplatzer de cierre de CIA implantado en el tabique interauricular antes de su suelta. Visión en ECO 3D transesofágico en tiempo real. B) Misma técnica: visión del Amplatzer en la carilla auricular izquierda. C) Angiografía rotacional con reconstrucción 3D. Stent en arteria pulmonar derecha y estenosis en el tercio medio de la arteria pulmonar izquierda. *(Cortesía: Dres. Dolores Rubio y Federico Gutiérrez Larraya. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz).*

Key words: Imaging techniques; 3D echocardiography; Rotational angiography; Magnetic resonance imaging (MRI); High resolution fluorography.

INTRODUCCIÓN

El espectacular desarrollo de las técnicas de imagen en el estudio de las cardiopatías congénitas está permitiendo aumentar la calidad y resultado de los procedimientos, permitiendo gran precisión tanto en la indicación y planificación como en la contraindicación de los diferentes implantes.

La ecocardiografía en 3D muestra la anatomía del septum interauricular (SIA) con gran precisión, facilitando las técnicas de cierre de los diferentes orificios interatriales. La angiografía rotacional en la misma sala de cateterismo muestra, en una sola inyección de contraste, toda la anatomía cardíaca y vascular en múltiples angulaciones, permitiendo diseñar la estrategia de intervencionismo a realizar y la curva ideal de los catéteres a emplear (Fig. 1). De ahí que pueda considerarse en breve la necesidad de un ecocardiógrafo, permanentemente ubicado en la sala de intervencionismo. Medidas del defecto interatrial, espesor relativo de los bordes existentes, tamaños de la comunicación interventricular o diámetro del anillo aórtico, cada vez pertenecen más a la ecocardiografía que a la angiografía.

La morfología del arco e istmo aórticos y el tamaño y función del ventrículo derecho (VD) son patrimonio de la resonancia magnética nuclear (RMN). No obstante, la evaluación hemodinámica del corazón malformado, la fluorografía de alta resolución para fracturas de stents o patillas de dispositivos y la integración de la angiografía rotacional en el plano principal de estudio convierten la sala de hemodinámica en un lugar de estudio fisiopatológico y tratamiento endovascular. Existen patologías que pueden ser ya consideradas como rescatadas del campo operatorio, como los ductus de cualquier tamaño, estenosis pulmonar, recoartaciones, fístulas coronarias, estenosis de ramas y múltiples dehiscencias. Por ello, el cardiólogo pediátrico debe siempre preguntarse ante una determinada patología si existe para ella una solución intervencionista. Las fracturas de metales en los implantes, durante el seguimiento y el desarrollo potencial de los stents reabsorbibles son campos de gran interés en el corto plazo.

CIERRE PERCUTÁNEO DEL DUCTUS

Los resultados clínicos y la evolución a largo plazo de los pacientes tratados de ductus arterioso persistente (DAP), por vía percutánea, permiten establecer este método como electivo en la gran mayoría de pacientes con esta enfermedad. Existen comunicaciones que muestran la posibilidad de dicho tratamiento, incluso en prematuros[1-4]. No obstante, tanto el tratamiento farmacológico inicial como el quirúrgico tienen una gran importancia en esta edad.

Desde 1989 a la actualidad, se han desarrollado diversos **dispositivos de cierre** y en la actualidad se aplican a dos tipos clínicos de DAP: pequeños (menores de 2,5 mm) y medianos o grandes (> de 2,5 mm, medidos en el extremo pulmonar). Para los primeros, el Flipper coil de Cook® y el Ni Occlud, PFM®, son los más utilizados. Recientemente, nuevos diseños del ADO II, de Amplatzer, se abren camino en tratamiento del grupo de los pequeños. Para el cierre de ductus medianos o grandes, los dispositivos de Amplatzer "ADO" revolucionaron el tratamiento de esta enfermedad, añadiendo eficacia y prácticamente anulando la posibilidad de cortocircuito residual. El acceso venoso necesario para el cierre ha pasado del 11F para PDA grandes, en 1989 a un promedio de 5 o 6F para la mayoría de los cierres actuales.

Desde el año 2008, el nuevo ADO II, de malla extrafina de Nitinol y sin material de relleno en su interior ha reducido aún más el diámetro del sistema de introducción,

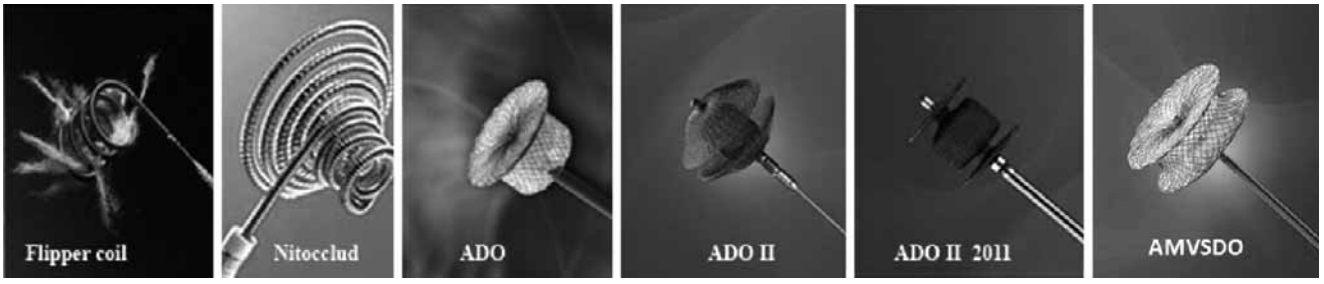

FIGURA 2. Dispositivos oclusores más usados en el cierre del ductus persistente.

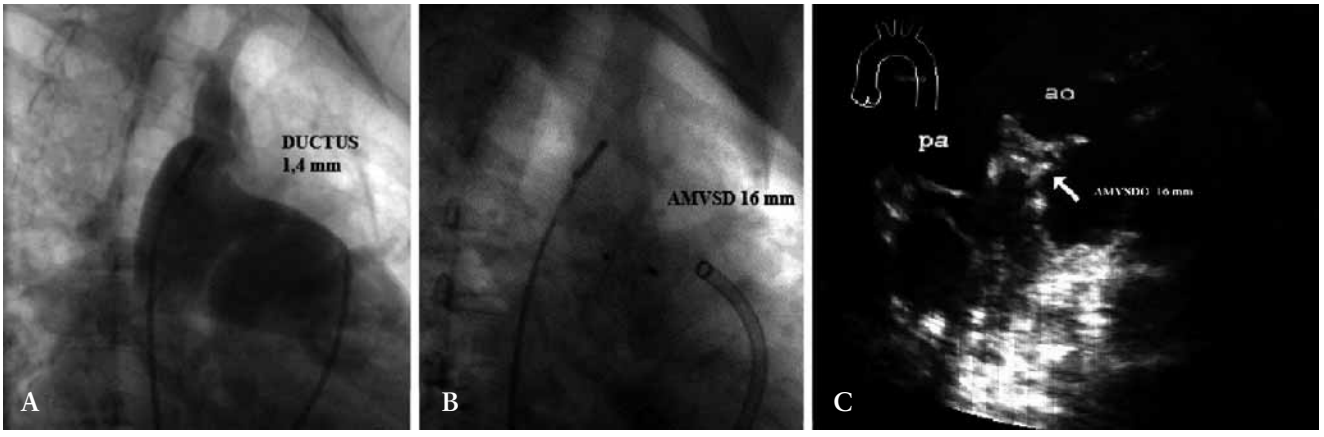

FIGURA 3. Cierre percutáneo de un ductus de gran tamaño. A) Angiografía en proyección OAD 30º donde se visualiza el PDA. B) Dispositivo oclusor de gran tamaño (16 mm) implantado en el PDA. C) Imagen ecocardiográfica inmediata post implante.

que en PDA pequeños puede llegar al 4F. Este nuevo ADO II[5,6] con doble disco de retención, en ambos lados del dispositivo, permite tratar con seguridad las formas de ductus elongadas, complejas o tubulares, tanto por vía arterial como transvenosa. En 2011, las nuevas medidas de ADO II, con menor diámetro del disco de retención que amplían su uso hasta los 6 kg de peso a través de vaina del 4F. Con ligeras modificaciones en forma y material, diversos modelos de estos dispositivos se han diseñado, tales como Occlutech, Cocoon, PFM, sobre la base de mejoras técnicas de cada producto (Fig. 2). En general, el tratamiento se efectúa por vía transvenosa, con la ayuda diagnostica de una vía arterial de pequeño calibre, muy útil para el control de posicionamiento del dispositivo. Incluso en caso de migración indeseada o sondaje difícil, el tener una vía arterial es de gran ayuda. Se puede evitar la vía arterial y posicionar el dispositivo con apoyo del ECO transtorácico, en casos seleccionados y buena ventana.

Hemos tenido experiencia en ductus de gran tamaño (mayores de 1 cm de diámetro pulmonar) en lugares a más de 2.300 m sobre el nivel del mar, como Addis Abeba o La Paz. En ellos, la prueba de oclusión con balón y la actitud decidida de cierre nos han permitido gran eficacia, utilizando los dispositivos de cierre de comunicación interventricular muscular (AMVSDO) de tamaños hasta 16 mm, con éxito (Fig. 3).

El único inconveniente de los dispositivos actuales es su **precio**, generalmente **inasequible para países con escasos recursos económicos**. Esta cardiopatía congénita es curable y su tratamiento carece prácticamente de morbimortalidad. Existen múltiples series de más de 400 casos, con eficacia del 98-99% y ausencia de complicaciones graves, entre las que se encuentra la de nuestro centro[7].

CIERRE PERCUTÁNEO DE LA CIA Y FOP

El cierre de la comunicación interauricular (CIA) es un procedimiento estándar desde los años 2000-2001, como consecuencia de la incorporación del dispositivo diseñado por Kurt Amplatz, "Amplatzer Septal Occluder", ampliamente experimentado (más de 450.000 oclusores vendidos hasta 2010), y con una altísima efectividad en los casos indicados.

Desde la estandarización de la técnica hasta el día de hoy, hay varios hechos de importancia que deben resaltarse: el conocimiento detallado del tabique interauricular, su espesor, forma, la descripción de los bordes del orificio (CIA) y su análisis exhaustivo, en relación con las estructuras circundantes. Todo ello con la ayuda inestimable de la ecocar-

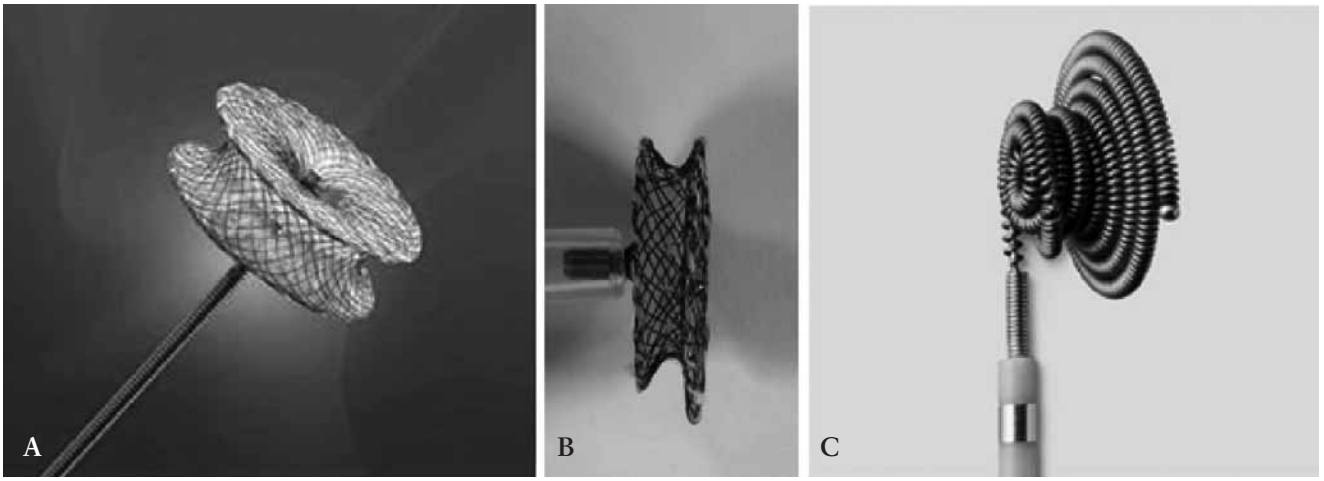

FIGURA 4. Dispositivos para el cierre de la comunicación interventricular. A) Amplatzer muscular VSD Occluder. B) Amplatzer perimembranous VSD Occluder y C) Variante de coil de Nit Occlud similar al empleado por el Dr. Lee.

diografía tridimensional, que acerca la anatomía real al operador, permitiéndole trabajar con máxima seguridad. Aunque todavía no está presente en todos los laboratorios de cateterismo terapéutico, puede considerarse al **ECO 3D** como indispensable en centros con gran volumen de casos. De hecho, las maniobras que realizamos bajo visión fluoroscópica con los dispositivos para su correcto anclaje son mucho más sencillas y lógicas con esta herramienta[8].

Varios dispositivos han acompañado al "Amplatzer" hasta la actualidad: unos, con sutiles modificaciones en su estructura, conservando la capacidad autocentrante y las múltiples fibras de Nitinol: Occlutech, Cera, Cocoon, etc. y otros, que han intentado disminuir la cantidad de metal y asemejarse al parche quirúrgico: Helex Septal Occluder de W Gore® o Solysafe de Swissimplant®, han mostrado preocupantes signos de estrés en el metal y fracturas en una cantidad no despreciable de algunos de ellos, como en el Solysafe. Este, a pesar de un excelente perfil tras el implante, ha mostrado fracturas de patillas que han interrumpido temporalmente su uso.

Respecto al dispositivo de Amplatzer, el más comúnmente utilizado, la aparición de *erosiones* en la pared atrial o aórtica[9-11] al cabo de meses o años del implante, han obligado a revisar la selección del dispositivo, evitando el sobredimensionamiento. Para ello la estimación con balón del defecto y sus bordes, tipo "stop flow" y su efecto sobre la anatomía, permiten un implante más eficaz o contraindicar el mismo, cuando la anatomía es desfavorable.

En la actualidad, cerca del 75% de las CIA en la región de la fosa oval pueden ser cerradas por vía percutánea. La adecuada selección de los defectos permite un porcentaje altísimo de efectividad sin complicaciones. De estas, la migración indeseada puede requerir una intervención quirúrgica inmediata. Por ello, no debe realizarse cierre de CIA sin cirugía cardíaca en presencia física. Son indicaciones de cierre actuales: orificio central, único o múltiple, con repercusión hemodinámica sobre cavidades derechas o susceptible de accidente embólico paradójico, de bordes adecuados y mayores, en general, de 7 mm, alejado de las válvulas AV o de la desembocadura de las venas cava superior (VCS) o inferior (VCI). Su tamaño debe ser susceptible de cierre con un dispositivo claramente menor que la longitud del septum interatrial total (SIAT).

El cierre está contraindicado en: CIA tipo "ostium primum", excesivamente grandes para el SIAT, bordes finos o ausentes en la pared posterior o inferior, CIA tipo vena cava superior o asociada a drenaje venoso anómalo parcial de venas pulmonares a AD, hipertensión arterial pulmonar fija o necesidad de ser sometido a otra intervención quirúrgica en el área del corazón. El foramen oval permeable (FOP) debe ser cerrado cuando exista un peligro de embolismo paradójico, debido a disfunción del ventrículo derecho (VD). Su cierre en casos con cortocircuito obligatorio o de descarga de VD, tales como anomalía de Ebstein o hipoplasia del VD, debe estar precedido de test de oclusión previa con balón.

CIERRE PERCUTÁNEO DE LA CIV

El cierre percutáneo de la comunicación interventricular (CIV) es aplicable a dos variedades de esta lesión en la edad pediátrica, dependiendo de su localización en el tabique interventricular: Altas en el tabique y relacionadas anatómicamente con la válvula aórtica y con el haz de His, llamadas "**perimembranosas**" y las de localización más inferior en el septum interventricular (SIV), en su porción muscular más gruesa, llamadas "**musculares**". Estas últimas, son clara indicación de cierre con el dispositivo: Amplatzer muscular ventricular septal defect Occluder (AMVSDO).

En las figuras 4 y 5 vemos la diferencia de forma de los dispositivos más usados: el AMVSDO tiene mayor grosor

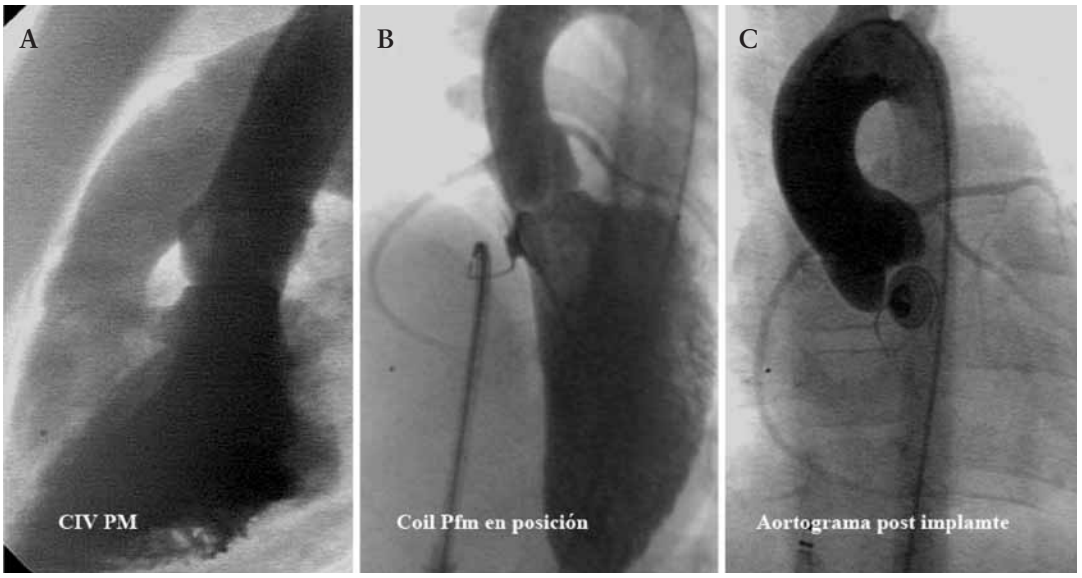

FIGURA 5. Dispositivo de pfm para el cierre de la comunicación interventricular. A) Ventriculografía izquierda en oblicua derecha. Se visualiza claramente la CIV. B) Coil implantado en la CIV, desde el lado derecho, antes de su suelta y C) Aspecto del coil en el aortograma, después de su suelta. Ausencia de insuficiencia aórtica. *(Cortesía del Dr. Trong-P. Lee. Department of Pediatric Cardiology. Heart Center, University of Hamburg).*

y dos carillas idénticas que se deben posicionar en ambos lados del SIV, para ocluir el defecto. El de cierre de defectos en el área perimembranosa (APMVSDO) tiene carillas asimétricas, con menor borde aórtico y espesor que el AMVSDO. Otros dispositivos han sido utilizados, tales como el ADO II. El tamaño y localización se determinan mediante el ECO TT, inicialmente y ETE intraprocedimiento. El diámetro de estos oclusores va de 4 a 18 mm de diámetro, con una longitud del dispositivo de 7 mm y se introducen a través de una vaina o introductor largo desde las venas, femoral o yugular interna, según la localización.

La técnica exige experiencia en cateterismo intervencionista, múltiples dispositivos y medios de captura, así como cirugía en presencia física. Son indicaciones de cierre las CIV musculares con bordes adecuados, que produzcan sintomatología clínica, repercusión hemodinámica o riesgo de hipertensión pulmonar. Su cierre quirúrgico es a menudo complejo y han sido frecuentes las publicaciones de cierre híbrido, mediante toracotomía, ECO trans epicárdico y cierre con dispositivo, transparietal[12-15]. El cierre de las CIV perimenbranosas, aunque estandarizado, no está exento de complicaciones. El bloqueo A-V completo ha sido descrito en un porcentaje variable del 0,6 a 2,3% según las series. Trong P. Lee ha mostrado su experiencia en el cierre de CIV perimembranosa con un coil de especial diseño (PFM®), y asombrosos resultados en casos seleccionados[16-18].

TRATAMIENTO DE LA ESTENOSIS PULMONAR

La estenosis valvular pulmonar (EVP) es una malformación muy frecuente, que representa el 10% de las cardiopatías congénitas en su forma aislada y hasta el 20% cuando se asocia a otras formas de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho. La primera referencia histórica de tratamiento intervencionista sobre una válvula pulmonar data de 1953, pero hasta 1982 no se estableció la dilatación percutánea con catéter balón como tratamiento de la EVP en adultos, y posteriormente en niños. Desde entonces la experiencia acumulada y los adelantos técnicos han hecho que la valvuloplastia pulmonar con catéter balón se considere hoy un procedimiento estándar, de bajo riesgo y aceptado en todo el mundo como electivo para el tratamiento definitivo o paliativo de la EVP.

Desde un punto de vista morfológico, se distinguen dos tipos de válvulas estenóticas: **displásicas y típicas** (válvula con apertura en cúpula). En el segundo caso la estenosis es secundaria a la fusión de comisuras en uno o varios rafes o que condiciona una apertura limitada en forma de cúpula. Asimismo, el diámetro del anillo valvular es normal o ligeramente disminuido y existe una dilatación postestenótica en el tronco pulmonar producida por el jet de eyección. Por el contrario, en las válvulas displásicas no existe una fusión de las comisuras sino que el mecanismo de la estenosis es un severo engrosamiento de los velos valvulares (poco móviles) unido a una hipoplasia del anillo valvular, casi siempre sin dilatación estenótica y en ocasiones asociado a una estenosis supravalvular. El estudio ecocardiográfico de las displásicas distingue bien todas estas características y en nuestra experiencia se observa también una hiperecogenicidad birrefringencia exagerada de la porción perivalvular.

La distinción entre estos dos tipos morfológicos es importante ya que los resultados de la valvuloplastia en las válvulas displásicas son malos, incluso después de un buen resultado inicial. Probablemente la causa de este resultado subóptimo se deba a que, en estas válvulas, el balón solo produce una dilatación sobre el anillo hipoplásico, sin rasgado de comisuras, que frecuentemente es transitorio y con un efecto de recoil del tejido. Es por ello que el tratamiento de este tipo de válvulas deba evaluarse cuidadosamente

y en caso de duda sobre la relación riesgo/beneficio, plantear la abstención o la cirugía si fuera necesario.

La indicación del procedimiento se basa en el gradiente valvular (GV) y la repercusión sobre el ventrículo derecho. El estudio ecocardiográfico aporta la anatomía valvular y el gradiente pico transvalvular, con excelente correlación con los datos hemodinámicos. Por ello, se considera la técnica princeps en la valoración e indicación del procedimiento. En general hay acuerdo generalizado de que la EVP moderada a severa constituye una indicación absoluta de valvuloplastia pulmonar, especialmente en lactantes menores de tres meses. Algunos autores, basándose en la baja morbilidad de la técnica, amplían la indicación a los casos leves, si bien esto último no nos parece justificado. En el caso de la EVP leve a moderada se puede esperar a realizar la valvuloplastia por encima del año de vida. De esta forma, el mayor tamaño de las venas femorales, así como del tracto de salida del ventrículo derecho, facilitan el procedimiento disminuyendo las posibles complicaciones, tales como problemas del acceso vascular y riesgo de daño del tejido subtricuspídeo durante la dilatación del balón.

La **estenosis crítica pulmonar** neonatal supone el grado extremo de esta enfermedad con cianosis marcada desde el nacimiento y circulación pulmonar ductus dependiente. La estabilización hemodinámica del paciente y la utilización de prostaglandinas para asegurar la permeabilidad ductal son obligadas previo a la valvuloplastia, que se realiza de forma urgente en los primeros días de vida. La aparición de catéteres balón de bajo perfil (Tyshak mini, Numed®) ha permitido disminuir la agresión vascular y diversificar variantes en el procedimiento habitual (acceso retrógrado trans arterial). Los parámetros más importantes en el resultado de la técnica son: 1) selección adecuada del balón, 2) anatomía de la lesión y 3) experiencia del operador. A corto plazo los resultados son excelentes independientemente de la edad. Los resultados a medio y largo plazo también son buenos y la incidencia y el grado de insuficiencia pulmonar, así como la actividad ectópica ventricular son mucho menores comparados con los pacientes postquirúrgicos. El porcentaje de complicaciones es bajo, estimándose en un 0,6% para las graves (mortalidad de 0,002%) y de un 1,3% para las menores, principalmente relacionadas con el acceso vascular. La relación balón/anillo recomendada es de 1,3-1,5.

Un grupo dentro de este apartado es la **atresia pulmonar con septo íntegro**. Algunos pacientes seleccionados, portadores de esta grave e infrecuente enfermedad, pueden beneficiarse del tratamiento intervencionista. Básicamente consiste en perforar la válvula pulmonar atrética para crear un orifico de salida y posteriormente realizar el tratamiento de forma similar al de la estenosis valvular pulmonar crítica. Las principales dificultades son: conseguir un adecuado centrado y estabilización del sistema perforador y avanzar con éxito a través del orifico creado las guías y catéteres necesarios para realizar el procedimiento. Es condición indispensable que el tronco pulmonar esté bien desarrollado y conectado a las ramas pulmonares y que el ventrículo derecho se considere viable, en base al patrón coronario y anillo tricuspídeo (Z-score).

La técnica ha ido evolucionando desde un concepto mecánico (presionar con la parte rígida de una guía convencional), hasta la aplicación de energía térmica para conseguir similar efecto con mucha menor fuerza mecánica, y por tanto disminuir las posibilidades de complicaciones. En este sentido se han utilizado guías láser y guías y catéteres de radiofrecuencia 3F especialmente útiles para neonatos. Los resultados publicados hasta la fecha son relativamente esperanzadores y permiten aplicar esta estrategia de tratamiento en casos seleccionados. No todos los pacientes adecuadamente dilatados evolucionan a una normalización de las dimensiones y función del VD, siendo algunos de ellos susceptibles de "corrección tipo uno y medio ventrículo" a medio plazo[19-24].

TRATAMIENTO DE LA ESTENOSIS AÓRTICA

En los últimos años e independientemente de la edad del paciente, hay una tendencia cada vez más conservadora en el abordaje terapéutico de la válvula aórtica, tanto en el campo de la cirugía como del intervencionismo, otorgando un papel predominante a la historia clínica en la indicación de la terapéutica. Hay que tener en cuenta que la valoración clínica de los niños con estenosis aórtica es más difícil y puede requerir la realización de cateterismos diagnósticos o estudios funcionales (ecografía de estrés, ergometría) con más frecuencia que en el adulto. Clásicamente las indicaciones de tratamiento intervencionista (valvuloplastia) son: presencia de un gradiente sistólico de presión transvalvular ≥ 50 mmHg, medido en la sala de hemodinámica, o cifras menores pero con repercusión clínica o electrocardiográfica. En la estenosis aórtica crítica neonatal puede existir una disfunción ventricular tan severa que condicione un gradiente trans aórtico menor de 50 mmHg, por lo que se valorará la repercusión clínica y la presencia de cortocircuito derecha-izquierda por el ductus.

Para todos los autores, la presencia de **insuficiencia aórtica** severa es una **contraindicación** absoluta para la realización de valvuloplastia. Desde un punto de vista puramente anatómico, las válvulas monocúspides son las de peor pronóstico, técnicamente y desde el punto de vista de las complicaciones y los resultados. Por último, debemos recordar que en los ventrículos izquierdos hipoplásicos, la valvuloplastia, si se considera, debe ser un procedimiento paliativo y no posponer el tratamiento quirúrgico definitivo (Norwood o trasplante). Los criterios desarrollados por Rhodes y ampliados por otros son una guía útil y eficaz para evitar un planteamiento erróneo[25-32].

En los últimos años y para evitar los daños secundarios al acceso vascular se han propuesto como alternati-

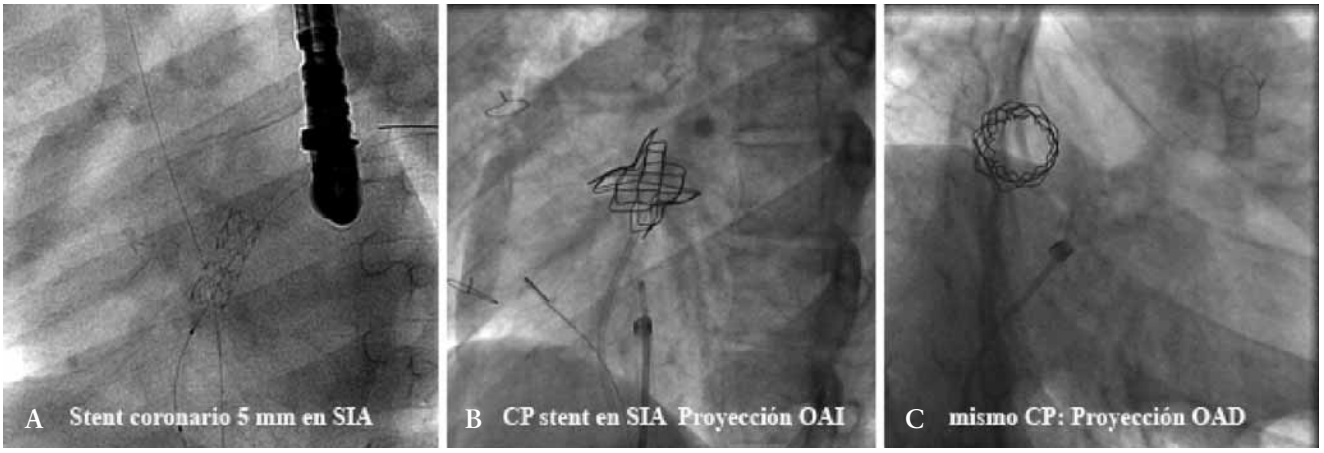

FIGURA 6. Dos tipos de stent para abrir el septum interauricular (SIA): A) Stent coronario de 5 mm de diámetro implantado en el SIA. B y C) Stent de Cheatham (CP) implantado sobre un balón de 20 mm de diámetro en el SIA en un paciente mayor con CIA restrictiva. *(Cortesía del Dr. J. Girona. Cardiología Pediátrica. Hospital Vall d´Hebron. Barcelona).*

vas al abordaje clásico, arterial femoral, varias opciones: 1) abordaje anterógrado por venas femoral o u umbilical, poco usado por su dificultad y peligro de complicaciones, 2) retrógrado por arteria umbilical y 3) retrógrado, generalmente por arteria carótida derecha. Cada una de estas técnicas tiene ventajas e inconvenientes y nadie ha logrado demostrar fehacientemente la indicación absoluta de ninguna de ellas. Con la mejora evidente en los introductores y catéteres, cualquier modalidad en manos expertas es suficientemente segura y eficaz. Con los catéteres Tyshak mini y guías ultrafinas, (de 0,014"), la técnica transfemoral es algo más difícil. Con cirugía vascular cercana, el **acceso transcarotídeo** es sencillo, rápido y altamente eficaz.

En neonatos con válvula unicúspide, VI de adecuado tamaño y FOP, la técnica anterógrada puede considerarse. La relación balón/anillo debe ser inferior a uno, para evitar la insuficiencia aórtica tras el inflado, que debe ser del menor tiempo posible. En el neonato son esenciales balones de bajo perfil para minimizar el riesgo vascular (Tyshak mini®-introductor 4F). Las principales complicaciones son el daño vascular y la insuficiencia aórtica post valvuloplastia. El desarrollo a medio y largo plazo de ésta última es frecuente y no totalmente relacionado con la técnica. En cuanto a los resultados, se puede afirmar que en el niño la valvuloplastia aórtica es una opción de tratamiento con un margen de seguridad suficiente, o al menos similar a la cirugía. Sin embargo, de la experiencia acumulada en los últimos años está claro que la estenosis aórtica es una enfermedad de peor pronóstico que la estenosis pulmonar, necesitando en un porcentaje amplio de casos reintervenciones a lo largo de la vida. El control del anillo aórtico, gradiente instantáneo y la competencia de la valvular con el ECO TE o TT y la sobreestimulación con marcapasos en el VD a altas frecuencias permiten mejores resultados.

SEPTOSTOMÍA CON BALÓN

La **septostomía atrial con balón** (SAB) ha permitido desde 1965 la supervivencia de los neonatos con transposición de grandes arterias (TGA), hasta la realización de la corrección fisiológica, Mustard o Senning o la anatómica "Jatene" o switch arterial, cuando la CIA impedía la mezcla adecuada y necesaria. Las aportaciones de la cirugía a patologías con atresia o estenosis mitral incrementó la supervivencia de estos pacientes y la actuación sobre el septo interatrial (SIA) ha sido foco de atención del intervencionista por dos razones: 1) la repercusión sobre la presión arterial pulmonar de una CIA restrictiva, difícil de dilatar, y 2) el incremento en la morbimortalidad que una toracotomía para ampliar la CIA, Blalock-Hanlon, conlleva.

Una nueva toracotomía dificulta el futuro operatorio de estos niños, algunos de los cuales necesitarán un trasplante cardíaco. Inicialmente se utiliza el catéter de SAB, Miller Edwards, por vía femoral o umbilical. Alcanza 8 a 22 mm de diámetro con diferentes volúmenes, a expensas de un notable diámetro de introductor: 7F.

Los balones de Numed (Numed Z-5™ Atrioseptostomy catheter), permiten la apertura del SIA, a través de una guía de 0,014", con diámetros del balón, no compliante, de 9,5 y 13 mm, a través de introductores del 4 y 5F. La cateterización de la vena pulmonar es más compleja, en la UVI, a pesar de la visualización ecocardiográfica y suele obligar a utilizar el laboratorio de cateterismo, bajo fluoroscopia, para este sondaje.

La **septostomía con catéter cuchilla** (Park blade septostomy catheter), infrecuentemente usada, realizaba cortes en el SIA, posteriormente dilatables con balón.

Desde hace unos años, el **implante de stents** de diferentes tamaños, con ingeniosas técnicas para mantenerse en posición, sin migración indeseada, puede considerarse la más reciente y práctica manera de abolir el gradiente interatrial[33-37] (Fig. 6).

ANGIOPLASTIAS EN LESIONES CIRCUNSCRITAS

La **angioplastia con balón** es la técnica inicial para ampliar lesiones circunscritas en el lecho vascular, especialmente en la edad pediátrica. Su mecanismo de acción se basa en la ruptura controlada del vaso, por sobredimensionamiento y fractura de las capas íntima y media, que al cicatrizar dejan la luz vascular ampliada. En general y con la utilización de balones poco compliantes se consigue un aceptable resultado en el 50% de los casos y dependiendo de la anatomía patológica de la lesión.

En casos resistentes a la dilatación, el balón de corte o **"cutting balloon"** produce microcortes en la zona estenosada, más fáciles de dilatar, aumentando la eficacia del procedimiento hasta cerca del 75%. Los balones liberadores de fármacos, en lento desarrollo, disminuirían la reacción inflamatoria de la pared vascular, mejorando el resultado en el seguimiento. También se encuentra en desarrollo la **crio angioplastia**, para potenciar el efecto mecánico del balón. Todas estas técnicas intentan mejorar el resultado inicial y a medio plazo de la angioplastia convencional, con el fin de evitar en lo posible el implante de stents en zonas difíciles, poco accesibles o con potencial de crecimiento[38-40].

ANGIOPLASTIA EN LA COARTACIÓN AÓRTICA

La ruptura vascular controlada (angioplastia) como alternativa a la cirugía en la coartación de aorta nativa está en continuo debate. Ambas técnicas son capaces de generar aneurismas en la zona afectada, aunque parece lógico imaginar que la resección del tejido malformado y estenótico con implante de parche o sutura directa debería proporcionar mayor seguridad que la angioplastia.

Esta modalidad de tratamiento se inició a mediados de los 80, basándose en estudios de dilatación postmortem en neonatos y los trabajos en modelos experimentales de principios de dicha década. Desde entonces se mantiene una continua polémica que abarca desde sus indicaciones, los criterios de selección del paciente idóneo e incluso los detalles técnicos del procedimiento. Las causas de la reestenosis probablemente varían en función de la edad: persistencia de tejido ductal y/o asociación de hipoplasia del arco en menores de tres meses, y secundaria a un proceso de neoproliferación fibroelástica en niños mayores.

La producción de **aneurismas** inmediatamente tras la angioplastia es una complicación bien documentada y más relacionada con los aspectos técnicos del procedimiento que con características anatómicas previas o la edad del paciente. La aparición de aneurismas a largo plazo es también una realidad conocida, probablemente más dependiente de las características anatómicas de la pared vascular. Otras posibles complicaciones del procedimiento, como el daño vascular en la zona de acceso y la necesidad de transfusión sanguínea, están directamente relacionadas con la edad y problemas neurológicos minimizados con la utilización de anticoagulación.

Los resultados publicados hasta la fecha en menores de un año demuestran que esta modalidad de tratamiento es factible con buenos resultados inmediatos pero no a medio o largo plazo. De hecho casi todos los autores lo contemplan como un tratamiento paliativo en el contexto de un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva que contraindique la cirugía. Existen complicaciones importantes aunque poco frecuentes como lesiones neurológicas, aneurismas y muerte[4,42].

STENT EN LA COARTACIÓN AÓRTICA EN EDAD PEDIÁTRICA

Desde las primeras descripciones del implante de stent en coartación de aorta en 1991, esta técnica ha presentado un crecimiento exponencial en todo el mundo, hasta constituir en la actualidad una alternativa real a la cirugía, siendo incluso de elección en determinados escenarios clínicos.

Respecto a la angioplastia con balón presenta claros **beneficios:** la distribución radial de la fuerza es más homogénea. Asimismo se evita la sobredistensión vascular. Ambos efectos redundan en un daño vascular más controlado y en una menor propensión a la generación de disección o aneurismas vasculares. Además, esta estructura metálica impide el retroceso elástico vascular con un menor porcentaje de reestenosis. Por otro lado, la disponibilidad de distintas longitudes de stents permite tratar lesiones más largas que la angioplastia.

En la actualidad, han aparecido además en el mercado **stents** cuyo perímetro está **recubierto** en toda su longitud por membranas impermeables de PTFE (Covered CP, Atrium). Este tipo de prótesis permite tratar con eficacia lesiones muy estenóticas con mayor riesgo de ruptura vascular, así como coartaciones asociadas a disecciones vasculares o aneurismas. Ha sido descrito, asimismo, el tratamiento simultáneo de ductus arterioso persistente.

Dos son las desventajas más reseñables respecto a la angioplastia. Por un lado, el transporte del stent sobre balón hasta la lesión, requiere del uso de vainas transportadoras de importante calibre, con mayor posibilidad de daño del acceso vascular. Por otro lado, pero no menos importante, el stent implantado en un paciente supone una estructura metálica rígida sin potencial de crecimiento. Por este motivo, en muchos pacientes en desarrollo se requerirán futuras redilataciones del stent hasta el fin del crecimiento.

Las **indicaciones** más universalmente aceptadas para implante de **stent en coartación /recoartación** de aorta comprenden la hipertensión arterial o disfunción ventricular izquierda asociadas a presencia de gradiente en reposo > 20 mmHg o a demostración de coartación severa por técnicas de imagen (TC, RM), así como la presencia de lesiones asociadas como insuficiencia aórtica.

En cuanto a la técnica, el acceso vascular es habitualmente retrógrado desde la arteria femoral o carótida. El stent a implantar debe ser grande con posibilidad de dilatar, en general, hasta diámetros en torno a 25 mm. La longitud debe cubrir toda la lesión y el diámetro del balón sobre el que se monta el stent será similar al diámetro aórtico a nivel del arco o de la aorta diafragmática, intentando no sobrepasar 3 veces el diámetro mínimo de la lesión.

Varios aspectos técnicos a lo largo de los años han contribuido a mejorar la seguridad y resultados de la técnica. De ellos los más importantes han sido el uso de doble balón para implante secuencial del stent y la sobreestimulación ventricular derecha simultánea transitoria a frecuencias de 180-220 lpm con el fin de disminuir la tensión arterial diferencial, disminuyendo así el riesgo de migración indeseada.

Series importantes han descrito un éxito de esta técnica en torno al 98% con mortalidad < 0,5% e índice de complicaciones graves < 6%. Asimismo, seguimientos a medio plazo han verificado un efecto beneficioso sostenido a lo largo del tiempo con muy bajo índice de complicaciones. A pesar de ello, estos pacientes deben continuar con un seguimiento estrecho, no olvidando la posibilidad de aneurismas o fracturas del stent en el seguimiento. Como se ha mencionado antes, un porcentaje de pacientes serán candidatos a futuras redilataciones de stent, hasta su desarrollo definitivo[43-46].

Consideramos que la técnica de implante de stent en coartación de aorta puede ser de elección en pacientes adolescentes y adultos con peso superior a 25-30 kg. En pacientes con peso inferior, cada caso debe ser individualizado y planteado según la experiencia del grupo médico responsable. No consideramos que esta técnica esté indicada en pacientes menores de dicho peso, salvo con indicación paliativa o uso compasivo (Fig. 7).

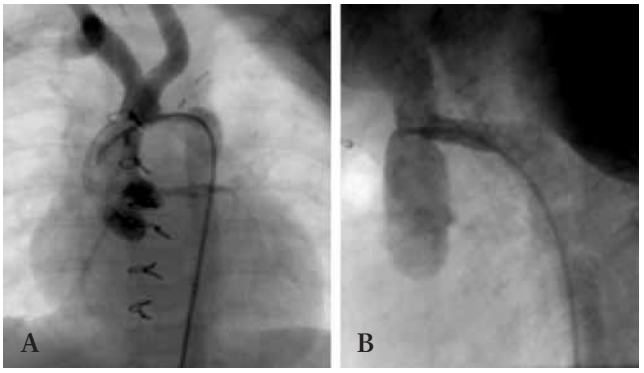

FIGURA 7. Paciente de 9 meses y 6,2 kg. Interrupción del istmo aórtico operado. Recoartación severa resistente a la angioplastia. Tratamiento con Lifestent Valeo, premontado, de 6 mm de diámetro inicial y 18 mm de longitud en el arco aórtico. A) Imagen post angioplastia. B) Imagen del arco post implante del stent.

UTILIDAD DEL STENT EN EL TRATAMIENTO DE LAS ESTENOSIS DEL ÁRBOL PULMONAR

Mullins, en 1988[47,48], inició el implante de stents en ramas pulmonares estenóticas, utilizando el stent vascular de Palmaz. Nuestro grupo, en 1992, con su ayuda, introdujo esta técnica, con aplicación inicial a las estenosis de ramas pulmonares, generalmente consecuencia de lesiones cicatriciales, después de la cirugía paliativa: Blalock-Taussig y Waterston.

La principal dificultad se encontraba en encontrar un stent susceptible de varias redilataciónes, hasta alcanzar el **valor final del vaso en la edad adulta**, a través de un sistema venoso pequeño, en el niño y redilataciones subsiguientes. Desde entonces hasta la actualidad, el objetivo ha sido la incorporación de una prótesis metálica (stent), con gran fuerza radial, cierta flexibilidad, pequeño diámetro inicial y redilatable. La secuencia de nuevos modelos, escasa con respecto a los diseños nuevos en radiología vascular periférica e intervencionismo coronario, ha pasado por los Palmaz, Génesis XD, eV3 Mega y Max, CP stents y Andrastent, más recientemente.

El material de estas prótesis ha sido: **acero inoxidable** 316L, platino e iridio y las celdillas, cerradas o abiertas según el modelo. En la actualidad se utiliza el **cromo cobalto** como material más resistente, flexible y teóricamente, con menor potencial de *fracturas*. Estas aparecieron en el seguimiento de los implantes de CP Stent de 1ª generación y de los Génesis XD, especialmente en las zonas de gran movilidad y acodadura del mismo o cercanas al tracto de salida del VD.

Básicamente, hay tres tamaños de **stents para uso en cardiología pediátrica: pequeño** (3 a 12), **mediano** (12 a 18) y **grande** (mayor de 18 mm de diámetro final alcanzable)[7]. Al planear el tratamiento con stents de una lesión en el niño, el **factor de crecimiento** es fundamental.

Por ello, siempre consideraremos el diámetro final en la vida adulta del vaso tratado, al elegir el modelo de stent. No siempre esto es así, y en situaciones de emergencia vital nos vemos abocados a ampliar una estenosis con un stent pequeño, "uso compasivo", trasladando la estenosis residual futura al cirujano o a los desarrollos de material que rompa dichos stents, anulando su efecto. Para minimizar este hecho, hemos conseguido llevar *in vitro*, hasta 14 mm, un stent (Valeo, Bard®) procedente del intervencionismo vascular periférico, e implantado varias unidades en niños pequeños, a través de un introductor 6F, con vías de acceso que impedían el implante de un stent mayor, con éxito.

La cirugía de tipo univentricular acerca el sistema venoso central al intervencionismo pediátrico y los diámetros requeridos para estenosis venosas en el eje de cavas y conductos protésicos son mucho mayores. eV3 Max y CP pueden

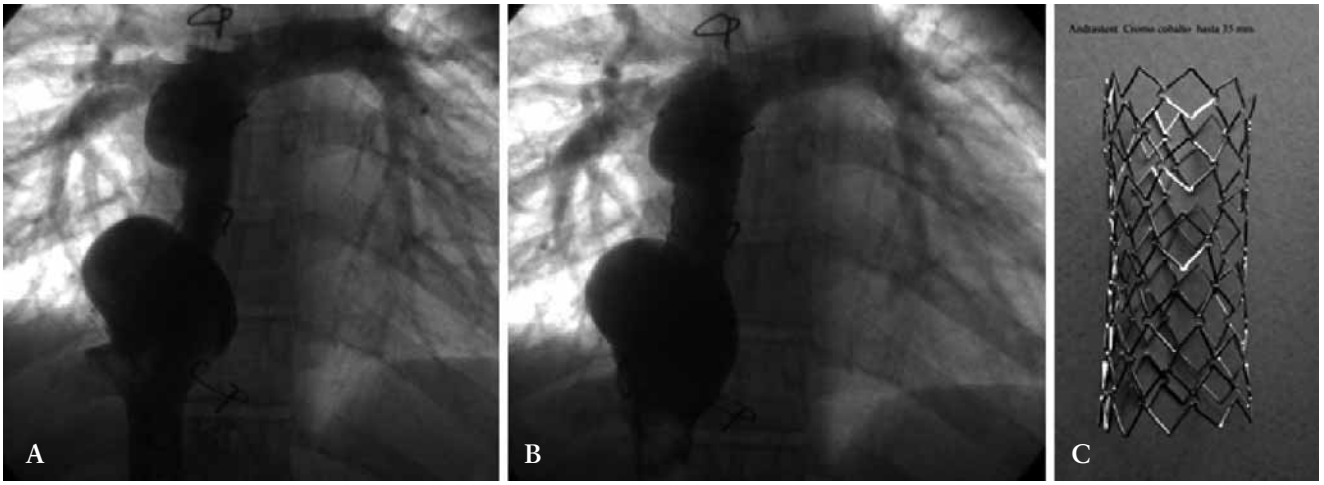

FIGURA 8. Conducto estenótico de Goretex de 15 mm de diámetro entre vena cava inferior y arterias pulmonares. Ampliación percutánea con stent de cromo-cobalto. A) Estenosis del conducto con diámetro estenótico de 10 mm. B) Incremento en 8 mm del diámetro de la estenosis. Se observa el stent abierto en el conducto. C) Imagen de un Andrastent similar al implantado.

alcanzar los 30 mm de diámetro final. Andrastent®, Andrastent XL & XXL de cromo cobalto tienen diámetros de hasta 25 el XL y 32 el XXL (Fig. 8).

Para los casos de ruptura vascular, aneurismas u orificios parietales permeables, el **stent recubierto** es la mejor alternativa en la actualidad. El primero diseñado para nuestra especialidad, "Covered CP stent Numed®, data de 2001[49–52]. Su uso se ha extendido en el campo del intervencionismo en cardiopatías congénitas para tratar: aneurismas, fenestraciones del Fontan o bicavo pulmonar, shunts residuales asociados o no a estenosis, estenosis en conductos o lesiones calcificadas, etc.

Nuestra experiencia[7] comprende 303 stents implantados en 232 procedimientos (157: ramas pulmonares, 54: aorta, 20: venas sistémicas, 10: conductos, 7: tronco pulmonar y 19 entre ductus Mapcas y varios), con una edad media de 11,7 años (0,03 a 33 años), implantando varios stents en 1/4 de los pacientes. Estos tenían cirugías, 195 paliativas previas, siendo el Blalock-Taussig la más frecuente. El diámetro vascular se incrementó de 5,4 a 12,4 mm y el gradiente promedio se redujo de 24 a 9,4 mmHg.

El procedimiento fue eficaz en 39 (97%) y fallido en 1, 7 lesiones precisaron dilatación con balones de alta presión. Un caso de aneurisma de RPD fue tratado con un stent recubierto. 40 casos han sido re dilatados con éxito, a lo largo del seguimiento, sin complicaciones.

Complicaciones: la técnica no carece de ellas, aunque es segura en manos expertas. Se han descrito muerte por ruptura vascular, anemia aguda y hemoptisis. También, migración del stent, ruptura del balón y atrapamiento del balón en la válvula tricúspide. Otras complicaciones posibles: tiempo de fluoroscopia prolongado, paresia braquial transitoria por hiperextensión mantenida de brazos, trombosis de rama o pérdida de una arteria segmentaria y hemotórax.

La reestenosis (2%) es infrecuente y está asociada a superposición insuficiente de dos stents en tándem, angulación excesiva del stent, exceso de dilatación previa o implante sobre tejido anormal. La estimulación rápida del VD con marcapasos a 180-200 lpm permite mayor seguridad en el implante de stents en el tronco pulmonar, cuando la lesión es compleja y cercana a la válvula pulmonar.

El stent con crecimiento potencial "**growth stent**", consiste en 2 anillos de stent unidos por suturas reabsorbibles que, con el tiempo, permiten la progresiva re dilatación o implante de stent intra stent.

Los **stents biodegradables**, desde 2001, se han postulado como óptima alternativa para evitar dejar metal, de forma indefinida en el vaso sanguíneo. Las pruebas iniciales con yoduro de cesio, como metal, fueron aplicadas en algún caso[46] de coartación de aorta neonatal y estenosis de rama pulmonar. La rápida disolución del stent y el pequeño diámetro del mismo no han prosperado y está en fase de ensayo clínico un nuevo modelo de biodegradable y/o recubierto de fármaco antiproliferativo, muy prometedor para la patología coronaria y para la patología neonatal compleja: coartación de aorta neonatal, estenosis de ramas y cardiopatías ductus dependientes[7,53,54].

UTILIDAD DEL STENT EN EL TRATAMIENTO DE LAS ESTENOSIS VENOSAS

En una unidad con más de 30 años de experiencia médico-quirúrgica en cardiopatías congénitas, los accesos venosos son a veces un grave problema. La **trombosis femoroilíaca bilateral** es común tras múltiples estancias en UVI, cateterismos y cirugías. Desde hace años, intentamos siempre atravesar con guías extrafinas las venas femorales o ilíacas obstruidas y, cuando es posible, el implante de stents flexibles, tipo Wallstent u otros, permite mantener la per-

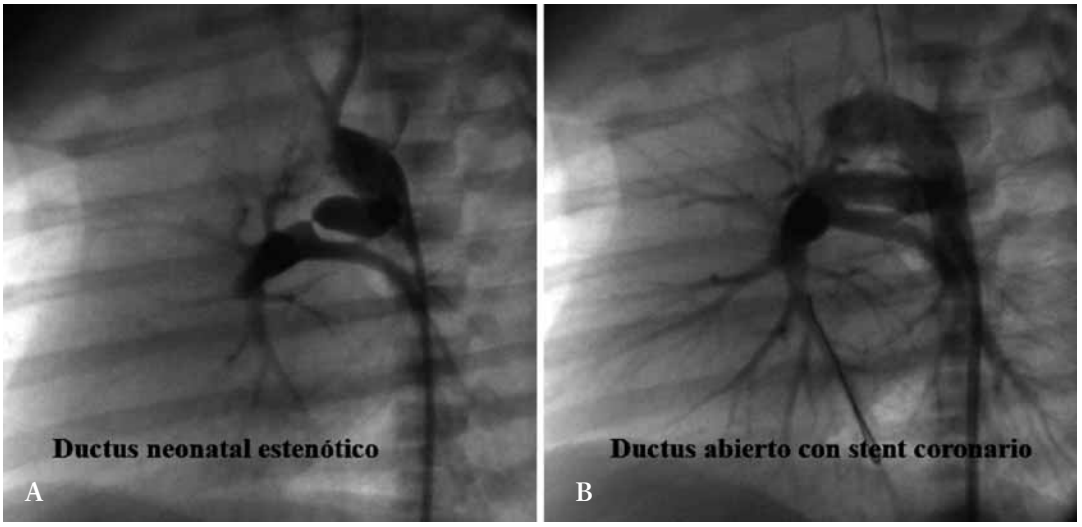

FIGURA 9. Paliación de cardiopatía ductus dependiente con atresia pulmonar. A) Se observa la severísima estenosis del ductus. Aortograma en proyección oblicua anterior izquierda 60º. B) Misma proyección, mismo paciente después del implante de un stent coronario en todo su trayecto. *(Cortesía del Dr. G. Santoro. Hospital Monaldi. Nápoles. Italia).*

meabilidad del sistema venoso profundo durante meses o años. Hemos tratado así varios casos de trombosis femoroilíaca bilateral, abriendo de manera efectiva el sistema venoso iliofemoral.

PALIACIÓN CON STENT EN CARDIOPATÍAS NEONATALES DUCTUS DEPENDIENTES

La **cirugía paliativa** para aumentar el flujo pulmonar en las cardiopatías congénitas fue la responsable de un incremento en la supervivencia de estos pacientes. La literatura existente en la actualidad revela que la opción de mantener permeable el ductus en cardiopatías cianóticas ductus-dependientes es valedera y con claras ventajas con respecto a la realización de una fístula sistémico-pulmonar, Blalock-Taussig y sus modificaciones, por las **complicaciones potenciales** de esta última: parálisis de los nervios frénico o neumogástrico, quilotórax, distorsión y estenosis de las arterias pulmonares, adherencias quirúrgicas o derrame pericárdico.

Con el diagnóstico pre o neonatal de estas lesiones y utilizando la tecnología del stent coronario, es posible en la actualidad paliar las cardiopatías ductus dependientes en esta edad, evitando los efectos adversos anteriormente descritos.

La **apertura y mantenimiento del flujo ductal con el stent,** de manera controlada por el tamaño del stent, permite el desarrollo del árbol pulmonar, mantiene la oxigenación necesaria para la vida y permite en el trascurso de 6 a 12 meses la corrección o paliación definitiva de la cardiopatía, sabiendo que la permeabilidad del ductus después del implante del stent es limitada en el tiempo, debido a la reestenosis progresiva que genera la proliferación de la íntima ductal. La excesiva longitud ductal y tortuosidad, son factores adversos, que disminuyen la eficacia de implante. El stent debe cubrir la totalidad del ductus. Series recientes[53,54] muestran la aplicación sistemática de esta técnica en un número considerable de neonatos (Fig. 9). Asimismo, cuando el DAP proporciona el flujo obligatorio a la aorta descendente, como es el caso del síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas, mantener el ductus abierto, con stents de mayor calibre (± 7 mm), es parte del primer tiempo del tratamiento híbrido de esta patología.

TRATAMIENTO ACTUAL DE LAS FÍSTULAS CORONARIAS

Estas lesiones, poco frecuentes, representan el 0,2-0,4% de todas las cardiopatías congénitas y aproximadamente el 50% de las anomalías coronarias en la edad pediátrica. Hemos asistido a un mayor porcentaje de fístulas tratadas, debido al desarrollo de los dispositivos oclusores, incluyendo los tapones vasculares de Amplatzer, de múltiples tamaños, longitudes y formas, extremadamente flexibles e implantables a través de catéteres guía del 4 o 5F. El análisis de la lesión, evitar el daño coronario y la oclusión de ramas coronarias son metas esenciales. Para ello, la tendencia actual es a realizar un asa arteriovenosa y ocluir, si se puede, la fístula desde el lado venoso (Fig. 10).

Se han utilizado coils de liberación controlada, tapones vasculares "ADO" I y II, Amplatzer vascular plugs, con éxito. Es esencial un stock amplio de catéteres, guías y dispositivos oclusores. La indicación depende de la clínica, repercusión hemodinámica, anatomía y experiencia del equipo. Las lesiones asintomáticas pueden esperar, pues el tratamiento es más fácil con mayor tamaño del paciente. La figura 10 muestra a un paciente etíope con grave sobrecarga del VI, debida a una fístula coronaria triple, entre la arteria coronaria descendente anterior y el VD. La boca más ancha fue ocluida con un ADO de 10/8 a través de vaina 7F por vía anterógrada, después de hacer un asa arteriovenosa[61,62].

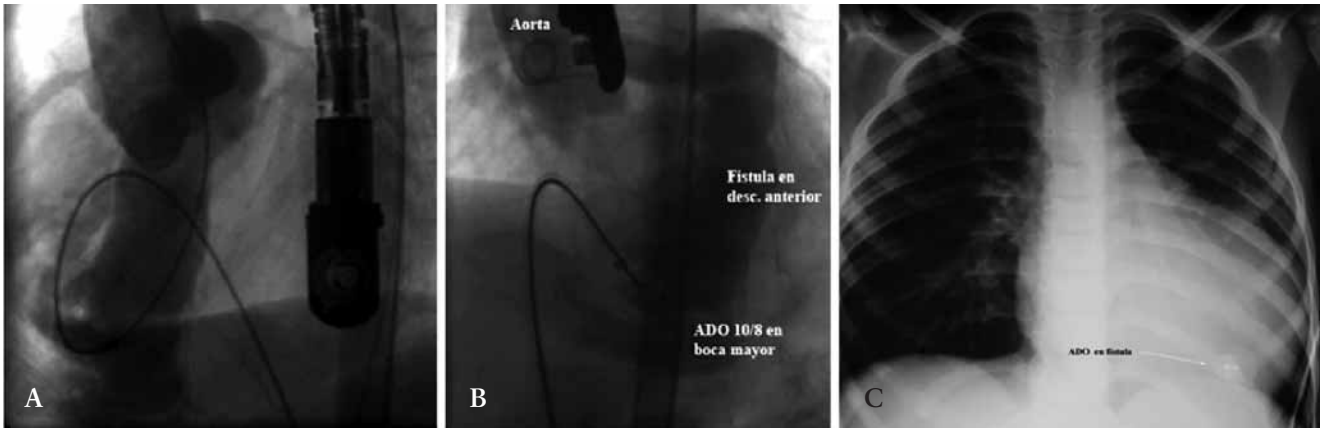

FIGURA 10. Fístula coronaria entre la arteria coronaria descendente (ACDA) anterior y el VD. Tratamiento con oclusor de PDA del trayecto más grande. A) Angiografía en aorta y sistema coronario. La gran dilatación de la fístula, ACDA, conecta por medio de 3 bocas con la porción apical del VD. Un balón inflado en la boca mayor nos da idea de su tamaño real. B) Por vía anterógrada, se ha posicionado un dispositivo de cierre de ductus, ADO 10/8 en la mayor comunicación fistulosa. C) Radiografía en plano AP donde se visualiza el ADO en el ápex del VD, tras el implante.

MANEJO INTERVENCIONISTA DE LAS COLATERALES SISTÉMICO-PULMONARES O "MAPCAS"

Las colaterales sistémicas pulmonares o "Mapcas" representan formaciones vasculares complejas, de anatomía variable y estructura vascular tipo arteria sistémica, que tienen un comportamiento variable, con frecuencia tendente a la estenosis progresiva, especialmente en presencia de tortuosidad o estenosis previa. Generalmente proporcionan flujo arterial a segmentos pulmonares no perfundidos por arterias pulmonares verdaderas. En estos casos, es prudente no intervenir sobre ellas.

Las que presentan estenosis crítica, en presencia de cianosis progresiva, deben ser ampliadas por medio de angioplastia con balón, cutting balloon o stents. Entre estos, los premontados autoexpandibles, tipo Astron (Biotronik®) o similares, permiten adaptarse a las curvas, a veces pronunciadas, del vaso enfermo, aumentando su flujo. En uno de nuestros casos tratados con este método, surgió una endocarditis bacteriana en la unión stent-vaso sanguíneo que requirió cirugía compleja urgente.

Ante la duda de aporte doble a un mismo lecho vascular, las pruebas de oclusión de la colateral y angiografía simultánea, son obligatorias antes de proceder a su oclusión.

Finalmente, el estudio biplano permite análisis en 2D de la anatomía, facilitando el trabajo del cirujano cuando va a unifocalizar una de estas estructuras. La angio TAC intracateterismo "angiografía rotacional sincronizada con el EKG" con reconstrucción 3D es óptima en los laboratorios modernos.

IMPLANTE DE VÁLVULA PULMONAR: ESTADO ACTUAL DE LA TÉCNICA Y VÁLVULAS ACTUALES

La insuficiencia pulmonar es rara como lesión aislada. Sin embargo, tras la corrección de la tetralogía de Fallot y otras patologías asociadas a estenosis pulmonar, con o sin CIV, es una lesión habitual. Inicialmente, se pensó que el VD toleraría bien la sobrecarga crónica de volumen. Esto no ha sido así en el largo plazo y numerosos estudios han demostrado el fallo del VD, con evolución a la hipertrofia, fibrosis, dilatación, insuficiencia tricúspide y aumento en la duración del QRS progresiva, con aparición de arritmias potencialmente letales. Como consecuencia, un importante número de pacientes se ven abocados a múltiples intervenciones quirúrgicas a lo largo de su vida para sucesivos recambios de conductos e implantes de prótesis valvulares biológicas, con la consiguiente morbimortalidad asociada.

En el año 2000[57] se publicó el primer implante con éxito de prótesis pulmonar percutánea en humanos. Desde entonces esta técnica se ha extendido progresivamente y ha introducido modificaciones técnicas que han ayudado a mejorar los resultados entre las que destacan el inflado previo del balón en el conducto a tratar, con coronariografía simultánea para descartar la posibilidad de compresión u obstrucción coronarias, y el implante previo de un stent en el conducto para reforzar el posterior implante de la prótesis.

La primera endoprótesis valvulada específicamente diseñada con este cometido fue la "**Melody Valve**". Se trata de una prótesis compuesta por un segmento de vena yugular bovina con válvula venosa suturada en un stent vascular (CP stent; NuMED). Esta prótesis se monta sobre un catéter doble balón (BIB; NuMED Inc.) y transporta por el interior de una vaina 22 F hasta el tracto de salida ventricular derecho, donde se implanta mediante inflado secuencial del doble balón.

En el momento actual, más de 1.700 prótesis "Melody" han sido implantadas en todo el mundo. Existen publicaciones alentadoras que describen ausencia de mortalidad en

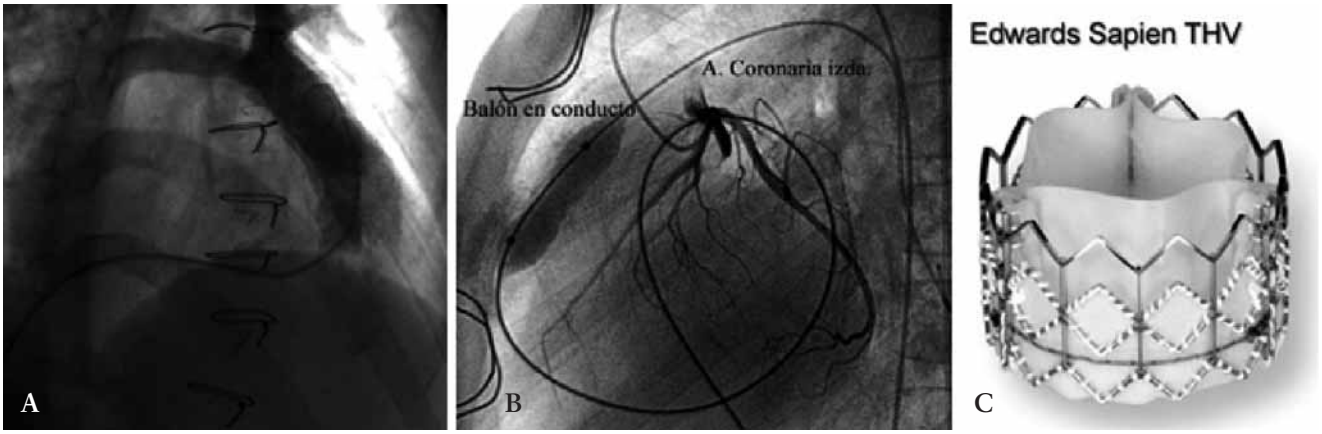

FIGURA 11. Técnicas diagnósticas en pacientes con indicación de Melody. A) Angiografía en el tronco pulmonar (conducto calcificado). B) Coronariografía selectiva simultánea con inflado de balón de alta presión en el conducto. C) Imagen de una válvula Sapien.

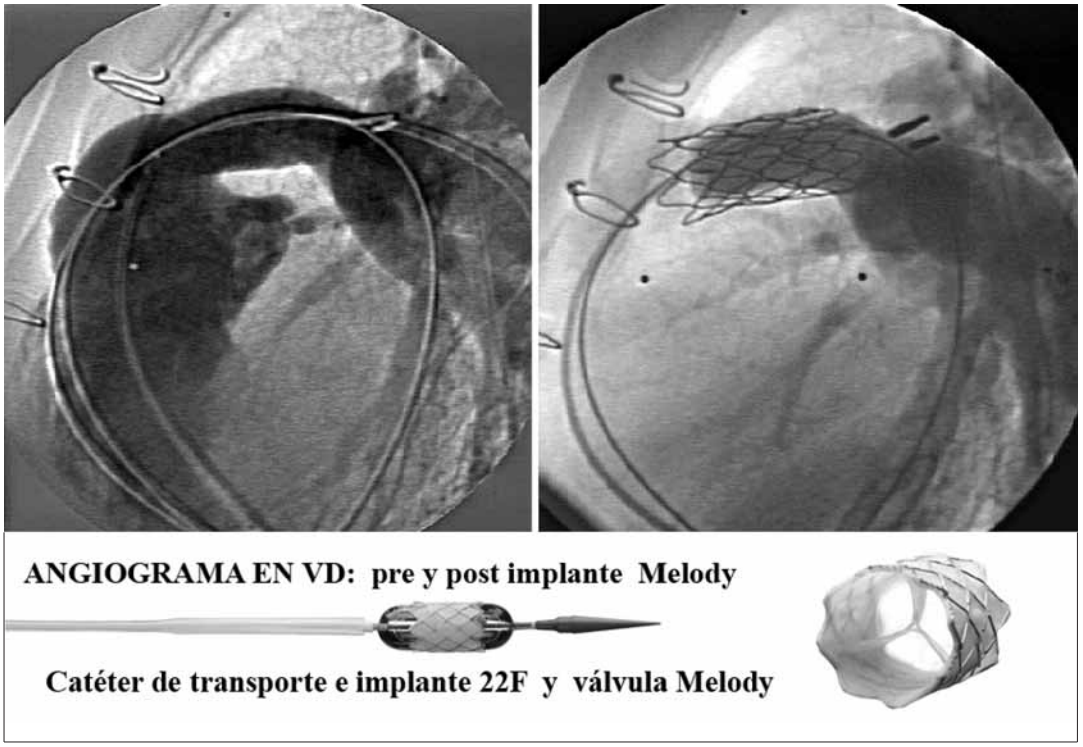

FIGURA 12. Angiografía en el tronco pulmonar antes y después del implante de una válvula pulmonar por técnica percutánea (Melody®). En la parte inferior se observa la válvula en perspectiva y su sistema de emplazamiento del 22F.

el implante, con un índice de complicaciones graves en torno al 5% y con demostración de persistencia de claro beneficio hemodinámico en un tiempo medio de seguimiento superior a 2 años[58-62] (Figs. 11 y 12).

Recientemente, la endoprótesis valvulada Sapien (Edwards®), específicamente diseñada para implante percutáneo en posición aórtica, ha sido aceptada, con marca CE, para su uso en posición pulmonar. Este tipo de prótesis, con válvula realizada con pericardio bovino, también suturada sobre stent de acero inoxidable de grandes dimensiones, precisa un rango mínimo de expansión de stent para su correcto funcionamiento de 20-21 mm y un máximo de 26 mm, por lo que podría ser aplicable en tractos de salida ventricular derecho más amplios. A pesar de que existe ya experiencia con esta prótesis en posición pulmonar, no existe en la actualidad bibliografía suficiente que documente su experiencia.

A pesar de estos resultados, la durabilidad de estas endoprótesis no se considera indefinida por lo que **el enfoque actual de esta modalidad terapéutica es fundamentalmente paliativo,** permitiendo retrasar o disminuir el número de cirugías necesarias en estos complejos pacientes. Es preciso mayor tiempo de seguimiento y número de pacientes para evaluar su impacto real a medio y largo plazo.

TABLA 1

Criterios clínicos
– Presión sistólica de VD > 3/4 de la sistémica en ausencia de síntomas
– Presión sistólica de VD > 2/3 de la sistémica + síntomas Insuficiencia pulmonar moderada a severa + uno de los siguientes criterios:
- Síntomas
- Disfunción ventricular derecha severa
- Dilatación ventricular derecha severa
- Consumo pico de oxígeno < 65% del predecible
Criterios morfológicos:
– Dimensión del TSVD < 22 x 22 mm
– Dimensión del TSVD > 14 x 14 mm

Datos fundamentales a tener en cuenta antes de implantar una prótesis: edad, peso, tipo de cirugía previa, estado funcional del VD y acceso venoso compatible con introductor del 22F. En la actualidad, las indicaciones para su implante tienen en cuenta criterios clínicos y morfológicos (Tabla 1). El peso mínimo adecuado del paciente ha de ser 20 kg. La vía de acceso más frecuente es venosa femoral y, ocasionalmente, la vena yugular interna derecha. La expectativa de duración de la "Melody" es de 2 años, según su fabricante.

OCLUSIONES VASCULARES EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

Mientras que en la década de los 80-90, los espirales o coils de Gianturco (Cook®), normales o de liberación controlada, eran la herramienta básica para oclusiones vasculares percutáneas, desde los años 2000 en adelante, los "tapones" de PDA de Amplatzer fueron usados para ocluir vasos de medio o gran diámetro. Recientemente, los dispositivos oclusores: Vascular Plug. AVP de diversos tipos y ADO II han permitido la oclusión de múltiples estructuras, de modo sencillo y seguro, a través de catéteres de mínimo calibre o "F" (Fig. 13). Las **estructuras más comúnmente ocluidas** son: fístulas SP residuales, tipo BT o Waterston, colaterales sistémico pulmonares innecesarias o "Mapcas", colaterales bronquiales generadoras de hemoptisis, colaterales veno-venosas en pacientes con corrección tipo univentricular, tipo "Fontan". En el apartado de las hemoptisis en pacientes con cardiopatías congénitas y flujo pulmonar disminuido, la embolización con microesferas Contour® permite abolir o disminuir el sangrado, generalmente producido por neoformaciones vasculares

COMPLICACIONES EN EL CATETERISMO INTERVENCIONISTA

Problemas en la evolución de ciertos dispositivos. Hemos asistido en los últimos meses a la aparición de defectos estructurales en dispositivos nuevos, como en el Solysafe, o más antiguos, como el Helex Septal Occluder, que nos llenan de inquietud. La fatiga del metal ha producido en el Solysafe fracturas de alguna patilla que sobresale en la cavidad auricular y que ha precisado en más de una ocasión el explante quirúrgico. La prudencia ante nuevos dispositivos debe imponerse y ser exigentes con las pruebas de resistencia de cada uno de ellos (Figs. 14 y 15). Con relativa frecuencia, la migración indeseada de dispositivos sucede en el laboratorio de hemodinámica. Actualmente, con los catéteres variados de recuperación de cuerpos extraños: Microvena snare®, pinzas de cocodrilo "Jaw forceps", Cook®), biotomos variados, Multisnares de PFM®, etc., la captura, reposicionamiento o extracción de un dispositivo intracardíaco o intravascular debe ser de primera elección frente a la extracción quirúrgica.

TERAPÉUTICAS MÉDICAS APLICABLES AL INTERVENCIONISMO

Fármacos en el test de vasodilatación

El cateterismo cardíaco es, en la actualidad, el método diagnóstico por excelencia en la evaluación de la hipertensión pulmonar. Permite la realización del test de vasorreactividad pulmonar y aporta datos con implicación pronostica. Para el test vasodilatador, el fármaco más estan-

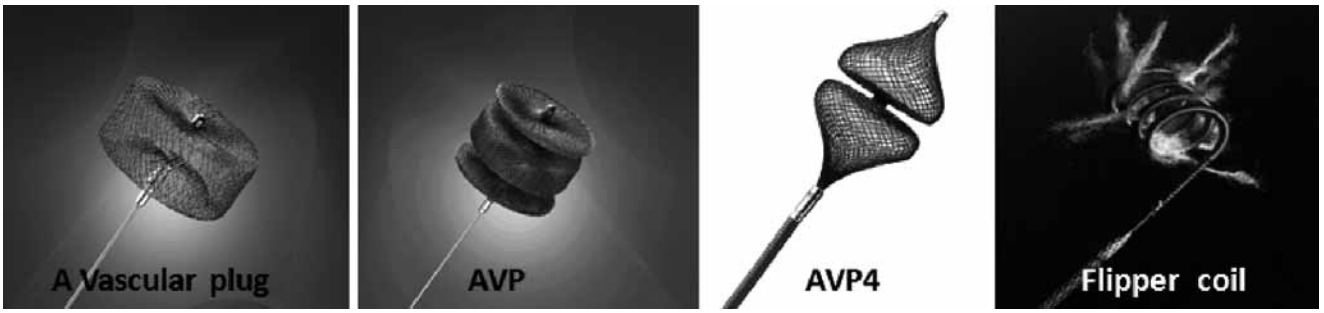

FIGURA 13. Imágenes de distintos dispositivos usados para oclusiones vasculares.

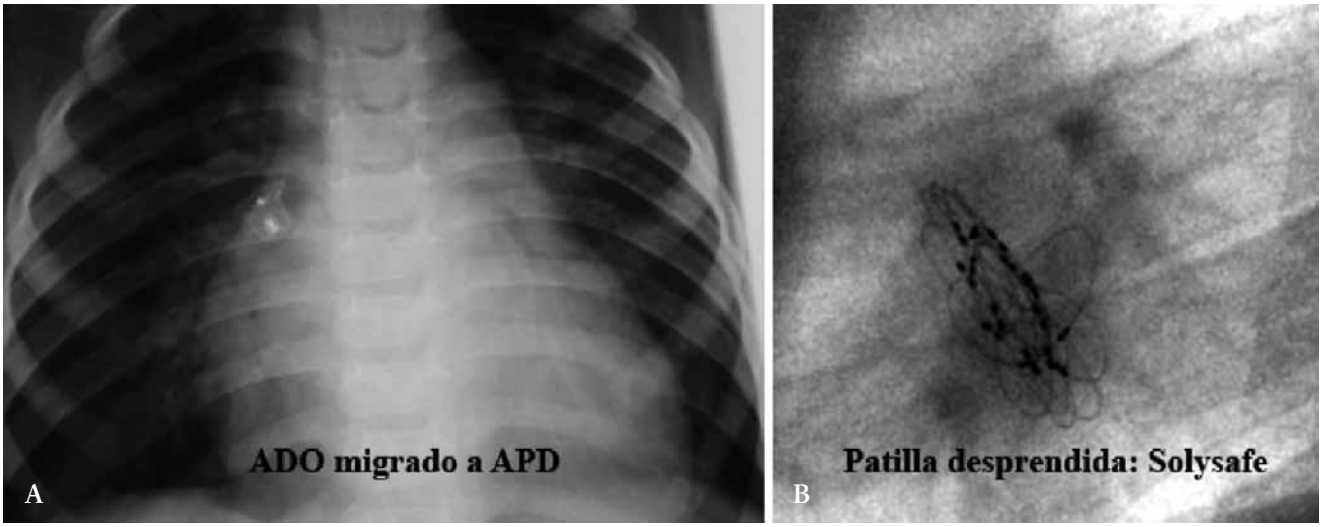

FIGURA 14. Complicaciones del cateterismo terapéutico. A) Dispositivo de cierre de ductus ADO embolizado espontáneamente a la arteria pulmonar derecha. Precisó cirugía extractora a las 18 horas. B) Patilla fracturada de un dispositivo Solysafe de cierre de CIA a los 2 años de su implante: Sigue en observación clínica actual.

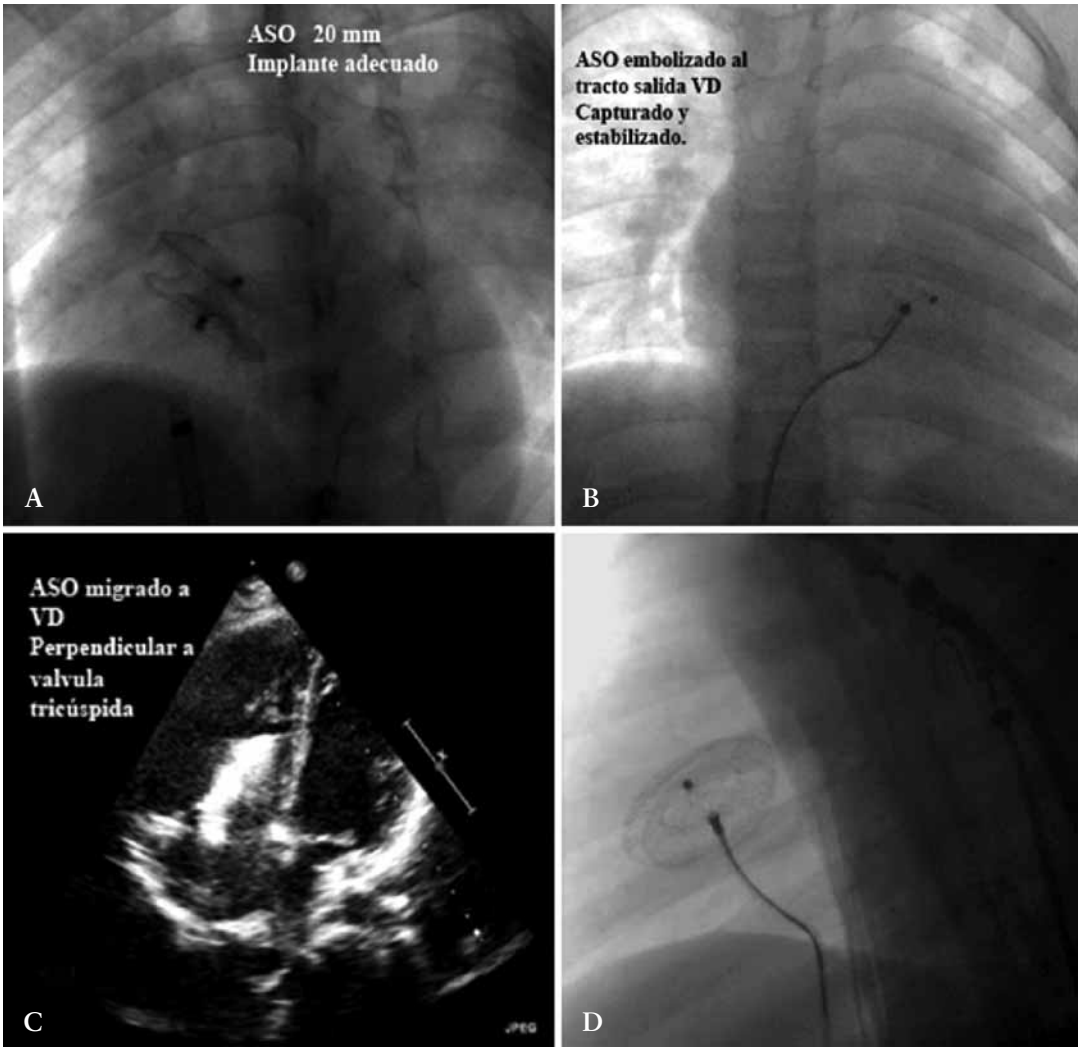

FIGURA 15. A) Dispositivo Amplatzer ASO 20 mm correctamente implantado en una CIA. Visión en fluoroscopia al final del procedimiento. B y D) El ASO, ha embolizado a los pocos minutos y se ha alojado en el VD, produciendo extrasistolia ventricular frecuente: Se muestra la captura del dispositivo con un lazo y su posicionamiento en el tracto de salida del VD, donde no producía arritmias. Posteriormente fue a cirugía y resuelto el caso satisfactoriamente. C) Imagen ecocardiográfica de una embolización a las 24 horas, detectada en un eco de control: El ASO estaba en la entrada del VD. Caso que precisó igualmente cirugía inmediata.

darizado y seguro en el enfermo pediátrico es el *óxido nítrico inhalado* (entre 20 y 80 ppm), que puede utilizarse tanto en pacientes intubados como en respiración espontánea. Otros fármacos que pueden emplearse son: *epoprostenol i.v*. con dosis inicial de 2 ng/kg/min (dosis 2-15 ng/kg/min) e *iloprost nebulizado*. En paciente no sedado y que puede colaborar, puede utilizarse el inhalador iNeb y administrar dosis de 5 µg en boquilla para niños mayores de 15-20 kg; En pacientes en ventilación mecánica, se debe administrar con el dispositivo Aeroneb-Pro, diluyendo 4 ml de Ventavis en 2 ml de suero, con lo que se obtendría dosis en tubo endotraqueal de 5 µg. *Adenosina en infusión* i.v. (dosis inicio 50 µg/kg/min cada 2 min, rango de dosis 50-250 µg/kg/min)[63,64].

Trombólisis local

En la edad pediátrica no están aún claramente definidas la seguridad ni las indicaciones de la trombólisis local, pese a ello, está ampliamente descrita en la literatura la experiencia en resolución de trombosis de fístulas y estenosis postquirúrgicas o de material protésico. Los fármacos fibrinolíticos más utilizados en el niño son la estreptocinasa, la urocinasa y el activador tisular del plasminógeno recombinante (r-TPA). Existe contraindicación relativa para utilizar tratamiento fibrinolítico en los 10 días posteriores a un proceso quirúrgico aunque el r-TPA tiene una acción menos sistémica. Por ello suele ser de elección en niños, aplicado localmente en la zona del trombo. Antes de iniciar el tratamiento hay que solicitar estudio de coagulación junto con recuento de plaquetas y fibrinógeno. Se deben hacer controles analíticos cada 4-6 h durante el tratamiento, al igual que es necesaria una monitorización clínica intensiva. Las dosis utilizadas oscilan entre 0,015- 0,2 mg/kg/h (habitualmente 0,08 mg/kg/h) de r-TPA y 50 µg/kg/h de estreptokinasa y 5.000 µg/kg/h de urokinasa[65-68].

ASPECTOS SOCIALES Y HUMANITARIOS: POSIBILIDAD DE ACTUACIÓN EN PAÍSES CON ESCASO DESARROLLO

El intervencionismo en cardiopatías congénitas es posible en países con pocos recursos, siempre que se den las condiciones técnicas elementales para ello: posibilidades de cateterismo y cirugía de nuestra especialidad. El tratamiento de lesiones sencillas, como estenosis pulmonar, ductus arterioso persistente, comunicación interauricular y alguna otra, es posible, pero se encuentra con el precio elevadísimo de los implantes, que los hace no competitivos con la cirugía. Nuestro grupo del Ramón y Cajal ha tratado, en 2 misiones consecutivas en el año 2010, 70 niños en la sala de cateterismo, 39 cirugías, 33 de ellas en CEC y un implante de marcapasos (*T. Centella, R. Gómez y E. Oliva y Bermúdez-Cañete. Comunicación personal*). Pudimos constatar el gran tamaño de los ductus, debido a la gran altura sobre el nivel del mar de Addis Abeba, 2.700 m, que precisaban de dispositivos de gran tamaño: ADO de 14 mm y AMVSDO de 16 mm en alguno de ellos.

Una notable disminución del precio o un porcentaje en las empresas, dedicado a acciones solidarias, permitiría el tratamiento masivo y rápido en determinados centros, con estancias medias de 36 horas y curación total.

La fiebre reumática hace estragos en países como Etiopía, donde un programa de erradicación de la misma podría coexistir con algún centro de tratamiento electivo de cardiopatías congénitas muy sencillas. La **ecocardiografía portátil** se ha mostrado como imprescindible en este tipo de acciones humanitarias, aumentando el número de casos a estudiar, simplificando los procedimientos intervencionistas, ahorrando contraste y radiación y evaluando en pocos momentos el resultado inmediato de los procedimientos (*Dolores Rubio, comunicación personal*).

BIBLIOGRAFÍA

1. Bass JL, Wilson N. Transcatheter occlusion of the patent ductus arteriosus in infants - experimental testing of a new Amplatzer device. University of Minnesota Amplatz Children's Hospital, Minneapolis MN. Catheter Cardiovasc Interv. 2011 Jan 13. [En prensa]
2. Rueda Núñez F, Ávila Álvarez A, Fernández Trisac FL, et al. Cierre percutáneo del ductus arterioso persistente en el neonato prematuro. Rev Esp Cardiol. 2010; 63: 740-1.
3. Prada F, Mortera C, Bartrons J, et al. Tratamiento percutáneo de la comunicación interauricular, la comunicación interventricular muscular y el ductus arterioso permeable en niños menores de un año. Re. Esp Cardiol. 2009; 62: 1050-4.
4. Francis E, Singhi AK, Lakshmivenkateshaiah S, Kumar RK. Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus in preterm infants. JACC Cardiovasc Interv. 2010; 3: 550-5.
5. Thanopoulos BV, Eleftherakis N, Saliba Z, et al. The Amplatzer duct occluder II: a new device for percutaneous ductus arteriosus closure. J Intervent Cardiol. 2009; 22: 496-502.
6. Tzannos K, Stefanadis C, Giannopoulos A. Further experience with catheter closure of patent ductus arteriosus using the new Amplatzer duct occlude in children. Am J Cardiol. 2010; 105: 1005-9.
7. Bermúdez-Cañete R, Abelleira C, Sánchez I. Cardiopatías congénitas del adulto: procedimientos terapéuticos percutáneos. Rev Esp Cardiol Supl. 2009; 9: 75E-97E.
8. Sahin M, Özkutlu S,Yıldırım I, et al. Transcatheter closure of atrial septal defects with transthoracic echocardiography. Cardiol Young. 2011; 21(2): 204-8.
9. El-Said HG, Moore JW. Erosion by the Amplatzer septal occluder: experienced operator opinions at odds with manufacturer recommendations? Catheter Cardiovasc Interv. 2009; 73: 931-2.
10. Amin Z, Hijazi ZM, Bass JL, et al. Erosion of Amplatzer septal occluder device after closure of secundum atrial septal defects: review of registry of complications and recommendations to minimize future risk. Catheter Cardiovasc Interv. 2004; 63: 496-502.

11. Divekar A, Gaamangwe T, Shaikh N, et al.Cardiac perforation after device closure of atrial septal defects with the Amplatzer septal occluder. J Am Coll Cardiol. 2005; 45: 1213-8.
12. Michel-Behnke I, Ewert P, Koch A, et al.Device closure of ventricular septal defects by hybrid procedures: A multicenter retrospective study. Catheter Cardiovasc Interv. 2011; 77(2): 242-51.
13. Holzer R, Balzer D, Cao QL, et al. Device closure of muscular ventricular septal defects using the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder: immediate and midterm results of a U.S. registry. J Am Coll Cardiol. 2004; 43: 1257-63.
14. Aboulhosn J, Levi D, Sopher M, et al. Perventricular closure of a large ventricular septal defect in congenitally corrected transposition of the great arteries. Congenit Heart Dis. 2010; 5: 60-5.
15. Pedra CA, Pedra SR, Chaccur P, et al. Perventricular device closure of congenital muscular ventricular septal defects. Expert Rev Cardiovasc Ther. 2010; 8: 663-74.
16. Michel-Behnke I, Le TP, Waldecker B, et al. Percutaneous closure of congenital and acquired ventricular septal defects—considerations on selection of the occlusion device. J Interv Cardiol. 2005; 18: 89-99.
17. Michel-Behnke I, Le TP, Waldecker B, et al. Percutaneous closure of congenital and acquired ventricular septal defects—considerations on selection of the occlusion device. J Interv Cardiol. 2005; 18: 89-99.
18. Le TP, Sievert H, Kozlik-Feldmann R. Potential complications of transcatheter closure of ventricular septal defects using the PFM NitOcclud-VSD-Coil. En: Hijazi ZM, Feldman T, Cheatham J, Sievert H (eds.). Complications in percutaneous interventions for congenital and structural heart disease. London: Informa Healthcare; 2009.
19. Tabatabaei H, Boutin C, Nykanen DG, et al. Morphologic and hemodynamic consequences after percutaneous balloon valvotomy for neonatal pulmonary stenosis: medium-term follow-up. Am J Cardiol. 1996; 27: 473.
20. Mullins CE, Nihill MR, Vick III GW, et al. Double balloon technique for dilation of valvular or vessel stenosis in congenital and acquired heart disease. J Am Coll Cardiol. 1987; 10: 107-14.
21. Justo RN, Nykanen DG, Williams WG, et al. Transcatheter perforation of the right ventricular outflow tract as initial therapy for pulmonary valve atresia and intact ventricular septum in the newborn. Cathet Cardiovasc Diagn. 1997; 40: 408-13.
22. Akagi T, Hashino, Maeno Y, Ishii M, et al. Balloon dilatation of the pulmonary valve in a patient with pulmonary atresia and intact ventricular septum using a commercially available radiofrequency catheter. Pediatr Cardiol. 1997; 18: 61-3.
23. Marasini M, Gorrieri PF, Tuo G, et al . Long-term results of catheter-based treatment of pulmonary atresia and intact ventricular septum. Heart. 2009; 95: 1520-4.
24. Mortera C, Rissech M, Bartrons J, et al. Ductus arteriosus patency with stenting in critical pulmonary stenosis and pulmonary atresia with intact interventricular septum. Rev Esp Cardiol. 2005; 58: 592-5.
25. Lofland GK, McCrindle BW, Williams WG, et al. Critical aortic stenosis in the neonate: a multi-institutional study of management, outcomes, and risk factors. Congenital Heart Surgeons Society. J Thorac Cardiovasc Surg. 2001; 121: 10-27.
26. Karagöz T, Aypar E, Erdogan I, et al. Congenital aortic stenosis: a novel technique for ventricular pacing during valvuloplasty. Cathet Cardiovasc Interv. 2008; 72: 527-30 .
27. Kuhn MA, Latson LA, Cheatham JP, et al. Management of pediatric patients with isolated valvar aortic stenosis by balloon aortic valvuloplasty. Cathet Cardiovasc Diagn. 1996; 39: 55-61.
28. Rhodes LA, Colan SD, Perry SB, et al. Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. Circulation. 1991; 84: 2325-35.
29. Rao PS, Jureidini SB. Transumbilical venous, anterograde, snare-assisted balloon aortic valvuloplasty in a neonate with critical aortic stenosis. Cathet Cardiovasc Diagn. 1998; 45: 144-8.
30. Weber HS, Mart CR, Kupferschmid J, et al. Transcarotid balloon valvuloplasty with continuous transesophageal echocardiographic guidance for neonatal critical aortic stenosis: an alternative to surgical palliation. Pediatr Cardiol. 1998; 19: 212-7.
31. Hawkins JA, Minch L, Tani L, et al. Late results and reintervention after aortic stenosis in neonates and infants. Ann Thorac Surg. 1998; 65: 1758-62.
32. Moore P, Egito E, Mowrey H, et al. Midterm results of balloon dilation of congenital aortic stenosis: predictor of success. J Am Coll Cardiol. 1996; 27: 1257-63.
33. Girona J, Ferran GM, García BM, et al. Percutaneous double stent atrial septostomy. Cathet Cardiovasc Interv. 2007; 69: 227-30.
34. Ballesteros F, Zunzunegui JL, Alvarez T, et al. Experience in atrioseptostomy using radiofrequency perforation and stenting of the atrial septum. 5th World Congress of Paediatric Cardiology, Cairns, 21-26 June 2009.
35. Petit CJ, Altman CA, Pignatelli RH. Transthoracic echocardiographic assistance for interatrial stenting in low birthweight neonates with hypoplastic left heart syndrome and intact atrial septum. Catheter Cardiovasc Interv. 2010; 76: 425-30.
36. Cheatham JP. Intervention in the critically ill neonate and infant with hypoplastic left heart syndrome and intact atrial septum. J Interv Cardiol. 2001; 14: 357-66.
37. Pedra CA, Neves JR, Pedra SR, et al. New transcatheter techniques for creation or enlargement of atrial septal defects in infants with complex congenital heart disease. Catheter Cardiovasc Interv. 2007; 70: 731-9.
38. Bergersen L, Lock JE. What is the current option of first choice for treatment of pulmonary arterial stenosis? Cardiol Young. 2006; 16: 329-38.
39. Peng LF, Lock JE, Nugent AW, et al. Comparison of conventional and cutting balloon angioplasty for congenital and postoperative pulmonary vein stenosis in infants and young children. Cathet Cardiovasc Interv. 2010; 75: 1084-90.
40. Congiu S, Mortera C, García-Valentín A, et al. La crioangioplastia en la coartación aórtica. 2007 Congreso SECPCC Abstract book. Barcelona, 2007.
41. Park Y, Lucas VW, Sklansky MS, et al. Balloon angioplasty of native aortic coarctation in infants 3 months of age and younger. Am Heart J. 1997; 134: 917-23.

42. Kothari SS, Juneja R, Saxena A, et al. Balloon dilatation of simple aortic coarctation in neonates and infants. Indian Heart J. 1998; 50: 187-92
43. Qureshi AM, McElhinney DB, Lock JE, et al Acute and intermediate outcomes, and evaluation of injury to the aortic wall, as based on 15 years experience of implanting stents to treat aortic coarctation. Cardiol Young. 2007; 17: 307-18.
44. Cheatham JP. Stenting of coarctation of the aorta. Catheter Cardiovasc Interv. 2001; 54: 112-25.
45. Ewert P, Peters B, Nagdyman N, et al. Early and mid-term results with the Growth Stent—a possible concept for transcatheter treatment of aortic coarctation from infancy to adulthood by stent implantation? Catheter Cardiovasc Interv. 2008; 71: 120-6.
46. Schranz D, Zartner P, Michel-Behnke I, et al. Bioabsorbable metal stents for percutaneous treatment of critical recoarctation of the aorta in a newborn. Catheter Cardiovasc Interv. 2006; 67: 671-3.
47. O'Laughlin MP, Perry SB, Lock JE, et al. Use of endovascular stents in congenital heart disease. Circulation. 1991; 83: 1923-1939
48. Mullins CE, O'Laughlin MP, Vick GW et al. Implantation of balloon expandable intravascular grafts by catheterization in pulmonary arteries and systemic veins. Circulation. 1988; 77: 188-199.
49. Zhao W, Li F, Zhou AQ, et al Cheatham-Platinum stent implantation for pulmonary artery stenosis in children and adolescents: immediate and mid-term outcome. World J Pediatr. 2010; 6: 337-41.
50. Tomita H, Nakanishi T, Hamaoka K, et al .Stenting in congenital heart disease: medium- and long-term outcomes from the JPIC stent survey. Circ J. 2010; 74: 1676-83.
51. Law MA, Shamszad P, Nugent AW, et al. Pulmonary artery stents: long-term follow-up. Catheter Cardiovasc Interv. 2010; 75: 757-64.
52. Peng LF, McElhinney DB, Nugent AW, et al. Endovascular stenting of obstructed right ventricle-to-pulmonary artery conduits: a 15-year experience. Circulation. 2006; 113: 2598-605.
53. Santoro G, Gaio G, Palladino MT, et al. Stenting of the arterial duct in newborns with duct dependent pulmonary circulation. Heart. 2008; 94: 925-9.
54. Santoro G, Palladino MT, Capozzi G, et al. Pulmonary artery growth following arterial duct stenting in congenital heart disease with duct-dependent pulmonary circulation. Cathet Cardiovasc Interv. 2009; 74: 1072-6.
55. Zhao G, Jin H, Wu H. Successful closure for a case of congenital coronary artery fistula using a patent ductus arteriosus occluder. Cardiol Young. 2011; 21: 97-100.
56. Baspinar O, Kervancioglu M, Aldudak B. Retrograde transcatheter closure of large coronary fistulas with the Amplatzer vascular plug in children. Cardiol Young. 2011; 21: 104-6.
57. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, et al. Transcatheter implantation of a bovine valve in pulmonary position: a lamb study. Circulation. 2000; 102: 813-6.
58. Cubeddu RJ, Hijazi ZM. Bailout perventricular pulmonary valve implantation following failed percutaneous attempt using the Edwards Sapien THV. Catheter Cardiovasc Interv. 2011; 77: 276-80.
59. Vezmar M, Chaturvedi R, Lee KJ. Percutaneous pulmonary valve implantation in the young. 2-year follow-up. JACC Cardiovasc Interv. 2010; 3: 439-48.
60. McElhinney DB, Hellenbrand WE, Zahn EM, et al. Short- and medium-term outcomes after transcatheter pulmonary valve placement in the expanded multicenter US melody valve trial. Circulation. 2010; 122: 507-16.
61. Nordmeyer J, Lurz P, Khambadkone S, et al. Pre-stenting with a bare metal stent before percutaneous pulmonary valve implantation: acute and 1-year outcomes Heart. 2011; 97: 118-23.
62. Schievano S, Taylor AM, Capelli C, et al. Patient specific finite element analysis results in more accurate prediction of stent fractures: Application to percutaneous pulmonary valve implantation. J Biomec. 2010; 43: 687-93.
63. Chemla D, Castelain V, Herve P, et al. Hemodynamic evaluation of pulmonary hypertension. Eur Respir J. 2002; 20: 1314-31.
64. Balzer DT, Kort HW, Day RW et al. Inhaled nitric oxide as a preoperative test (INOP Test I): the INOP Test Study Group. Circulation. 2002; 106(Suppl 1): I76-81.
66. Van Loon RL, Roofthooft MTR, Van Osch-Gevers M, et al. Clinical characterization of pediatric pulmonary hypertension: complex presentation and diagnosis. J Pediatr. 2009; 155: 176-82.
67. Williams MD. Thrombolysis in children. Br J Haematol. 2010; 148: 26-36.
68. Gillespie MJ, Rome JJ. Transcatheter treatment for systemic-to-pulmonary artery shunt obstruction in infants and children. Cathet Cardiovasc Interv. 2008; 71: 928-35.

Técnicas de imagen en cardiología pediátrica

M. Bret Zurita, L. Deiros Bronte*

*Servicio de Radiodiagnóstico, *Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.*

RESUMEN

Es posible diagnosticar a cualquier paciente con enfermedad cardiovascular utilizando diferentes métodos que varían ampliamente en sus requerimientos técnicos, beneficios, limitaciones y costes. El uso adecuado de cada uno de estos test alternativos requiere una integración de expertos en estos métodos colaborando con los servicios de diagnóstico clínico.

Las pruebas diagnósticas deben evaluarse por su impacto en los resultados clínicos, mediante criterios que permitan juzgar la calidad diagnóstica. Deben estar validadas y han de desarrollarse guías clínicas que comparen las diferentes técnicas y que permitan orientar a los especialistas en cada caso particular. Pretendemos hacer un repaso de las novedades tecnológicas en las diferentes modalidades de diagnóstico por imagen, intentando valorar los pros y contras de las principales técnicas de uso cotidiano (ecocardiografía, TAC y RNM), las guías existentes en la actualidad y tendencias de futuro.

Palabras clave: Técnicas de imagen; Cardiología pediátrica; Tomografía axial computarizada (TAC); Resonancia nuclear magnética (RNM).

ABSTRACT

It is possible to diagnose any patient with cardiovascular disease using different methods that widely vary in their technical requirements, benefits, limitations and costs. The adequate use of each one of these alternative tests requires the incorporation of experts in these methods, collaborating with clinical diagnosis services.

The diagnostic tests should be evaluated for their impact on the clinical results using criteria that make it possible to judge the diagnostic quality. They should be validated and clinical guides should be developed that compare the different techniques and make it possible to orient the specialist in each specific case. We aim to review the technological novelties in the different imaging diagnostic modalities, attempting to evaluate the pros and cons of the principal techniques of daily use (Echocardiography, CT scan and MRI), the currently existing guidelines and the future tendencies.

Key words: Imaging techniques, pediatric cardiology, computed tomography (CT scan), magnetic resonance imaging (MRI).

INTRODUCCIÓN

Los continuos avances en la imagen médica han hecho posible diagnosticar a cualquier paciente con enfermedad cardiovascular utilizando diferentes métodos que varían ampliamente en sus requerimientos técnicos, beneficios, limitaciones y costes. El uso adecuado de cada uno de estos test alternativos requiere una integración de expertos en estos métodos colaborando con los servicios de diagnóstico clínico.

Ya en el año 2005, la Dra. Subirana[1] afirmaba que había nacido una nueva población de pacientes con una problemática y desafíos nuevos. Esta población necesita una integración de manejo que depende de diferentes especialistas clínicos, cirujanos, radiólogos, genetistas y un gran nº de profesionales dedicados a ello.

En este aspecto, el papel que juega el diagnóstico por la imagen de todas las anomalías que podemos encontrar en una unidad de cardiopatías congénitas (CC) es cada vez más

Correspondencia: Dr. M. Bret Zurita. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Infantil Universitario La Paz. Pº Castellana, 261. 18046 Madrid.
E-mail: m_bretzurita@yahoo.es
Recibido: Febrero 2011

Rev Esp Pediatr 2011; 67(3): 154-166

amplio. En este nuevo horizonte, es aconsejable que expertos de diferentes modalidades de imagen colaboren y no compitan por un fin común. Las pruebas diagnósticas deben evaluarse por su impacto en los resultados clínicos, mediante criterios que permitan juzgar la calidad diagnóstica. Deben estar validadas y han de desarrollarse guías clínicas que comparen las diferentes técnicas y que permitan orientar a los especialistas en cada caso particular[2].

En **cardiología pediátrica**, hay que ser extremadamente cautos a la hora de aplicar un método de diagnóstico por imagen, valorando la información que nos puede aportar y los posibles inconvenientes que de ella se deriven, intentando evitar riesgos innecesarios.

Así pues, pretendemos hacer un repaso de las novedades tecnológicas en las diferentes modalidades de diagnóstico por imagen, intentando valorar los pros y contras de las principales técnicas de uso cotidiano (ecocardiografía, TC y RM), las guías existentes en la actualidad y tendencias de futuro en cuanto a avances tecnológicos, que van desde técnicas híbridas a modalidades de imagen en el campo de la investigación, posiblemente aplicables en no mucho tiempo a la práctica clínica.

ECOCARDIOGRAFÍA

La ecocardiografía es una técnica incruenta de estudio anatomofuncional del corazón y los grandes vasos de elección para el diagnóstico y seguimiento de la mayoría de las cardiopatías por su amplia disponibilidad, rapidez, excelente relación coste/beneficio y por ser una técnica no invasiva[3].

Los ultrasonidos son sonidos de frecuencia muy alta (> 20.000 Hz) imperceptibles al oído humano. Las sondas del ecocardiógrafo son capaces de emitir ultrasonidos (cristales piezoeléctricos) y de recibir los ecos de los tejidos que han encontrado a su paso, transformando el aparato las señales eléctricas en imágenes. Si la transmisión del ultrasonido se realiza a través de una sonda colocada en la pared torácica, la ecocardiografía se denomina **transtorácica** (ETT). Ésta es la forma estándar de estudio, principalmente en niños, por su carácter no invasivo. Si la transmisión se realiza desde el interior del esófago o de un vaso sanguíneo, el registro es **transesofágico** (ETE) e intravascular (IVUS), técnicas con indicaciones más específicas debido a su carácter más invasivo.

Las formas básicas de ultrasonido que empleamos conjuntamente al realizar un ecocardiograma estándar son tres: Modo M, Bidimensional y Doppler. En 2006 se publicaron unas Guías de la Sociedad Americana de Ecocardiografía[4] en las que se definen las indicaciones en el paciente pediátrico, entre las que destacamos: el estudio anatómico y la valoración de la función sistólica y diastólica. Puesto que estamos realizando una revisión de las principales novedades técnicas de diagnóstico en cardiología pediátrica, nos vamos a centrar principalmente en los últimos avances ecocardiográficos.

Ecocardiografía transesofágica (ETE)

En este tipo de ecocardiografía se introduce la sonda en el interior del esófago, aproximándose más al corazón y consiguiendo una excelente calidad de la imagen. Cada vez disponemos de sondas de menor tamaño que permiten un adecuado balance entre frecuencia, definición y penetración. Existen tres grandes **indicaciones** en el niño para la realización de ETE[5]:

a) ***ETE intraoperatoria.*** Es la más común, siempre antes de empezar la cirugía y después de un ETT. Una vez acabada la cirugía, con el tórax abierto, se realiza de nuevo un ETE. Esta maniobra ha contribuido a mejorar los resultados de las intervenciones en CC en la última década, ya que se determina si el resultado es aceptable, se evalúa la función cardíaca (ETE es el método más sensible para detectar isquemia miocárdica en la cirugía) y la presencia de aire intracardíaco, ayudando además en el diagnóstico de arritmias cardíacas.
b) ***ETE en la sala de cateterismo.*** En los procedimientos hemodinámicos de CC reduce el uso de fluoroscopia y de contraste; sirve como guía en los procedimientos y como método para la detección temprana de las posibles complicaciones. Es la técnica *gold standard* como guía para el cierre percutáneo de la comunicación interauricular (CIA) con identificación precisa de la localización, geometría, número de defectos y características de los bordes. Otras posibles aplicaciones incluyen el cierre percutáneo de comunicaciones interventriculares, la valvuloplastia con balón, perforación valvular con radiofrecuencia y atrioseptostomías[6].
c) ***ETE pediátrico fuera de quirófano y de la sala de cateterismo.*** Se debe realizar en unidades especializadas con monitorización y personal entrenado en urgencias pediátricas: laboratorios de ecocardiografía, cuidados intensivos o reanimación. Está indicado en pacientes con sospecha de CC y el ETT no es definitivo, para la visualización del foramen oval cuando no es posible en el ETT, en la disección aórtica, evaluación de abscesos o vegetaciones, visualización de trombos antes de realizar cardioversión en niños con fibrilación o *flutter* auricular, evaluación de prótesis valvulares, o conductos intra o extracardíacos (Fontan, Mustard o Senning).

Contraindicaciones de ETE en el paciente pediátrico: absolutas: fístula traqueoesofágica no reparada, obstrucción esofágica, depresión respiratoria severa no controlada, paciente pediátrico no sedado y no cooperador, mal control de la vía aérea. Relativas: historia previa de cirugía esofágica, divertículo o varices esofágicas, sangrado gástrico o esofágico, anillos vasculares, patología orofaríngea, coagulopatía severa, anomalía o lesión de la columna cervical.

Ecografía intravascular (IVUS)

Se realiza a través de una sonda que emite y recibe el ultrasonido desde el interior de un vaso o cámara cardíaca. Para ello, se introduce el catéter a través de una vaina de 10-8 French por una vía venosa, generalmente la femoral, y se avanza hasta el interior del corazón, normalmente hasta la AD. La mayoría de los estudios son en adultos para diagnóstico y cierre de CIA en la sala de cateterismo, con alta resolución de imagen y disminución de los tiempos de fluoroscopia. También se ha descrito su uso en estudios electrofisiológicos con imágenes de anatomía auricular muy precisas y útiles en el mapeo y ablación de arritmias[7].

Ecocardiografía tisular

La ecocardiografía tisular es una técnica en desarrollo, en la que se registra la señal Doppler (color y pulsado) de las paredes del corazón, analizando las velocidades de contracción y relajación de las paredes cardíacas. Se puede emplear en **2D** (velocidad de desplazamiento entre segmentos según la intensidad del color) o en **modo M** (movimiento de las paredes en las diferentes fases del ciclo cardíaco). El **Doppler pulsado tisular** permite calcular la velocidad de contracción y relajación instantáneas de los diferentes segmentos de las paredes ventriculares en valores absolutos y la representación gráfica de los mismos en una curva, que en el individuo sano presenta una morfología característica similar a la del flujo de llenado del VI[8]. La principal limitación es una marcada dependencia angular con el haz de ultrasonidos. Al estar el miocardio compuesto por fibras que se orientan en diferentes direcciones, no se puede obtener el registro de todos los segmentos miocárdicos de forma simultánea.

Indicaciones: valorar la función sistólica y diastólica ventricular, repercusión de la insuficiencia pulmonar sobre el VD, medir los tiempos de relajación, de contracción isovolumétrica y de eyección en un mismo ciclo cardíaco. En pediatría como método de detección de isquemia y de viabilidad miocárdica, detección temprana de miocardiopatías, estudio y tratamiento de asincronía ventricular y diferenciación de pericarditis constrictiva frente a fisiología restrictiva[9].

Strain, strain rate, speckle tracking

Son técnicas derivadas de la ecocardiografía tisular capaces de discriminar el movimiento pasivo de la deformidad miocárdica activa. Analizan la contracción miocárdica como un proceso tridimensional, con acortamiento de las fibras en la dimensión longitudinal y circunferencial y un alargamiento en la dimensión radial. El ***strain*** es el porcentaje de deformación de las fibras miocárdicas durante el ciclo cardíaco y se obtiene a partir de la imagen integral del *strain-rate*. Éste mide la diferencia de velocidad de deformación de las fibras miocárdicas entre dos puntos diferentes del miocardio. Estudios recientes demuestran una correlación muy alta del *strain-rate* con el dp/dt del VI, mientras que el *strain* regional se ha correlacionado de manera estrecha con la fracción de eyección. ***Speckle tracking* o *2D strain.*** Permite obtener la velocidad y parámetros de deformación miocárdica (Fig. 1). Se basa en el seguimiento de marcadores acústicos o *speckles* que nos permiten obtener la velocidad y los parámetros de deformación (longitudinal, radial, circunferencial) a partir de imágenes bidimensionales en escala de grises en todos los segmentos miocárdicos, entendiendo el proceso de contracción miocárdica como un proceso tridimensional. Una de sus posibles aplicaciones es la detección temprana de enfermedades con afectación miocárdica en fase subclínica, como la amiloidosis o ataxia de Friedreich, o diferenciar miocardiopatías hipertróficas de crecimientos ventriculares izquierdos secundarios a otras causas.

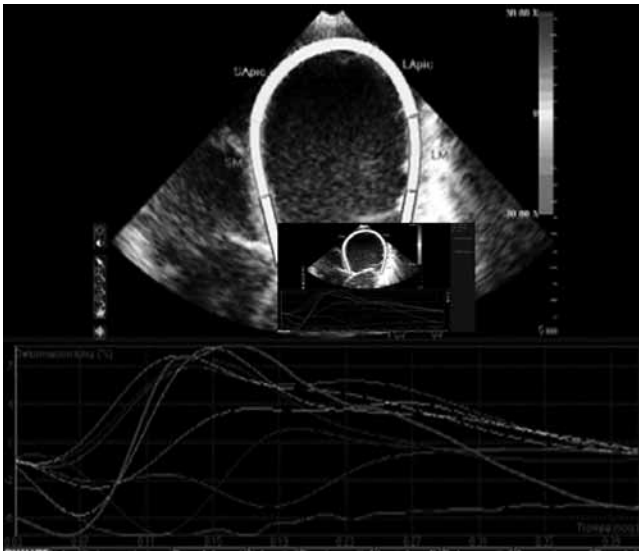

FIGURA 1. *Speckle* longitudinal o 2D *strain* en paciente pediátrico con miocardiopatía dilatada.

Ecocardiografía tridimensional (3D)

Permite la visualización del corazón en sus tres dimensiones latiendo en tiempo real, sin necesidad de procesado, evitando realizar presunciones geométricas en el estudio de las CC y paciente pediátrico. La obtención de la imagen 3D se consigue a través de sondas matriciales que emiten haces de ultrasonido en forma de pirámide en las que queda incluida la totalidad del corazón. Actualmente existen sondas 3D pediátricas de 5-7 Mhz que permiten la adquisición tridimensional de cuatro formas: 3D en tiempo real, volumen completo, Doppler color 3D y biplano.

Las aplicaciones clínicas del 3D son cada vez más variadas en la práctica diaria: ***a) Valoración de defectos septales interauriculares e interventriculares.*** Esta técnica se usa ya como referencia para la selección de pacientes para cierre

percutáneo de CIA o CIV[10]. ***b) Función ventricular.*** Buena correlación con la RM o gammagrafía en pacientes con CC (volúmenes ventriculares, masa y fracción de eyección)[11]. ***c) CC complejas.*** Permite complementar los hallazgos del eco 2D. ***d) Corazón fetal.*** Debido al tamaño, se puede capturar el corazón fetal en un único volumen 3D en tiempo real sin necesidad de mover el transductor y obtener un análisis segmentario preciso del corazón. Es menos operador-dependiente que otras técnicas de estudio fetal. ***e) Valvulopatías.*** Se realiza con Doppler color 3D, que permite el cálculo tridimensional de los chorros regurgitantes y de la fracción de regurgitación, con definición del mecanismo exacto de regurgitación o estenosis. ***f) Tridimensional transesofágico.*** Utiliza una sonda que activa electrónicamente el grupo de cristales necesarios para cada ángulo de estudio con una calidad de imagen anatómica y Doppler color muy buenas. Hasta ahora sus aplicaciones clínicas son la evaluación de defectos septales y seguimiento en el cierre percutáneo, en el que aporta imágenes muy útiles e inconfundibles. **Limitaciones:** hasta el momento la sonda disponible de transesofágico no se puede utilizar en niños de menos de 30 kg. No se dispone de Eco 3D en todos los hospitales. El Doppler color es todavía de calidad insuficiente y no existen sondas matriciales con Doppler pulsado y continuo, lo que obliga al clínico a realizar el estudio 3D simultáneamente con un estudio 2D (Fig. 2).

FIGURA 2. Dispositivo Amplatzer visualizado por ecocardiografía tridimensional transesofágica previo a la liberación total del dispositivo.

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA DE MÚLTIPLES DETECTORES (TCMD)

Con la llegada de los equipos de tomografía computarizada de múltiples detectores (TCMD) a la práctica clínica, se han conseguido velocidades de rotación del *gantry* muy rápidas y adquisición de imágenes sincronizadas con el electrocardiograma (ECG), permitiendo obtener una muy alta resolución espacial y temporal, lo que es imprescindible para el estudio del corazón y arterias coronarias (TC cardíaco). El TC cardíaco se puede aplicar en el screening del calcio coronario, valoración de placas de ateroma, angiografía coronaria (ATC) y valoración de la función ventricular. Según la patología (adquirida, coronaria, congénita...) y paciente (bebé, niño o adulto), se han desarrollado diferentes protocolos de examen, que variarán dependiendo de las posibilidades técnicas del equipo que tengamos. En este sentido la dosis de radiación administrada ha sido siempre uno de los hándicap de estas exploraciones. Circunstancia que está cambiando con la utilización de equipos más modernos.

Equipos

Existen cuatro generaciones de TCMD: la primera y segunda generaciones ya no se fabrican actualmente ni están disponibles para uso médico. La cuarta generación, el TC *Electron Beam* (TCEB), tampoco se utiliza ya en la práctica clínica diaria. Los sistemas actuales están equipados con 2 o más coronas de detectores paralelos y siempre utilizan una tecnología de **tercera generación**, con un tubo rotatorio y una corona de detectores sincronizados[12]. Los sistemas de 8, 12 y 16 detectores estuvieron disponibles en el año 2002, consiguiendo volúmenes cardíacos con resolución espacial isotrópica, grosores de corte entre 0,5 y 0,625 mm y tiempos de rotación menores de 0,5 seg, el tiempo de examen se redujo a 20-30 seg de apnea. No obstante, estos avances no se consideraron suficientes para el estudio cardíaco y durante el año 2004 y 2005 aparecieron nuevas generaciones de equipos de TCMD con 32, 40 y 64 detectores y con ellos la resolución isotrópica (idéntico tamaño del vóxel en los 3 planos). La principal ventaja de estos nuevos equipos es la reducción del tiempo de examen, permitiendo apneas de 10 seg, con imágenes de alta calidad para los estudios sin arritmia y sin movimiento respiratorio.

Los últimos desarrollos técnicos incorporan nuevos equipos con 256 y 320 filas de detectores, y otros optan por utilizar detectores digitales "*flat panel*", que permiten disminuir la resolución espacial hasta 0,2 mm. El TCMD de 256 detectores ha conseguido reducir la velocidad de rotación del *gantry* a 0,5 seg/vuelta y el grosor de corte es de 0,5 mm, pueden generar paquetes de datos en un solo ciclo cardíaco sin sincronismo ECG[13]. Cubre todo el corazón en una sola hélice (12,8 cm) y obtiene datos isofásicos e imágenes sin artefactos por movimiento. El nuevo equipo de TCMD-320 detectores, utiliza una corona de 320 filas de elementos. Cada rotación cubre 16 cm. de longitud que es suficiente para cubrir todo el FOV de la mayoría de los pacientes (todo el tórax en pacientes pediátricos) en una única hélice.

Flat panel

Los detectores horizontales, lisos u homogéneos (*Flat-panel detector* CT [FPD-CT]) se desarrollaron para utilizar-

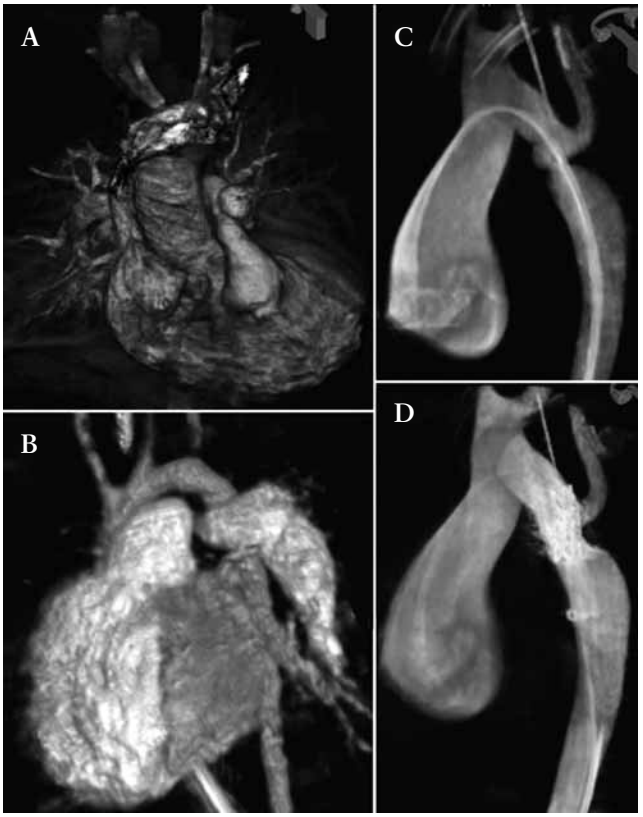

FIGURA 3. Estudios angiográficos rotacionales (tubo de RX giratorio de 360º y detector *flat panel*) adquiridos en respiración libre del paciente y con reconstrucciones 3D. A) Paciente diagnosticado de atresia pulmonar con CIV, corregido con tubo protésico de VD-AP. Imagen de aneurisma en zona de anastomosis pulmonar y estenosis larga del tubo. B) Tetralogía de Fallot con estenosis severa en el origen de la arteria pulmonar izquierda. Estudio previo a dilatación de la misma. C) Recoartación de aorta con irregularidad del vaso en el margen anterior. D) Mismo paciente, control posterior a la colocación de un stent.

los en la radiología convencional y fluoroscopia y reemplazar las placas de RX simple y los intensificadores de imagen. Esta tecnología ofrece un mayor rango dinámico, reduce la dosis de radiación, permite una lectura digital mucho más rápida y la posibilidad de adquirir diferentes series de imágenes. En las salas de hemodinámica permite visualizar los tejidos blandos, lo cual no era posible con los sistemas de intensificadores de imagen antiguos[14] (Fig. 3).

TCMD dual

Con estos equipos se ha conseguido reducir sustancialmente la resolución temporal, manteniendo la capacidad de imagen habitual de los TCMD-64. Constan de dos tubos de rayos-X y dos correspondientes coronas de detectores montados en un *gantry* rotador y apertura angular de 90º. La rotación más corta del *gantry* es de 0,33 seg y cada tubo puede operar de forma independiente respecto al kV y mA, permitiendo adquirir datos con energía dual (un tubo disparando a 80 kV y el otro a 140 kV). Esto disminuye sustancialmente la dosis de radiación utilizada pudiendo llegar a ser menor de 1 mSv en adultos delgados[15].

Principios básicos del TCMD en el estudio del corazón

- **Proceso de adquisición del examen (*scan*).** El proceso de adquisición (*scan*) consiste en un movimiento constante de la mesa, mientras el *gantry* rota continuamente y emite rayos-X. Hay una atenuación de los rayos-X por los diferentes tejidos según su densidad y esto es lo que reciben los detectores. La imagen final consiste en un mapa de atenuación donde cada píxel tiene un valor que depende del componente de cada tejido. Los datos procesados se almacenan casi en tiempo real mediante algoritmos de interpolación y técnicas de reconstrucción que precisan de equipamiento técnico y ordenadores sofisticados.
- **Reconstrucción de la imagen de un estudio TC cardíaco.** Existen dos técnicas de reconstrucción de la imagen con sincronismo cardíaco: el prospectivo (ECG-*triggered*) o el retrospectivo (ECG-*gated*). En el **método prospectivo** el examen se realiza en una ventana de tiempo predeterminada del ciclo cardíaco, habitualmente durante la diástole. Esta ventana temporal se puede definir en milisegundos (mseg) a partir de la onda R del ECG o como un porcentaje del ciclo cardíaco. En el **método retrospectivo**, el examen se lleva a cabo mediante una hélice continua durante una única apnea. Simultáneamente se realiza un registro electrocardiográfico (ECG) necesario para reconstruir posteriormente las imágenes. La frecuencia cardíaca es crucial, porque a mayor frecuencia cardíaca, menor nº de segmentos disponibles para la reconstrucción de la imagen. Es imprescindible una frecuencia en torno a 60 lpm para obtener mayor resolución temporal. Una frecuencia cardíaca cambiante durante la adquisición es un factor limitante. La adquisición de datos continua da lugar a una elevada dosis de radiación, mayor que en el método prospectivo. Sin embargo, se obtiene una resolución espacial óptima y se puede calcular la función ventricular[16] (Fig. 4).
- **Resolución temporal.** Intervalo de tiempo en el que se realiza cada adquisición de datos y es importante porque el corazón está en continuo movimiento. En los equipos de 64 detectores el tiempo de rotación está entre 330-400 mesg, lo que es mucho para obtener un plano axial completo del corazón sin artefactos de movimiento. Las herramientas disponibles para reducir este tiempo incluyen: 1) Adquisición "*Half-scan*" (reduce el tiempo a 165-200 mseg). 2) "*Segmented reconstruction*", reduciendo el tiempo de *scan* a un valor mínimo imprescindible para obtener imágenes del corazón sin movimiento (50 mseg).

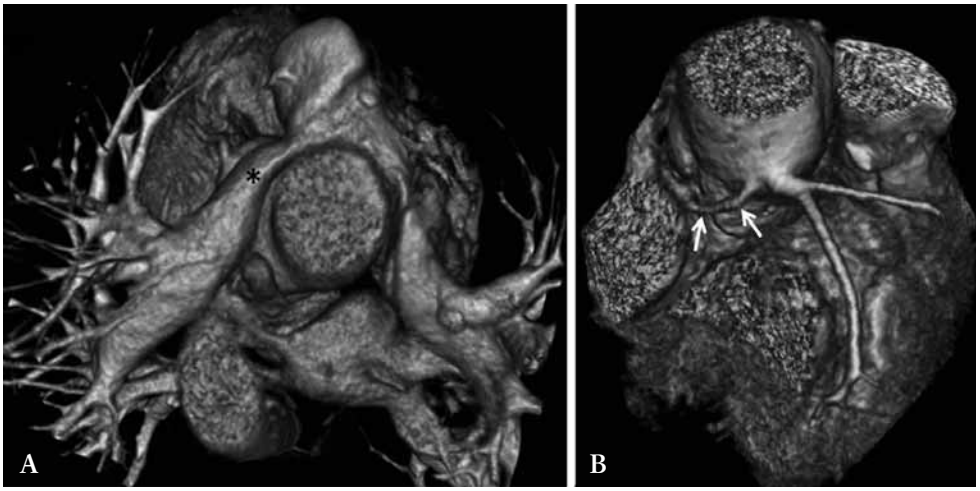

FIGURA 4. Paciente de 8 años de edad, con diagnóstico de D-TGA e intervenido con técnica *switch* en periodo neonatal. A) Visión craneal con sección transversal de aorta. Imagen típica de una corrección de D-TGA con técnica de *switch* arterial (Jatene) y maniobra de Lecompte, con arterias pulmonares abrazando la aorta ascendente. Estenosis de las arterias pulmonares en su origen, más llamativo en la arteria pulmonar derecha (*). B) Reconstrucción volumétrica VR-3D, visión posterolateral derecha. Origen conjunto de las arterias coronarias, con arteria circunfleja retroaórtica (flechas).

Se ha conseguido disminuir la resolución temporal a 58 ms con equipos de 320 detectores, permitiendo hacer un estudio prospectivo con tres latidos cardíacos en fase sistólica (menor movimiento ventricular a esa velocidad).

– **Resolución espacial.** Capacidad de distinguir entre dos puntos adyacentes (distancia 2D). En el caso de la técnica volumétrica (3D), este término debe referirse tanto para el eje axial (in-plane, eje XY) como para el longitudinal (eje Z). En la práctica, en el eje axial se expresa como tamaño de píxel de la imagen. Cuando se integra el eje Z se denomina entonces vóxel, que es de tamaño isotrópico (Fig. 5).

Radiación

Actualmente, la TCMD alcanza cerca del 50% de la dosis colectiva total de radiación de origen diagnóstico en medicina en algunos países de la Unión Europea (Brix 2003, Brugmans 2002, Hart 2004). Esto conduce a la necesidad de tomar medidas para optimizar el uso de TCMD y conseguir una protección eficaz de los pacientes. La legislación europea pide a los estados miembros que se preste especial atención a la protección radiológica en TCMD y en radiología pediátrica [CEC1997]. Existe un pequeño pero no negligible riesgo de oncogénesis a lo largo de la vida del niño (paciente). Por lo tanto, cada medida debe tomarse para reducir meticulosamente la exposición a la radiación: 1) La angio-TC o cardio-TC debe realizarse solamente si tiene una indicación clara. 2) La exploración debe consistir en un único barrido del tórax (angio-TC) o del corazón (cardio-TC). 3) El voltaje del tubo debe reducirse a 80-100 kVp reduciendo la corriente del tubo a la dosis mínima necesaria para cada peso y paciente. 4) Si es posible, el *pitch* debería incrementarse en los casos con frecuencias altas y utilizar todas las técnicas disponibles para reducir la dosis (*gating* prospectivo).

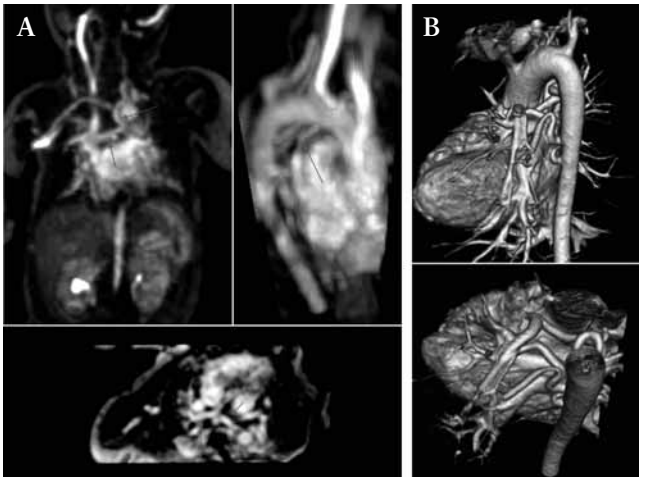

FIGURA 5. A) Recién nacido diagnosticado de atresia pulmonar con CIV. B) Paciente de 13 días de vida, mismo diagnóstico. Está claro que en el estudio de RM de este RN con AP y CIV se ven perfectamente las ramas pulmonares y colaterales (flechas), pero la resolución es mucho mejor en B, estudio de angio-TC con la misma patología. La definición de los pequeños vasos colaterales es mucho mejor mediante TC.

Dosis de radiación durante un TC

Globalmente, el TC coronario expone a los pacientes (adulto) a altas dosis de radiación, en un rango entre 7-13 mSv con los procedimientos y equipos de 64 detectores[17,18].

Técnicas para limitar la exposición a la radiación de coronario-TC

1. Ajustar al máximo el campo de visión (**FOV**).
2. Disminuir el **Kv.**
3. **Modulación de dosis.** Reducción proporcional según el peso y tamaño del paciente de forma automática, con el fin de reducir corte a corte y en cada momento los miliamperios (mA) emitidos. Esta técnica disminuye los ra-

yos-X innecesarios hasta en un 30-40%. Además, en pacientes delgados, el radiólogo puede reducir la dosis de forma manual disminuyendo los kilovoltios (kV).

4. ***"Step and shot"***. Limita la exposición de rayos-X exclusivamente a la fase telediastólica, mediante el sincronismo prospectivo. Así se consigue reducir la dosis hasta en un 80%. La principal limitación es que excluye la adquisición espiral y pueden aparecer artefactos de superposición o solapamiento.
5. "***ECG modulation***". Realiza una adquisición espiral y emisión continua de rayos-X con sincronismo prospectivo pero a mucha menor dosis durante el ciclo cardíaco (sólo al 4% de la emisión estándar diagnóstica) y la aumenta durante la telediástole, evitando los artefactos de solapamiento en cada corte grueso. Se estima una disminución de la dosis de hasta el 50-60%[19,20].

Efectos de la radiación

El daño inducido por la radiación ionizante puede llevar a desarrollar cáncer. A pesar de que este es un hecho conocido, no existe una relación causa-efecto definida y consistente sobre la incidencia exacta de tumores debidos a la exposición a radiación con fines diagnósticos. De hecho, la baja cantidad de rayos-X utilizados con este fin no tiene un efecto inmediato en los tejidos humanos. El daño directo, sin embargo, se puede documentar de forma precisa en la radiación terapéutica (radioterapia), en las bombas nucleares (Hiroshima y Nagasaki) y en el curso de accidentes nucleares como el de Chernobyl. En estos casos, el efecto inmediato o retardado de la radiación ionizante se puede definir con precisión, con órganos más radiosensibles (mayor metabolismo y alto recambio celular). El uso de radiación ionizante con fines diagnósticos tiene por tanto, un efecto hipotético y no se puede evaluar de forma inmediata.

Exposición a los rayos-X y la edad del paciente

El daño causado por los rayos-X está directamente relacionado con la edad del paciente. En los niños, la radio sensibilidad de los órganos en crecimiento y el hecho de que la exposición ocurre antes de que alcance la vida adulta hacen mucho más estrecha la relación causa-efecto. Los radiólogos y cardiólogos pediátricos son totalmente conscientes de este problema y por tanto deben intentar utilizar técnicas diagnósticas alternativas: ecocardiografía y resonancia magnética (RM). En el estudio cardiológico, la radiación está limitada al área cardíaca y, por tanto, limitada a una pequeña porción de tejido pulmonar subyacente, al corazón y, en mujeres, al tejido mamario. Se puede disminuir la dosis de radiación del tejido mamario con protectores de bismuto (hasta en un 30%), que son medianamente radiopacos[21,22]. Aunque las dosis de radiación de los nuevos protocolos continúan disminuyendo, es muy importante ceñirse a una evidencia científica que justifique el uso de esta técnica[23,24].

ALARA (As Low as Reasonably Achievable)

El objetivo del concepto ALARA es proporcionar el máximo beneficio diagnóstico o terapéutico (según qué técnica sea) utilizando la menor dosis de radiación posible. En este sentido, el TCMD y las diferentes técnicas diagnósticas pueden ayudar a disminuir las dosis de radiación en las salas de hemodinámica, disminuyendo los cateterismos diagnósticos y reduciendo el tiempo de los procedimientos terapéuticos, al haberse establecido previamente la anatomía y planteamiento a realizar[12,25]. Como en la angio-TC y el cardio-TC sincronizado están aumentando en la población pediátrica, es imperativo el conocimiento de la dosis de radiación[17].

Contraste yodado en cardio-TC

El realce de los vasos debe ser lo más alto posible para valorar la luz del vaso y su permeabilidad. Pueden hacer variar el realce final del vaso el peso del paciente, la función cardíaca, la concentración y densidad del contraste, velocidad de inyección y el lavado salino posterior. Hay disponibles diferentes tipos, marcas y concentraciones de contraste yodado hidrosoluble. Se recomienda en los estudios de cardiopatías congénitas utilizar contraste monomérico no iónico de baja osmolaridad, de 300 mgI/ml, a una dosis de 1,5-2 ml/kg de peso.

Hay que asegurarse de que la función renal del paciente es normal para evitar producir nefropatía inducida por el contraste (CIN). Pueden existir reacciones alérgicas al contraste (al yodo), aunque en los niños son raras. Se ha descrito un aumento de su incidencia con la edad, siendo la gran mayoría de las reacciones leves o moderadas. *Se desaconseja el uso de gadolinio para estudiar las arterias coronarias mediante TC*[23,28].

RESONANCIA MAGNÉTICA CARDIOVASCULAR EN CC

La RM ha evolucionado en la última década hasta convertirse en una de las modalidades de diagnóstico por imagen más atractivas para el estudio de las CC. Tiene un buen balance de alta resolución espacial, temporal y de contraste, pudiendo obtener imágenes en cualquier orientación espacial, además no utiliza radiación ionizante y no sufre limitaciones de ventana «acústica». Es una técnica segura, exacta y reproducible y proporciona información tanto anatómica como funcional. Sus principales **limitaciones** son el elevado coste y menor disponibilidad. En RM se usa gadolinio (Gd) como agente de contraste (mucho menos alergénico y nefrotóxico que el contraste yodado), aunque existe una mínima asociación de los medios de contraste de Gd con la fibrosis sistémica nefrogénica (FSN)[27,28].

La resonancia magnética cardíaca (RMC) de los **pacientes pediátricos,** al igual que las otras técnicas, incluye un *set* único de dificultades técnicas no habituales en los adultos.

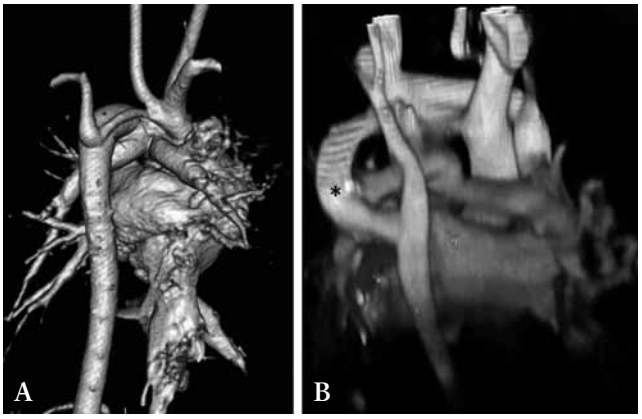

FIGURA 6. A) Paciente de 2 días de vida con sospecha ecocardiográfica de interrupción de arco aórtico. Angio-TC con reconstrucción volumétrica 3D, que pone de manifiesto la marcada estenosis larga del arco aórtico distal (tipo B) (flechas), con continuación de la aorta descendente a través del ductus arterioso (*). B) Paciente de 16 meses. Angio-RM de control postquirúrgico de tubo extra anatómico para corrección de la interrupción de arco tipo B (*).

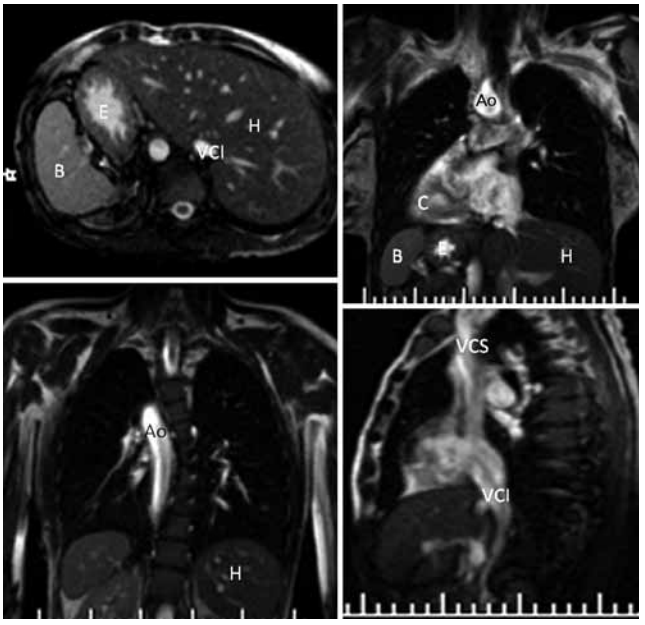

FIGURA 7. Las imágenes de CRM, sangre blanca, nos confirman el *situs* abdominal y torácico inverso, hígado a la izquierda (H), estómago (E) y bazo (B) a la derecha. También la dextrocardia (C) y dextroápex, arco aórtico derecho (Ao), cava superior (VCS) e inferior (VCI) a la derecha.

Las estructuras anatómicas son mucho más pequeñas y precisan una mayor resolución espacial, las frecuencias cardíacas son más altas, por lo que se precisa mayor resolución temporal y los pacientes pueden estar sedados o no colaboran, con lo que las secuencias en respiración suspendida (*breath-hold*) no sirven[29]. No obstante, las constantes mejoras en el *hardware, software* y técnicas de imagen la convierten en la técnica de uso más amplio en pediatría (después de la ecografía) (Fig. 6).

Las pequeñas **antenas** colocadas directamente sobre el tórax y debajo de la espalda de un niño pueden mejorar significativamente la relación señal/ruido pero, a menudo se requiere utilizar antenas de adulto dedicadas a otra parte del cuerpo. Las antenas multielemento (32 canales) permiten utilizar técnicas de adquisición en paralelo con factores de aceleración mucho más altos. El contraste y la diferenciación entre los vasos sanguíneos y las paredes cardíacas se consiguen con dos técnicas principales: las secuencias en **sangre negra** (*spin echo* con potenciación T1, T2 y DP) y las de **sangre blanca** (GRE, efecto "*time of flight*"). En las primeras se elimina la señal de la sangre en movimiento y en las 2ª se realza, haciendo más oscuros los tejidos de alrededor (Fig. 7). La angio-RM (**ARM**) es una alternativa a estos dos tipos de secuencias que no depende del flujo sanguíneo. Se obtienen imágenes del mapa vascular tras la administración de Gd. en diferentes fases según el tiempo que pase desde la inyección de contraste (fase arterial, venosa precoz o tardía). La **angiografía coronaria por RM** (ARM coronaria) ha demostrado ser una técnica muy difícil y un reto añadido por el pequeño tamaño de las arterias coronarias en la población pediátrica, además del movimiento respiratorio y cardíaco. La técnica más utilizada actualmente es una secuencia sangre blanca ECG-3D-SSFP, con adquisición de datos en mesodiástole. Mientras que la ARM coronaria todavía está en fase de desarrollo y precisa muchas mejoras, en la práctica diaria es ya útil para detectar anomalías coronarias de origen, así como para ver aneurismas en la enfermedad de Kawasaki de la 1ª porción de los troncos coronarios.

Novedades técnicas

- **Sincronización cardíaca.** Los estudios de CRM deben adquirirse de forma sincronizada con el ciclo cardíaco. Los sistemas de sincronización electrocardiográfica generalmente detectan la onda R, pero una onda T picuda, QRS largos o arritmias, pueden dificultar esta detección, haciendo imposible la realización del estudio con sincronismo. Los nuevos equipos disponen de un sistema de detección de **vectocardiograma** de la onda R, utilizando la diferencia de la orientación 3D del QRS, lo que reduce las otras ondas que simulan una onda R y permite realizar mejor y más rápidamente el estudio.
- **Sincronización respiratoria**. En los pacientes que colaboran, las secuencias en *breath hold* evitan los artefactos respiratorios con secuencias muy cortas, pero en niños pequeños sedados esto es imposible a menos que se intube e interrumpa el respirador durante la adquisición de la imagen. Existen secuencias que utilizan una medida del movimiento diafragmático (*navigator beam*)

para sincronizar la adquisición de la imagen con alta resolución.

- **Real time MRI.** Sincronización cardiopulmonar que hace más rápidos los estudios obteniendo imágenes cardíacas en movimiento en tiempo real. Además de su uso cotidiano (localizador en tiempo real, pacientes en mala situación clínica o inestables...), también se utiliza en intervencionismo para guiar catéteres, colocación de dispositivos intracavitarios (Amplatzer, coils...), monitorizar cambios de flujo vascular no periódicos de forma rápida y en pacientes con ciclos cardio-respiratorios irregulares[30].
- **Métodos de visualización**. La RM produce paquetes de datos en 3 y 4 dimensiones, que se pueden visualizar gracias a múltiples técnicas informáticas, más fáciles de entender para el clínico que los habituales cortes tomográficos. Las proyecciones MIP, reconstrucciones de superficie o de volumen *rendering* (VR) por todos conocidos, son parte habitual de un estudio de RMC. Las imágenes 4D pueden simular cintas de angiogramas proyectados mediante contraste de rayos-X, se adquieren fácilmente a partir de paquetes de datos multifásicos, dando lugar a un tiempo real manipulado. Otros métodos usan repeticiones de imágenes secuenciales disponibles en los formatos de cine en movimiento.
- **Análisis funcional**. En CC esto es también un reto, puesto que tenemos cavidades ventriculares deformadas, dilatadas o con cavidades rudimentarias o univentriculares y con anomalías de compactación que dificultan el uso de métodos de análisis automáticos. Además suele ser el VD el de mayor interés para calcular la función, todos ellos difíciles de evaluar por ecografía[31] (Fig. 8).
- **Función miocárdica regional**. Se utilizan tres métodos para el análisis regional detallado: el *tagging* tisular, codificación de fase (*velocity encoding*) y la difusión. En el ***tagging***, se realizan marcajes miocárdicos en diástole (rejilla o bandas paralelas) con pulsos de radiofrecuencia que se deforman durante el ciclo cardíaco. El análisis cuantitativo de esta deformidad o curvadura da una información precisa de la contracción de ese miocardio (*regional strains*). Actualmente es un método automatizado, permitiendo realizar mapas de *strain* regional ventricular[32].
- **Análisis cuantitativo de flujo**. Las secuencias de contraste de fase (*phase contrast o velocity encoding*), detectan los protones en movimiento del lecho vascular que estamos estudiando. Estos protones cambian de precesión de forma proporcional a su velocidad de movimiento y esto se detecta mediante una señal que se traduce en imágenes de fase. En estas imágenes, el valor de cada píxel representa el cambio de fase en relación al tejido estacionario y pueden cuantificarse. Así podremos medir el volumen de flujo, flujo pulmonar (Qp) y sistémico (Qs), relación Qp/Qs, fracción de regurgitación valvular, velocidades pico en zonas estenóticas, distribución vascular pulmonar, función diastólica. Puede haber errores de detección o de cálculo en vasos o *jets* muy pequeños y pacientes con dificultad de permanecer en apnea. Se están empezando a utilizar nuevas técnicas de valoración de flujo espectral en tiempo real y mapas de color de flujo vascular, aunque de momento sólo en centros especializados[33] (Fig. 8). ***Spin tagging MRI velocimetry***. Es otro método de cuantificar el flujo por RM, creando bandas de saturación perpendiculares a la dirección del *flujo (spatial modulation of magnetization [SPAMM])*. Se mide el desplazamiento de la saturación de estas bandas y se infiere la velocidad de flujo. Esto es útil en vasos grandes, con flujo laminar. Actualmente se utilizan algoritmos de óptica de flujo derivados de aplicaciones vistas en modelos mecánicos capaces de extrapolar los campos de velocidad de forma automática[34]. La técnica de **difusión tisular** permite medir la orientación de las fibras miocárdicas (longitudinal, radial, cir-

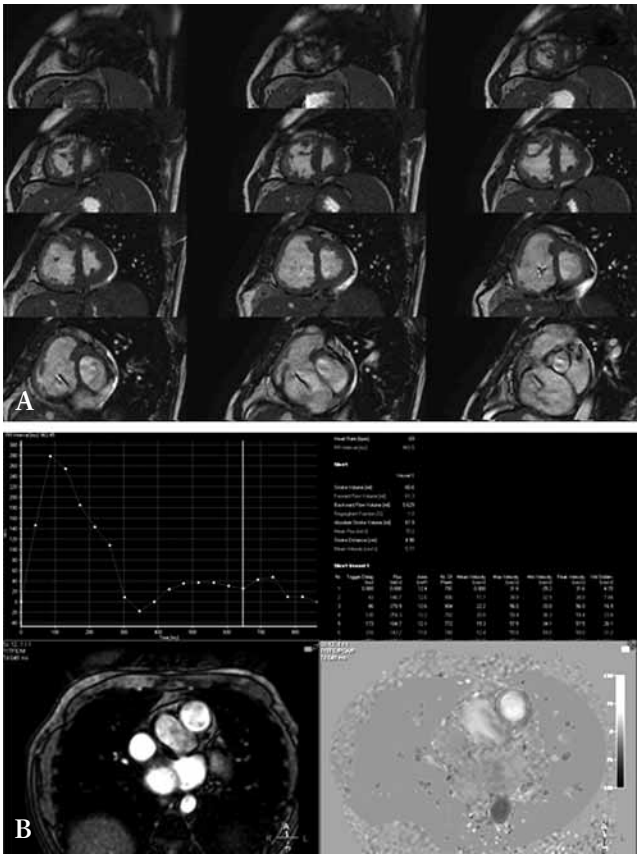

FIGURA 8. A) Secuencia en modo cine, proyección eje corto para cálculo de función ventricular. B) Secuencia de contraste de fase para estudio de flujo. ROI en arteria pulmonar, resultando en una gráfica de flujo/tiempo y análisis detallado de los valores dinámicos: velocidad máxima, mínima, media, flujo anterógrado, retrógrado, fracción de regurgitación, etc.

cunferencial) y determinar su arquitectura. Esta técnica, utilizada ampliamente en estudios neurológicos, está en auge en el estudio cardíaco, pudiendo determinar alteraciones de la arquitectura de las fibras miocárdicas, tan frecuentes en las CC[30].

– **Oximetría de la sangre por RM** (BOLD). Se ha mostrado que existe una buena correlación entre la señal T2 de la sangre y la saturación de oxígeno. Con las secuencias rápidas potenciadas en T2 que se utilizan actualmente es posible hacer una determinación cuantitativa T2 desde el punto de vista práctico, lo cual es muy útil en la población de pacientes con CC[30].

Contraste intravenoso

El Gd es un contraste ampliamente utilizado, muy seguro y con una tasa de efectos secundarios muy baja. En neonatos y lactantes pequeños, parece prudente evitar el gadolinio en la medida de lo posible dada la inmadurez renal transitoria de las primeras semanas de vida.

En el año 2000 se publicó la primera serie de pacientes con fibrosis sistémica nefrogénica (FSN), pero no es hasta 2006 cuando se descubre su relación con el contraste basado en gadolinio (Gd). La FSN se ha referido en todos los grupos de edad, con mayor frecuencia en adultos de edad media y con alteración de la función renal. No se ha demostrado un incremento del riesgo en la edad pediátrica ni se ha informado de ningún caso en niños menores de 8 años. En general, se recomienda cribar a la población de riesgo (insuficiencia renal con filtración glomerular < 30 ml/min/1,73m^2) en el ámbito clínico y estimar el riesgo/beneficio en los pacientes con insuficiencia renal a los que se piense administrar el contraste[35].

Direcciones futuras

Los **equipos de 3Teslas** (**3T**) con imanes de total *body* están empezando a ampliar su campo de indicaciones. Estos campos magnéticos ofrecen una gran relación señal/ruido (S/R), pudiendo ser útil en los estudios pediátricos. Las secuencias habituales en RM cardíaca se benefician de la elevada S/R del 3T. Sin embargo, las alteraciones locales de susceptibilidad en los gradientes, inhomogeneidades de radiofrecuencia (RF) y mayores intensidades de RF de estos equipos, con alto poder de depósito de RF limitan el factor SAR (*specific absorption rate*), por lo que también limitan su uso. Actualmente se están empezando a realizar estudios de RM cerebral en **equipos de 7T** en centros de investigación y desarrollo tecnológico y no es de extrañar que podamos verlo aplicado en la práctica clínica diaria en un futuro[36,37].

Marcapasos RM compatibles. Hasta hace poco, los marcapasos y desfibriladores cardíacos se consideraban una contraindicación absoluta para la realización de RM. Pero, debido al gran incremento de implantación de estos dispositivos, esta restricción está siendo revisada. Un campo magnético potente con pulsos de RF interacciona con los electrodos del marcapasos o desfibrilador, actuando como antenas receptoras que alteran su función. Se han descrito complicaciones de estos dispositivos (ritmos auriculares rápidos, ventriculares rápidos, fibrilación ventricular, desprogramación, movimiento del dispositivo, potencial daño térmico que impida la recaptura…) y hasta incluso en algún caso fallecimiento del paciente con marcapasos o desfibrilador al que se realizó RM sin monitorización. Por tanto, se trata de una contraindicación absoluta para realizar RM. No obstante, a medida que los dispositivos han ido disminuyendo de tamaño también se han ido implementando con menos componentes ferromagnéticos y se han protegido los dispositivos de posibles campos magnéticos externos, no sólo de la RM (sensores de seguridad, aeropuertos...). En estos casos y en algunos especialmente, se ha reconsiderado la posibilidad de realizar un estudio de RM en campos de 1,5 T, con secuencias modificadas y supervisando al paciente por personal entrenado. A pesar de estas opciones, **la mayoría de los dispositivos todavía están contraindicados.** Hasta ahora, hay muy poco escrito referente a la realización de estudios de RM en portadores de marcapasos o desfibrilador en campos de 3T[28,38].

GUÍAS CLÍNICAS DE DIAGNÓSTICO EN CC

La mayoría de los pacientes se diagnostican adecuadamente mediante ecocardiografía. La RMC debe reservarse para completar esta prueba en cuestiones que afecten al manejo del paciente. Todas las peticiones de RM o TC cardíacos deberían ser revisadas por un supervisor médico conocedor de las indicaciones de cada técnica. La coronario-RM no puede todavía reemplazar al TCMD para estudiar el árbol coronario, pudiendo competir con ella en la enfermedad de Kawasaki y en tronco proximal. Es necesario que haya una legislación nacional e internacional y unas guías que justifiquen el uso de la TCMD y optimicen la práctica diaria, debido a la creciente ampliación de indicaciones. Las guías redactadas en 1999 por la Comisión Europea (*European Commission*, ISBN 92-828-7478-8) han quedado por tanto, obsoletas.

CTMD y TC coronario

En algunos países el *score calcium* y el TC cardíaco se consideran técnicas en investigación. Se requiere realizar el estudio en equipos de al menos 64 detectores. Debería reconsiderarse su uso en pacientes < de 40 años para evitar exposición a radiación ionizante. La dosis de radiación no debería de sobrepasar un máximo de 12 mSv de dosis efectiva (adultos). **Las principales indicaciones para realizar una TC-MD en pacientes con CC incluyen:** valoración de anomalías coronarias, pacientes portadores de marcapasos, claustrofobia, dispositivos metálicos (cables de marcapasos

temporal, *stents* intravasculares, tubos protésicos, etc.), situación clínica muy grave y de difícil control, postoperatorio inmediato y necesidad de valoración de la vía aérea o parénquima pulmonar (anillos vasculares e hipertensión pulmonar).

Indicaciones de RMC en CC

En CC, previo a estudios invasivos: T. Fallot, DAP, coartación de aorta, CIA, CIV, atresia pulmonar con CIV, TGA, DSVD, S. heterotaxia, arterias pulmonares o coronarias anómalas. Estudio de raíz aórtica con válvula bicúspide y CC. El ecocardiograma es la técnica diagnóstica inicial en el derrame pericárdico o taponamiento cardíaco. Pero la RMC ayuda en el diagnóstico de patología pericárdica no visualizada con otras técnicas. Las guías ACC/AHA 2008 y 2010 para el manejo de pacientes **adultos con CC** recomiendan la **RM cardíaca** en estenosis pulmonar, valoración de grandes arterias y venas en intervenidos con parches auriculares (*Class I, Level of Evidence: B*), en la coartación de aorta y controles evolutivos, sceening inicial de anomalías coronarias congénitas y fístulas arteriovenosas, sospecha de hipertensión pulmonar, tetralogía de Fallot, TGA *(Class I, Level of Evidence: C*) y en la evaluación hemodinámica de los pacientes con *switch* arterial *(Class IIa, Level of Evidence: C*). Además, está indicado realizar RM en caso de hallazgos ecocardiográficos inciertos[39-41] (Tabla 1).

TABLA 1. Resumen de las indicaciones globales de TC y RM cardiovascular.

TCMD		RM	
- Mayor rapidez - Mayor disponibilidad - Pacientes inestables con sospecha de patología aguda - Menos artefactos metálicos		- Mayor caracterización funcional - Seguimiento de las cardiopatías congénitas - No disponible en la urgencia - Gd / insuficiencia renal - Claustrofobia, metales o marcapasos	
Radiación	**Agudos**	**Seguimiento**	**Marcapasos**

TÉCNICAS HÍBRIDAS

La combinación de **secuencias en tiempo real junto con cateterismos intervencionistas guiados por RM** muestra un importante potencial y un avance obvio en el manejo rutinario de los pacientes pediátricos con CC. La RM evita la radiación ionizante del paciente y del personal de la sala, ofrece un elevado contraste tisular, capacidad de valorar la velocidad y flujo sanguíneo y la perfusión/viabilidad tisular durante el procedimiento. Las aplicaciones clínicas de este campo en rápido crecimiento van a ir apareciendo tal como se vayan desarrollando y se apruebe el uso de los catéteres, guías e instrumental de intervencionismo para el uso clínico[42]. Otras innovaciones incorporan el uso mixto de RX y de RM en un único equipo (**CBXMR system**), compuesto por un detector *flat panel* incorporado en un *gantry* rotacional localizado junto a un imán de 1,5T[43]. Recientemente se está empezando a integrar en pequeños animales prototipos de PET con RM (**PET/MRI**) que proporcionan *sets* de datos isócronos de morfología, función y evaluación del metabolismo cardíacos a partir de la adquisición simultánea de estas dos técnicas[44].

CONCLUSIÓN

El desarrollo tecnológico de la ecocardiografía, la TCMD y la RM, es muy rápido y continuo. La modalidad ideal de diagnóstico por imagen en CC debería permitir evaluar no sólo la circulación pulmonar y las cámaras cardíacas derechas, sino también las venas, la aorta, el corazón izquierdo y, a ser posible, la ventilación pulmonar. Sería deseable que proporcionara una alta resolución en los detalles anatómicos, junto con información funcional, por ejemplo sobre los patrones de flujo sanguíneo o los cambios dinámicos durante el ciclo cardíaco. Debería ser una técnica exacta, reproducible, ampliamente disponible, no invasiva y de bajo coste. Lamentablemente, ninguna de las modalidades existentes cumple todas estas exigencias, y todas ellas tienen puntos fuertes y limitaciones específicas. Creemos que la pregunta que debemos hacernos no es cuál es la técnica mejor para la imagen o para el análisis funcional. Lo que deberíamos preguntarnos es cuál es la mejor técnica no invasiva que nos pueda proporcionar los mayores beneficios en una situación clínica concreta. En nuestra experiencia, los pacientes con CC se beneficiarán más de una estrategia de imagen conjunta que utilice de forma extensiva tanto la ecocardiografía como la RM, apoyándonos en el TC si fuese necesario y no aferrarnos a una única técnica diagnóstica.

AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Federico Gutiérrez-Larraya, Jefe del Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil La Paz, por las imágenes de angio-TC rotacional (Fig. 3).

BIBLIOGRAFÍA

1. Subirana MT. Congenital heart disease: present situation and future prospects. Rev Esp Cardiol. 2005; 58: 1381-4.
2. Fraser AG, Buser PT, Bax JJ, et al. The future of cardiovascular imaging and non-invasive diagnosis: a joint statement from the European Association of Echocardiography, the Working Groups on Cardiovascular Magnetic Resonance, Computers in Cardiology, and Nuclear Cardiology, of the European Society of Cardiology, the European Association of Nuclear Medicine, and the Association for European Paediatric Cardiology. Eur Heart J. 2006; 27: 1750-3.

3. Evangelista MA, Maria Alonso GA, Martin DR, et al. Clinical practice guidelines of the Spanish Society of Cardiology on echocardiography. Rev Esp Cardiol 2000; 53: 663-83.
4. Lai WW, Geva T, Shirali GS, et al. Guidelines and standards for performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Task Force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography. J Am Soc Echocardiogr. 2006; 19: 1413-30.
5. Shanewise JS, Cheung AT, Aronson S, et al. ASE/SCA guidelines for performing a comprehensive intraoperative multiplane transesophageal echocardiography examination: recommendations of the American Society of Echocardiography Council for Intraoperative Echocardiography and the Society of Cardiovascular Anesthesiologists Task Force for Certification in Perioperative Transesophageal Echocardiography. J Am Soc Echocardiogr. 1999; 12: 884-900.
6. Wang JK, Tsai SK, Lin SM, et al. Transcatheter closure of atrial septal defect without balloon sizing. Catheter Cardiovasc Interv. 2008; 71: 214-21.
7. Bartel T, Konorza T, Neudorf U, Ebralize T, et al. Intracardiac echocardiography: an ideal guiding tool for device closure of interatrial communications. Eur J Echocardiogr. 2005; 6: 92-6.
8. Van d, V, De SJ, Bax JJ, Roelandt JR. Technological advances in tissue Doppler imaging echocardiography. Heart. 2008; 94: 1065-74.
9. Perich Duran RM, Subirana Domenech MT, Malo CP. Progress in pediatric cardiology and congenital heart defects. Rev Esp Cardiol. 2006; 59(Suppl 1): 87-98.
10. van den Bosch AE, Ten Harkel DJ, McGhie JS, et al. Characterization of atrial septal defect assessed by real-time 3-dimensional echocardiography. J Am Soc Echocardiogr. 2006; 19: 815-21.
11. Grison A, Maschietto N, Reffo E, et al. Three-dimensional echocardiographic evaluation of right ventricular volume and function in pediatric patients: validation of the technique. J Am Soc Echocardiogr. 2007; 20: 921-9.
12. Prokop M. General principles of MDCT. Eur J Radiol. 2003; 45(Suppl 1): S4-10.
13. Kido T, Kurata A, Higashino H, Sugawara Y, et al. Cardiac imaging using 256-detector row four-dimensional CT: preliminary clinical report. Radiat Med. 2007; 25: 38-44.
14. Kyriakou Y, Struffert T, Dorfler A, Kalender WA. Basic principles of flat detector computed tomography (FD-CT). Radiologe. 2009; 49: 811-9.
15. Feuchtner G, Goetti R, Plass A, et al. Dual-step prospective ECG-triggered 128-slice dual-source CT for evaluation of coronary arteries and cardiac function without heart rate control: a technical note. Eur Radiol. 2010; 20: 2092-9.
16. DeFrance T, Dubois E, Gebow D, et al. Helical prospective ECG-gating in cardiac computed tomography: radiation dose and image quality. Int J Cardiovasc Imaging. 2010; 26: 99-107.
17. Hollingsworth CL, Yoshizumi TT, Frush DP, et al. Pediatric cardiac-gated CT angiography: assessment of radiation dose. AJR Am J Roentgenol. 2007; 189: 12-8.
18. Lehmkuhl L, Gosch D, Nagel HD et al. Quantification of radiation dose savings in cardiac computed tomography using prospectively triggered mode and ECG pulsing: a phantom study. Eur Radiol 2010; 20: 2116-25.
19. Henzler T, Hanley M, Arnoldi E, et al. Practical strategies for low radiation dose cardiac computed tomography. J Thorac Imaging. 2010; 25: 213-20.
20. Frush DP, Yoshizumi T. Conventional and CT angiography in children: dosimetry and dose comparisons. Pediatr Radiol. 2006; 36(Suppl 2): 154-8.
21. Mariotti L, Facoetti A, Alloni D, et al. Effects of ionizing radiation on cell-to-cell communication. Radiat Res. 2010; 174: 280-9.
22. Huang B, Law MW, Mak HK, Kwok SP, et al. Pediatric 64-MDCT coronary angiography with ECG-modulated tube current: radiation dose and cancer risk. AJR Am J Roentgenol. 2009; 193: 539-44.
23. Alkadhi H. Radiation dose of cardiac CT—what is the evidence? Eur Radiol. 2009; 19: 1311-5.
24. Efstathopoulos EP, Kelekis NL, Pantos I, et al. Reduction of the estimated radiation dose and associated patient risk with prospective ECG-gated 256-slice CT coronary angiography. Phys Med Biol. 2009; 54: 5209-22.
25. Justino H. The ALARA concept in pediatric cardiac catheterization: techniques and tactics for managing radiation dose. Pediatr Radiol. 2006; 36(Suppl 2): 146-53.
26. Callahan MJ, Poznauskis L, Zurakowski D, et al. Nonionic iodinated intravenous contrast material-related reactions: incidence in large urban children's hospital—retrospective analysis of data in 12,494 patients. Radiology. 2009; 250: 674-81.
27. Beerbaum P, Barth P, Kropf S, et al. Cardiac function by MRI in congenital heart disease: impact of consensus training on interinstitutional variance. J Magn Reson Imaging. 2009; 30: 956-66.
28. Halshtok O, Goitein O, Abu SR, et al. Pacemakers and magnetic resonance imaging: no longer an absolute contraindication when scanned correctly. Isr Med Assoc J. 2010; 12: 391-5.
29. Odegard KC, DiNardo JA, Tsai-Goodman B, et al. Anaesthesia considerations for cardiac MRI in infants and small children. Paediatr Anaesth. 2004; 14: 471-6.
30. Sahn DJ, Vick GW, III. Review of new techniques in echocardiography and magnetic resonance imaging as applied to patients with congenital heart disease. Heart. 2001; 86(Suppl 2): II41-II53.
31. Fogel MA, Weinberg PM, Chin AJ, et al. Late ventricular geometry and performance changes of functional single ventricle throughout staged Fontan reconstruction assessed by magnetic resonance imaging. J Am Coll Cardiol. 1996; 28: 212-21.
32. Phatak NS, Maas SA, Veress AI, et al. Strain measurement in the left ventricle during systole with deformable image registration. Med Image Anal. 2009; 13: 354-61.
33. Markl M, Arnold R, Hirtler D, et al. Three-dimensional flow characteristics in aortic coarctation and poststenotic dilatation. J Comput Assist Tomogr. 2009; 33: 776-8.
34. den Reijer PM, Sallee D 3rd, van der Velden P, et al. Hemodynamic predictors of aortic dilatation in bicuspid aortic valve by velocity-encoded cardiovascular magnetic resonance. J Cardiovasc Magn Reson. 2010; 12: 4
35. Riccabona M, Avni FE, Dacher JN, et al. ESPR uroradiology task force and ESUR paediatric working group: imaging and procedural recommendations in paediatric uroradiology, part III. Minutes of the ESPR uroradiology task force min-

isymposium on intravenous urography, uro-CT and MR-urography in childhood. Pediatr Radiol. 2010; 40: 1315-20.
36. Brandts A, Westenberg JJ, Versluis MJ, et al. Quantitative assessment of left ventricular function in humans at 7 T. Magn Reson Med. 2010; 64: 1471-7.
37. Tanenbaum LN. Clinical 3T MR imaging: mastering the challenges. Magn Reson Imaging Clin N Am. 2006; 14: 1-15.
38. Roguin A, Goldsher D. Magnetic resonance imaging and implantable cardiac electronic devices: it's not what we can do, it's what we should do. Isr Med Assoc J. 2010; 12: 436-8.
39. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). Circulation. 2008 2; 118: e714-e833.
40. Hundley WG, Bluemke DA, Finn JP, et al. ACCF/ACR/AHA/NASCI/SCMR 2010 expert consensus document on cardiovascular magnetic resonance: a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents. Circulation. 2010; 121: 2462-508.
41. ACCF/ACR/SCCT/SCMR/ASNC/NASCI/SCAI/SIR 2006 appropriateness criteria for cardiac computed tomography and cardiac magnetic resonance imaging. A report of the American College of Cardiology Foundation Quality Strategic Directions Committee Appropriateness Criteria Working Group. J Am Coll Radiol. 2006; 3: 751-71.
42. Rhode KS, Sermesant M, Brogan D,et al. A system for real-time XMR guided cardiovascular intervention. IEEE Trans Med Imaging. 2005; 24: 1428-40.
43. Brzozowski L, Ganguly A, Pop M, et al. Compatibility of interventional x-ray and magnetic resonance imaging: feasibility of a closed bore XMR (CBXMR) system. Med Phys. 2006; 33: 3033-45.
44. Buscher K, Judenhofer MS, Kuhlmann MT, et al. Isochronous assessment of cardiac metabolism and function in mice using hybrid PET/MRI. J Nucl Med. 2010; 51: 1277-84.

Hipertensión pulmonar en Pediatría

M.J. del Cerro Marín, A. Moreno Galdó*

Servicio de Cardiología Infantil. Unidad de Hipertensión Pulmonar Pediátrica. Hospital Universitario La Paz, Madrid.
**Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Hospital Universitari Vall d´Hebrón. Universitat Autònoma de Barcelona.*

RESUMEN

En la hipertensión pulmonar (HTP) en el niño podemos encontrar prácticamente cualquiera de las etiologías de la clasificación de la OMS y patologías específicas de la edad pediátrica, como la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido, o la asociada a enfermedades metabólicas, aunque sin duda el grupo más numeroso lo constituye el de la hipertensión pulmonar asociada a cardiopatía congénita. Carecemos de clasificaciones, documentos de consenso y protocolos diagnósticos y terapéuticos específicos para la HTP pediátrica, a la que por defecto se aplican los protocolos creados para la enfermedad del adulto. Sin embargo, en los últimos años, se ha puesto de manifiesto que el espectro de la HTP en el niño es mucho más complejo y heterogéneo que en el adulto, siendo muy frecuentes los casos con etiologías multifactoriales y la frecuente asociación de síndromes polimalformativos o cromosomopatías en los enfermos pediátricos con HTP. La publicación de registros de HTP pediátrica, como el de Suiza, Reino Unido, Holanda o Francia ha aportado información sobre la epidemiología de esta enfermedad en los niños, con prevalencias para la HTP idiopática en torno a 3,7 casos/millón de habitantes (similares a las reportadas en los adultos). La forma más frecuente de HTP en el niño es la asociada a cardiopatía congénita (tanto reparada como no reparada), que supone más del 50% de todas las series. También se han publicado interesantes revisiones sobre el diagnóstico, sobre los valores normales para el test de los 6 minutos en niños, y marcadores biológicos como el ác. úrico o el BNP, que han facilitado la estratificación del riesgo de los pacientes pediátricos con HTP. Se revisan los distintos protocolos de tratamiento de la hipertensión arterial en el niño.

Palabras clave: Hipertensión arterial pediátrica; Cardiopatía congénita; Síndromes malformativos; Cromosomopatías.

ABSTRACT

In pulmonary hypertension (PHT) in the child, we may find almost any one of the etiologies of the WHO classification and specific conditions of the pediatric age, such as persistent pulmonary hypertension of the newborn, or that associated to metabolic diseases, although undoubtedly the most numerous group is made up of those with pulmonary hypertension associated to congenital heart disease. We lack classifications, consensus documents, and diagnostic and therapeutic protocols specific for pediatric PHT, for which, the protocols created for the disease of the adults are applied. However, in recent years, it has become manifest that the spectrum of the PHT in the child is much more complex and heterogeneous than in the adult, cases with multifactorial etiologies are common in the pediatric pulmonary hypertension, and also the association of multiple congenital malformation syndromes or chromosomopathies in the pediatric patients with PHT. The publication of registries of pediatric PHT, as that of Switzerland, the United Kingdom, Holland, or France, have provided information on the epidemiology of this disease in children, with prevalences for idiopathic PHT at approximately 3.7 cases/million inhabitants (similar to those reported in the adult). The most frequent form of PHT in the child is that associated with congenital heart disease (both repaired and not repaired), that accounts for more than 50% of all the series. Interesting reviews have also been published on the diagnosis, on the normal values for the 6-minute test in children, and biological markers such as that of uric acid or BNP, that have facilitated the stratification of risk of the pediatric patients with PHT. The different arterial hypertension treatment protocols in the child are reviewed.

Correspondencia: Dra. M.J. del Cerro Marín. Servicio de Cardiología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Pº Castellana, 261. 28046 Madrid.
E-mail: mcerro.hulp@salud.madrid.org
Recibido: Febrero 2011

Rev Esp Pediatr 2011; 67(3): 167-178

Key words: Pediatric arterial hypertension; Congenital heart disease; Malformation syndromes; Chromosomopathies.

EPIDEMIOLOGÍA, CLASIFICACIONES Y ETIOLOGÍAS DE HTP EN LA EDAD PEDIÁTRICA

El espectro de la hipertensión pulmonar (HTP) en el niño es variado y complejo: podemos encontrar prácticamente cualquiera de las etiologías de la clasificacion de la OMS (recientemente modificada en la reunión de expertos de Dana Point[1-3], Tabla 1) y patologías específicas de la edad pediátrica, como la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido, o la asociada a enfermedades metabólicas, aunque sin duda el grupo más numeroso lo constituye el de la hipertensión pulmonar asociada a cardiopatía congénita.

Como las propias Guías Americanas[2] reconocen, carecemos de clasificaciones, documentos de consenso y protocolos diagnósticos y terapéuticos específicos para la HTP pediátrica, a la que por defecto se aplican los protocolos creados para la enfermedad del adulto[3]. Sin embargo, en los últimos años, y muy especialmente durante el 2009 y 2010, ha comenzado la publicación de trabajos y series sobre HTP pediátrica, que han puesto de manifiesto que el espectro de la HTP en el niño es mucho mas complejo y heterogéneo que en el adulto, siendo muy frecuentes los casos con etiologías multifactoriales[4] y la frecuente asociación de síndromes polimalformativos o cromosomopatías en los enfermos pediátricos con HTP.

La publicación de registros de HTP pediátrica, como el de Suiza[5], Reino Unido[6], Holanda[7], o Francia[8], ha aportado información sobre la epidemiología de esta enfermedad en los niños, con prevalencias para la HTP idiopática en torno a 3,7 casos/millón de habitantes (similares a las reportadas en los adultos). En lo que coinciden todos ellos es en que la forma más frecuente de HTP en el niño es la asociada a cardiopatía congénita (tanto reparada como no reparada), que supone mas del 50% de todas las series; también se pone de manifiesto la relativa frecuencia de etiologías multifactoriales[4] y la frecuente asociación de síndromes polimalformativos o cromosomopatías en los enfermos pediátricos con HTP.

Asimismo, y a falta de una clasificación específica de la HTP pediátrica, se han publicado propuestas para la mejora de la clasificación de la HTP asociada a la cardiopatía congénita[9,10], que ilustran claramente la complejidad y variedad de cuadros clínicos (con muy distinto pronóstico y manejo) que se engloban dentro de la llamada "HTP asociada a cardiopatía congénita".

También se han publicado interesantes revisiones sobre el diagnóstico[11-13] (incidiendo en la necesidad de equipos multidisciplinares para el estudio de estos pacientes), sobre los valores normales para el test de los 6 minutos[14,15] en niños, y marcadores biológicos como el ác. úrico[16] o el BNP[16,17], que han facilitado la estratificación del riesgo de los pacientes pediátricos con HTP.

TABLA 1. Clasificación clínica de la hipertensión pulmonar (Dana Point, 2008)

1.	**Hipertensión arterial pulmonar (PAH)**
1.1.	Idiopática
1.2.	Hereditaria
	1.2.1. BMPR2
	1.2.2. ALK1, endoglina (con o sin telangiectasia hemorrágica hereditaria)
	1.2.3. Desconocida
1.3.	Inducida por drogas y toxinas
1.4.	Asociada con:
	1.4.1. Enfermedades del tejido conectivo
	1.4.2. Infección por VIH
	1.4.3. Hipertensión portal
	1.4.4. Cardiopatías congénitas
	1.4.5. Esquistosomiasis
	1.4.6. Anemia hemolítica crónica
1.5.	Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido
1'.	**Enfermedad veno-oclusiva pulmonar (PVOD) y/o hemangiomatosis capilar pulmonar (PCH)**
2.	**Hipertensión pulmonar secundaria a enfermedad cardíaca izquierda**
2.1.	Disfunción sistólica
2.2.	Disfunción diastólica
2.3.	Enfermedad valvular
3.	**Hipertensión pulmonar secundaria a enfermedad pulmonar y/o hipoxia**
3.1.	Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
3.2.	Enfermedad pulmonar interstitial
3.3.	Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto obstructivo y restrictivo
3.4.	Trastornos ventilatorios del sueño
3.5.	Trastornos de hipoventilación alveolar
3.6.	Exposición crónica a grandes alturas
3.7.	Anomalías del desarrollo.
4.	**Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (CTEPH)**
5.	**Hipertensión pulmonar por mecanismos multifactoriales o poco conocidos**
5.1.	Trastornos hematológicos: síndromes mieloproliferativos, esplenectomía
5.2.	Enfermedades sistémicas: sarcoidosis, histiocitosis pulmonar de células de Langerhans, linfangioleiomiomatosis, neurofibromatosis, vasculitis
5.3.	Metabolopatías: glucogenosis, enfermedad de Gaucher, trastornos tiroideos
5.4.	Otros: obstrucción tumoral, mediastinitis fibrosante, insuficiencia renal crónica en diálisis...

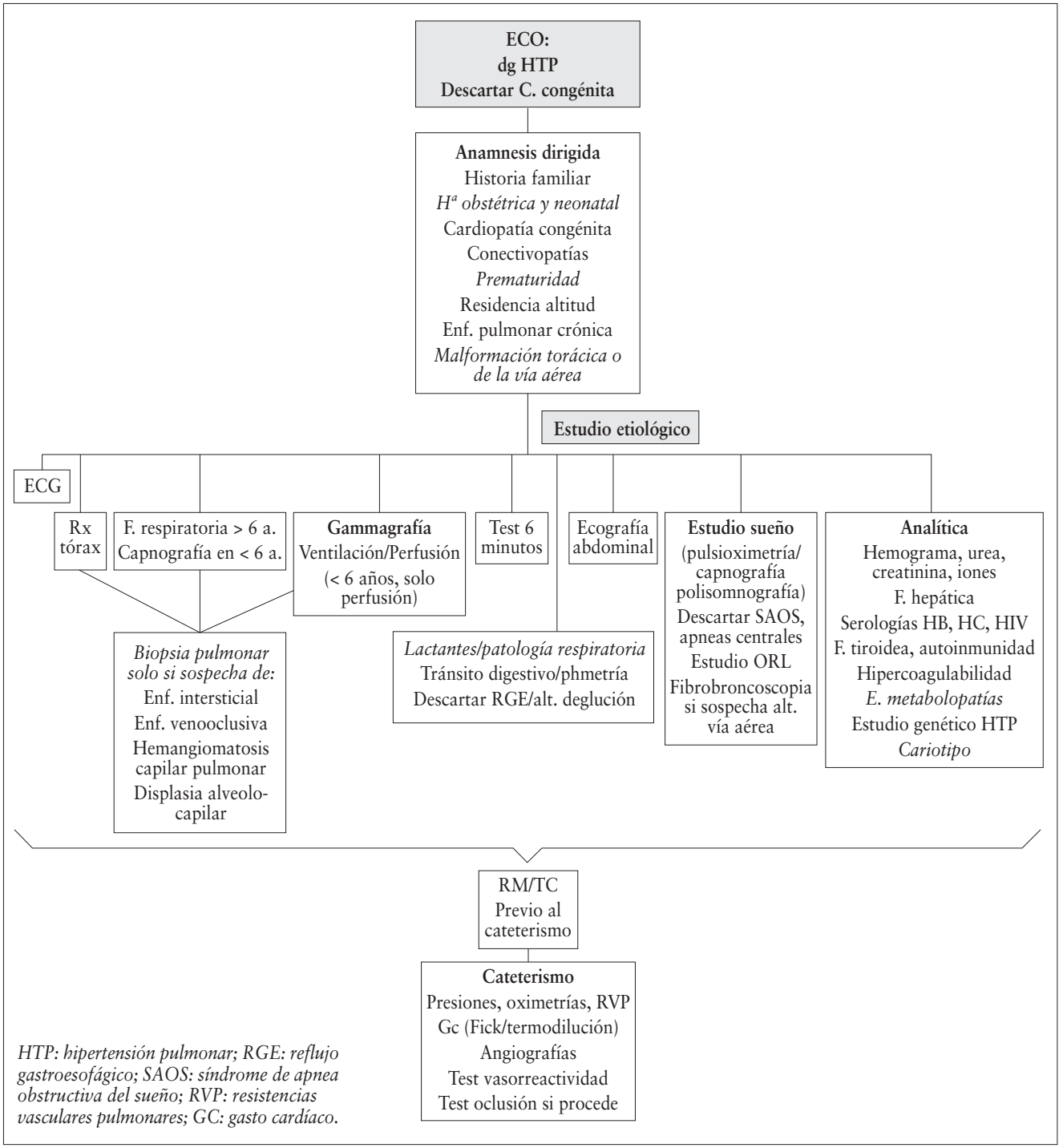

FIGURA 1. Algoritmo diagnóstico para la hipertensión pulmonar pediátrica. *(Modificado de: Mullen P. Crit Care Med 2010;11(suppl): S22-S26).*

PECULIARIDADES DE LOS ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS EN EL NIÑO

En la figura 1 se muestra un esquema del algoritmo diagnóstico para el estudio del enfermo pediátrico con HTP. Los niños con diagnóstico de sospecha de HTP deben ser enviados, para su valoración y estudio, a unidades de referencia en HTP pediátrica, con experiencia en el diagnóstico y tratamiento de estas patologías.

Electrocardiograma

Exploración poco sensible y específica, un ECG normal no excluye la presencia de HTP. Puede mostrar cre-

cimiento auricular derecho y ventricular derecho, así como desviación a la derecha del eje del complejo QRS. Interés en el seguimiento para la detección de arritmias cuando hay dilatación de cavidades derechas y fallo ventricular derecho.

Radiografía de tórax

La radiografía de tórax puede aportar claves muy útiles tanto para la sospecha (dilatación del cono pulmonar, dilatación de cavidades derechas, etc.) como para el diagnóstico etiológico, aunque su sensibilidad diagnostica es baja.

Pulsioximetría

Es una exploración sencilla y no invasiva que puede proporcionar información relevante sobre la etiología (ej.: cianosis diferencial en ductus en situación Eisenmenger), así como sobre la situación basal del enfermo y respuesta a los tratamientos. En la visita inicial debe tomarse siempre saturación en miembros superiores (mano) e inferiores (pie). Los estudios de pulsioximetría-capnografía durante el sueño son pruebas no invasivas que permitirán descartar trastornos ventilatorios del sueño como causa de la HTP, ya sea por obstrucción de la vía aérea superior (SAOS) o por apneas centrales.

Ecocardiografía

Todas los parámetros descritos para los adultos pueden aplicarse a los niños; sin embargo, y aunque la ecocardiografía es una técnica no invasiva y reproducible, el tiempo del que disponemos para realizarla en el niño suele ser menor, por su menor (o nula) colaboración, por lo que seleccionamos los más directos y fáciles de obtener. Cuando no se dispone de una insuficiencia tricúspide que podamos cuantificar, la apreciación de una disposición anómala del tabique interventricular en sístole (TIV tipo II o III, Fig. 2), indicará, en ausencia de estenosis pulmonar, hiperpresión en el VD y la arteria pulmonar; la cuantificación del índice de excentricidad sistólico y diastólico, el TAPSE, las dimensiones del VD y la AD, la velocidad de la insuficiencia pulmonar (estimación de la presión pulmonar media,) y la presencia o no de variaciones respiratorias en el tamaño de la VCI, son otros parámetros muy utilizados. En la población pediátrica, a diferencia de los adultos, el plano subcostal proporciona imágenes de buena calidad, sobre todo en enfermos con patología respiratoria y mala ventana paraesternal. En la ecocardiografía en el enfermo pediátrico con HTP, es además fundamental excluir defectos cardíacos congénitos, no siempre fácilmente visibles (cuando las presiones entre cámaras derechas e izquierdas están igualadas por la HTP, el flujo a través de los defectos septales es de baja velocidad, sin mosaico de color), y pueden pasar desapercibidos defectos como ductus o CIVs musculares múltiples de localización apical.

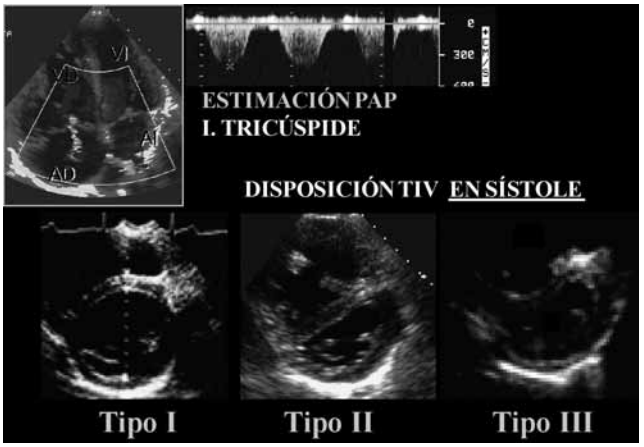

FIGURA 2. Diagnóstico ecocardiográfico de HTP.

Test de caminar 6 minutos

Puede realizarse a partir de los 4-5 años, aunque la motivación y colaboración del niño pueden variar entre distintos estudios, por lo que los resultados de esta prueba, aunque útiles, deben interpretarse con cautela en el niño. Sin embargo, también puede aportar algunos datos objetivos, como la aparición de taquicardia inapropiada al esfuerzo realizado, o la desaturación arterial durante la prueba. Los valores de referencia para el test de los 6 minutos en niños se muestran en la tabla 2. *En la valoración del grado funcional del paciente pediátrico, la anamnesis realizada a los padres sobre las actividades diarias del niño y los síntomas que aparecen durante ellas son de gran utilidad.*

Pruebas de función respiratoria

No pueden realizarse por debajo de los 5-7 años, por falta de colaboración del niño; la determinación no invasiva de saturación (pulsioxímetría) y la capnografía no invasiva darán información sobre la función respiratoria en los niños de menor edad.

Gammagrafía pulmonar de ventilación/perfusión

Sólo puede realizarse en niños mayores de 5-7 años que puedan colaborar en la espirometría; en los menores de esta edad, los hallazgos de la gammagrafía de perfusión se correlacionan con las imágenes pulmonares obtenidas en la Rx tórax y/o el TC o la RM. En la HTP idiopática la gammagrafía de perfusión puede ser normal, o mostrar defectos periféricos de perfusión pequeños no segmentarios[9]; en los pacientes con cardiopatía, asimetrías en la perfusión entre uno y otro pulmón suelen estar relacionadas con estenosis/hipoplasia de una de las dos arterias pulmonares (a veces en relación con parálisis diafragmática unilateral tras cirugía cardíaca) o con estenosis de las venas pulmonares del lado hipoperfundido.

TABLA 2. Valores normales del test de los 6 minutos en niños (Tomado de J Pediatr. 2007; 150: 395-9).

Sexo	Categoría de edad	n	Mediana (rango)	95% rango referencia	Media ± DS	95% IC
Masculino	3 a 5 años	22	544,3 (318,0-680,6)	319,7-680,6	536,5 ± 95,6	494,1-578,9
	6 a 8 años	66	584,0 (455,0-692,0)	471,0-659,3	577,8 ± 56,1	564,0=591,6
	9 a 11 años	57	667,3 (540,2-828,0)	556,2-801,5	672,8 ± 61,6	656,5-689,2
	12 a 15 años	80	701,1 (276,1-861,0)	600,7-805,3	697,8 ± 74,7	681,2-714,4
	16 o más años	55	727,6 (569,0-865,3)	616,9-838,4	725,8 ± 61,2	709,3-742,4
Femenino	3 a 5 años	25	492,4 (352,0-713,3)	364,5-692,7	501,9 ± 90,2	464,7-539,1
	6 a 8 años	46	578,3 (406,0-707,2)	448,8-693,9	573,2 ± 69,2	552,7-593,8
	9 a 11 años	62	655,8 (548,0-818,0)	572,0-760,5	661,9 ± 56,7	647,4-676,3
	12 a 15 años	71	657,6 (485,5-785,0)	575,2-746,5	663,0 ± 50,8	651,0-675,0
	16 o más años	44	660,9 (557,0-774,3)	571,2-756,2	664,3 ± 49,5	649,3-679,3

Ecografía abdominal

En el niño, una imagen ecográfica de un hígado sano no descarta por completo la presencia de hipertensión portopulmonar: deben buscarse y descartarse específicamente patologías malformativas propias de la edad pediátrica, como los *shunts* portocava congénitos, o el cavernoma portal.

Estudios digestivos

En lactantes, o pacientes con patología respiratoria grave, y especialmente si existe clínica sugerente de reflujo gastroesofágico, se realizará pHmetría y/o tránsito digestivo alto (EED)[11].

Técnicas de imagen: resonancia magnética y TC multicorte

Actualmente, la realización de una técnica de imagen (Rm/TC) dentro del estudio diagnóstico del niño con HTP es una práctica habitual en la mayoría de los centros, y debe realizarse antes del estudio angiohemodinámico, que irá mucho más orientado por la información obtenida en la ecocardiografía y la TC/RM. La modalidad ideal de diagnóstico por imagen en la hipertensión pulmonar debe permitir evaluar no sólo la circulación pulmonar y las cámaras cardíacas derechas, sino también el corazón izquierdo y, de ser posible, el estado del parénquima pulmonar. Sería deseable que proporcionara una alta resolución en los detalles anatómicos, junto con información funcional, por ejemplo sobre los patrones de flujo sanguíneo o los cambios dinámicos durante el ciclo cardíaco[18-21]. La resonancia magnética (RM) es una técnica reproducible, no invasiva para el paciente (escaso riesgo, ausencia de radiación) y que proporciona información relevante sobre la anatomía y función cardíaca, por lo que su papel en el estudio y seguimiento del paciente pediátrico con HTP es creciente. Es la técnica ideal para evaluar la función del ventrículo derecho, que va a marcar el punto de partida de muchos ensayos clínicos para controlar la evolución al tratamiento y como predictor de mortalidad en la hipertensión pulmonar. Las **desventajas** en los pacientes pediátricos incluyen: tiempos de exploración largos (30 minutos) que precisan anestesia y la incompatibilidad con los marcapasos y dispositivos metálicos.

La TCT (tomografía computarizada torácica) es anormal en pacientes pediátricos con HTP idiopática y puede mostrarse muy útil en la estadificación de enfermedad intersticial pulmonar. La TCT con contraste intravenoso es importante en el diagnóstico de la HTP tromboembólica. El tac multicorte está posibilitando la realización de estudios morfológicos cardíacos y pulmonares con dosis de radiación cada vez menores; y precisa escasos minutos (2-3) para la adquisición de las imágenes (puede realizarse en muchos casos sin anestesia o con mínima sedación en el niño).

Cateterismo cardíaco

Sobre las peculiaridades del cateterismo en la HTP pediátrica, en primer lugar, recordar que hay que tomar precauciones especiales para reducir el riego de la anestesia en estos niños[22]. El fármaco más ampliamente utilizado en el test vasodilatador es el óxido nítrico, administrado a través del tubo endotraqueal[23,24] (aunque se han utilizado otros, como el sildenafilo oral[25] o el iloprost inhalado[26]). Cuando se cateterizan enfermos con HTP en relación con cardiopatía congénita y shunts, se utilizará el cálculo del gasto cardíaco y el gasto pulmonar utilizando la fórmula de Fick, siendo necesaria la obtención de oximetrías de venas cavas, arteria pulmonar, vena pulmonar y aorta. Las resistencias pulmonares y sistémicas se expresan en Unidades Wood indexadas para la superficie corporal del niño. En la revisión de Giglia y Humpl[27] se revisaron las cifras de resistencias pulmonares que pueden contraindicar la cirugía cardíaca, tanto en el cierre de defectos septales, como en las cardiopatías subsidiarias de corrección univentricular, o en los candidatos a trasplante cardíaco.

El estudio angiográfico debe realizarse en todos los pacientes pediátricos, con angiografias en ventrículo izquierdo (descartar defectos del septo interventricular), aorta (des-

cartar ductus, ventana aortopulmonar, colaterales sistémico pulmonares, secuestro pulmonar) y arteriografías selectivas en ambas ramas pulmonares (descartar TEP, estenosis periféricas en arteria intrapulmonares, visualizar venas pulmonares en la fase de recirculación, descartando drenajes venosos anómalos o estenosis en las venas pulmonares).

Otras peculiaridades importantes en el diagnóstico etiológico de la hipertensión pulmonar pediátrica

- *En los lactantes*: obligado necesidad de *descartar errores congénitos del metabolismo*[28] (determinación de perfil de aminoácidos en sangre, orina, o inlcuso en líquido cefalorraquídeo) y *reflujo gastroesofágico o alteraciones en la deglución*[11] que cursen con aspiraciones al pulmón de contenido gástrico o esofágico (pHmetría y/o tránsito digestivo); estas alteraciones son especialmente frecuentes en los pacientes portadores de síndromes polimalformativos, con antecedente de prematuridad, o patología pulmonar.
- Presencia de patologías que no se ven en el adulto, como las neonatales[29,30] malformaciones pulmonares o derivadas de la prematuridad (displasia broncopulmonar)[31-33].

TRATAMIENTO DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

En los últimos años se han desarrollado nuevos tratamientos que han aumentado la supervivencia de los pacientes con hipertensión pulmonar. Antes de 1995 los antagonistas del calcio eran el único tratamiento disponible para la hipertensión pulmonar. En este año se aprobó el uso de epoprostenol en infusión continua i.v. y, a partir del año 2001, se dispuso de nuevos fármacos incluyendo los análogos de la prostaciclina, inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5 y antagonistas de los receptores de la endotelina.

Aunque no existen tantas evidencias de los beneficios de estos tratamientos en los niños como en los adultos, ya que no se han publicado ensayos clínicos controlados, existen series pediátricas amplias que avalan sus efectos favorables. Sin tratamiento específico, la hipertensión pulmonar idiopática tiene un pronóstico fatal con una supervivencia media en los niños de menos de 1 año[34]. La disponibilidad de los nuevos tratamientos y la organización de unidades específicas pediátricas para tratar a estos pacientes ha conseguido supervivencias superiores al año al 85% y a los 5 años al 70[8,35-39].

Parece que el comportamiento de la hipertensión pulmonar en los niños desde el punto de vista genético, histopatológico y de las anomalías subyacentes del endotelio vascular es similar al de los pacientes adultos. Basados en ello, existe el consenso en la comunidad científica pediátrica de utilizar algoritmos diagnósticos y terapéuticos similares en los pacientes pediátricos[35].

Tratamiento convencional

El tratamiento convencional tiene un papel importante en el manejo de la hipertensión pulmonar en niños, de acuerdo con una experiencia clínica amplia y un consenso médico general, aunque no existan estudios clínicos amplios[39].

Si existe hipoxemia está indicada la administración de oxígeno durante todo el día o durante la noche, que en algunos niños puede disminuir algo la resistencia vascular pulmonar.

En caso de fallo ventricular derecho está indicada la administración de diuréticos y digoxina. Los diuréticos se deben iniciar con cuidado, ya que estos pacientes son muy dependientes de la precarga para mantener el gasto cardíaco, pero se pueden llegar a necesitar dosis altas.

La anticoagulación con warfarina es de uso común en los adultos con hipertensión pulmonar idiopática, en los que parece alargar la supervivencia. En los niños no es tan usada y hay que tener en cuenta el riesgo de sangrado y la dificultad para ajustar la dosis. Según los datos del registro pediátrico francés, solo la recibieron el 20% de los 50 niños incluidos[8]. Algunos autores la indican sólo en caso de fallo ventricular derecho[8]. Otros autores utilizan la aspirina[41] o el dipiridamol en niños pequeños, aunque algunos opinan que estos fármacos antiagregantes plaquetarios no son efectivos en las zonas de bajo flujo en la que ocurre la trombosis *in situ*. En niños en situación crítica o con fallo ventricular derecho importante, en los que el ajuste de la dosis de warfarina es difícil, puede ser preferible la utilización de heparina subcutánea de bajo peso molecular.

Se recomienda la vacunación anual de la gripe y la vacunación antineumocócica[40].

Tratamiento con fármacos vasoactivos

En la tabla 3 se resumen las dosis de los principales fármacos vasoactivos usados en el tratamiento de la hipertensión pulmonar en Pediatría.

Bloqueantes de los canales del calcio

Los bloqueantes de los canales del calcio mejoran la supervivencia en los niños que responden en la prueba vasodilatadora aguda en el cateterismo. En la serie de Barst y cols.[36] se observó una supervivencia del 97% a los 5 años en los niños con respuesta positiva a los vasodilatadores. Sin embargo, el tratamiento pierde eficacia con el tiempo, y en el seguimiento realizado a los 10 años la supervivencia fue del 81% y sólo un 47% no precisaron otros tratamientos[37].

Epoprostenol

El epoprostenol en infusión intravenosa continua es el tratamiento más efectivo de la hipertensión pulmonar en los niños. Utilizando este tratamiento en una serie de 44 niños la supervivencia a los 1, 5 y 10 años fue del 97, 97 y

TABLA 3. Dosis de los fármacos vasoactivos para tratar la hipertensión pulmonar en niños

Fármaco	Dosis		
Nifedipino	1-2 mg/kg/día (repartido en 3 dosis)		
Bosentan	*Peso*	*Primer mes*	*A partir 2º mes*
	< 10 kg	1-2 mg/kg/12 h	2-4 mg/kg/12 h
	10-20 kg	31,25 mg/24 h	31,25 mg/12 h
	20-40 kg	31,25 mg/12 h	62,5 mg/12 h
	> 40 kg	62,5 mg/12 h	125 mg/12 h
Sildenafilo	0,5-2 mg/kg/dosis cada 6-8 horas		
Iloprost	5-6 inhalaciones/día Niños mayores (I-Neb): 5 µg/dosis Niños < 6 años (Omron U22) titular dosis (10-20 µg/dosis)		
Epoprostenol	Inicio 2 ng/kg/min. Aumentar según respuesta a dosis de mantenimiento de 20-40 ng/kg/min (en ocasiones hasta 80-100 o dosis superiores con el desarrollo de tolerancia)		
Treprostinil	En transición de epoprostenol iv a treprostinil iv tener en cuenta que 1,25-1,75 ng/kg/min de treprostinil pueden ser equivalentes a 1 ng/kg/min de epoprostenol Subcutáneo (dosis en adultos): dosis inicial 1,25 ng/kg/min. Titular la dosis según respuesta hasta dosis de mantenimiento de 20-80 ng/kg/min		

78%, con un éxito del tratamiento (no exitus, ni necesidad de tratamientos quirúrgicos como septostomía auricular o trasplante) del 93, 86, y 60%, respectivamente[37]. En la serie de Lammers y cols.[42] se trataron con epoprostenol 39 niños de 4 meses a 17 años de edad. La supervivencia a los 1, 2 y 3 años fue del 94, 90 y 84%.

El tratamiento se inicia con dosis de 2 ng/kg/min que se va incrementando de forma progresiva. La dosis terapéutica eficaz inicial es variable, pero puede oscilar entre 20 y 40 ng/kg/min. Los pacientes pueden ir desarrollando una tolerancia progresiva al tratamiento que puede hacer necesario ir aumentando la dosis que al año puede estar entre 50-80 ng/kg/min[40] y posteriormente a más de 100 ng/kg/min.

El inconveniente principal del epoprostenol es la necesidad de disponer de un acceso venoso central permanente, con el subsiguiente riesgo de infección, trombosis o malfuncionamiento del catéter. La interrupción brusca del tratamiento puede originar una crisis de HTP y el fallecimiento del paciente. Los efectos secundarios más frecuentes en los niños son las diarreas y el dolor abdominal. Otros efectos secundarios incluyen vómitos, dolor abdominal, cefalea, enrojecimiento cutáneo, hipotensión sistémica, mareos, y síncopes[38].

Treprostinil

Treprostinil, un análogo del epoprostenol con una vida media de 4 horas, se utiliza por vía subcutánea o intravenosa. Por vía subcutánea puede producir dolor y eritema alrededor del punto de infusión[43], aunque este efecto puede ceder tras los primeros días de tratamiento[44].

En niños se ha publicado una serie de 13 pacientes con HTP en los que se realizó la transición de epoprostenol i.v. a treprostinil i.v.[44]. La transición se justificaría por los beneficios farmacológicos del treprostinil (mayor vida media, conservación a temperatura ambiente y estabilidad en solución 48 horas).

En un estudio multicéntrico en el que participaron 32 pacientes pediátricos, entre 5 y 16 años, se demostró la seguridad del treprostinil a largo plazo sin que se reportaran diferencias en cuanto a eficacia o tolerancia respecto al grupo de adultos[45].

Recientemente se han publicado dos trabajos sobre tratamiento con treprostinil en niños con HTP severa refractaria a tratamiento con fármacos orales, como alternativa al tratamiento con epoprostenol intravenoso, con buenos resultados[46], incluso por debajo del primer año de vida[47]. En estos casos la dosis inicial fue de 2 ng/kg/min, aumentándola progresivamente a 12-15 ng/kg/min y posteriormente modificándose en función de la clínica y efectos secundarios[47], hasta 60 ng/kg/min.

Iloprost

Iloprost es un análogo estable de la prostaciclina con una vida media de 20-25 minutos que se puede administrar por vía intravenosa o nebulizada. En niños se han publicado experiencias con iloprost nebulizado para la realización de una prueba vasodilatora aguda[48-50] con efecto equivalente al del óxido nítrico, para el tratamiento de las crisis hipertensivas tras intervenciones de cirugía cardíaca[50], y en el tratamiento crónico de la hipertensión pulmonar[49].

En una serie de 22 niños (edad 4,5 a 17,7 años) con hipertensión pulmonar idiopática (n= 12) o secundaria a cardiopatías congénitas (n= 10) a los 6 meses del tratamiento la clase funcional mejoró en el 35% de los pacientes, dis-

minuyó en el 15% y no cambió en el 50%[49]. El tratamiento se mantuvo a largo plazo en el 64% de los niños. En ocho de 9 pacientes se realizó una transición con éxito de epoprostenol iv a iloprost nebulizado, falleciendo un paciente.

Los efectos secundarios más frecuentes fueron cefaleas (36%), tos (23%), y mareos (14%), que generalmente mejoraron a los pocos días del inicio del tratamiento. En dos pacientes fue necesario suspender el tratamiento por broncoespasmo.

La dosis media utilizada de iloprost en este estudio fue de 5 mg (dosis efectiva administrada) con una frecuencia de 6 dosis al día, con descanso nocturno. Para la administración del iloprost se utilizaron los nebulizadores Prodose AAD" o I-Neb". En nuestra experiencia el iloprost nebulizado se ha utilizado también en el tratamiento de niños menores de 5 años de edad con HTP idiopática, asociada a cardiopatías o secundaria a displasia broncopulmonar. Para ello se utiliza un nebulizador de flujo continuo, con mascarilla facial. La dosis habitualmente utilizada ha sido de 20 microgramos teniendo en cuenta que el sistema es menos eficiente ya que se pierde una parte de la dosis al medio ambiente y otra puede quedar retenida en la nariz. El fármaco ha sido bien tolerado, siendo el efecto secundario más frecuente el eritema facial transitorio.

Antagonistas de las endotelinas – Bosentan

El bosentan es un antagonista de los receptores A y B de la endotelina. Recientemente se ha aprobado su utilización en Europa en niños de 2 o más años de edad, con una nueva formulación de tabletas dispersables. Se han realizado estudios farmacocinéticos en niños que han establecido la dosis a utilizar a partir de 2 años[51,52].

La eficacia en niños se ha evaluado en 2 series amplias de pacientes. Así, Rosenzweig y cols.[53] estudiaron 86 niños con HTP idiopática, asociada a cardiopatías congénitas o enfermedades del tejido conectivo con tratamiento con bosentan de forma aislada o asociada a prostanoides. El tratamiento se mantuvo en 68 pacientes (69%), se interrumpió en 5 (15%) y fallecieron 5 pacientes. La clase funcional mejoró en 46% de los pacientes y no se modificó en un 44%. La supervivencia a 1 y 2 años fue del 98 y 91%, respectivamente.

Maiya y cols.[54] estudiaron de forma retrospectiva 40 niños con hipertensión pulmonar (20 idiopática y 20 secundaria; edad media 8,3 años [rango 0,6-16 años), en pacientes en clase III y IV, de forma aislada (25 niños) o asociado a epoprostenol iv (15 niños). En el grupo de hipertensión pulmonar idiopática, 19 niños (95%) se estabilizaron con el tratamiento con bosentan, aunque 12 (60%) requirieron para ello tratamiento combinado con epoprostenol. En los pacientes con hipertensión pulmonar secundaria mejoró la clase funcional, la distancia recorrida en la prueba de caminar 6 minutos y la ganancia de peso.

Van Loon y cols.[55] analizaron 10 niños con hipertensión pulmonar asociada a cardiopatías, la mayoría de ellos con síndrome de Eisenmenger. Con el tratamiento con bosentan se produjo una mejoría inicial, aunque a partir del primer año de tratamiento hubo un deterioro progresivo.

Se ha utilizado también el bosentan asociándolo al tratamiento de niños tratados de forma crónica con epoprostenol, que se encontraban estables. La adición de bosentan permitió disminuir la dosis de epoprostenol y sus efectos secundarios en 7 de 8 niños y en 3 de ellos suspenderlo[56].

El principal efecto secundario del bosentan es el aumento de las transaminasas, por lo que hay que monitorizarlas de forma mensual. En un estudio de vigilancia que incluyó 146 niños en tratamiento con bosentan, se observó un aumento de transaminasas en 2,7% de los niños, en comparación con un 7,8% en los pacientes mayores de 11 años[57].

El ambrisentan, antagonista selectivo de los receptores A de la endotelina, se ha aprobado para su uso en adultos y su empleo en niños se encuentra actualmente en fase de ensayo clínico.

Sildenafilo

Se han publicado varios casos clínicos[58] y algunas series cortas incluyendo entre 6 y 14 pacientes[59,60], en los que se ha utilizado con éxito sildenafilo en el tratamiento crónico de la HTP idiopática o asociada a cardiopatías congénitas en niños. También se han publicado experiencias de la utilidad del sildenafilo en la HTP asociada con displasia broncopulmonar[61], hipertensión pulmonar persistente del recién nacido[62], asociada a hernia diafragmática congénita[63], y en el postoperatorio de cardiopatías congénitas[64].

También se ha completado un ensayo clínico aleatorizado comparado con placebo en 234 niños. En el estudio se compararon dosis de 10 mg (> 8-20 kg), 20 mg (> 8-20 kg y 20-40 kg), 40 mg (20-45 kg y > 45 kg), y 80 mg (> 45 kg) 3 veces al día. Los resultados están pendientes de publicarse, aunque se han anunciado efectos favorables en la capacidad de esfuerzo y en variables secundarias[65].

Se están iniciando actualmente estudios en niños con otro inhibidor de la fosfodiesterasa 5, tadalafilo.

Tratamientos quirúrgicos

Septostomía auricular

En la hipertensión pulmonar avanzada, el mantenimiento de una función adecuada del ventrículo derecho es crítico para la supervivencia. La realización de una septostomía auricular permite un cortocircuito derecha-izquierda con descarga del ventrículo derecho y aumento del gasto cardíaco sistémico, lo que resulta en un aumento del aporte sistémico de oxígeno, a pesar de una disminución en la saturación de oxígeno[66].

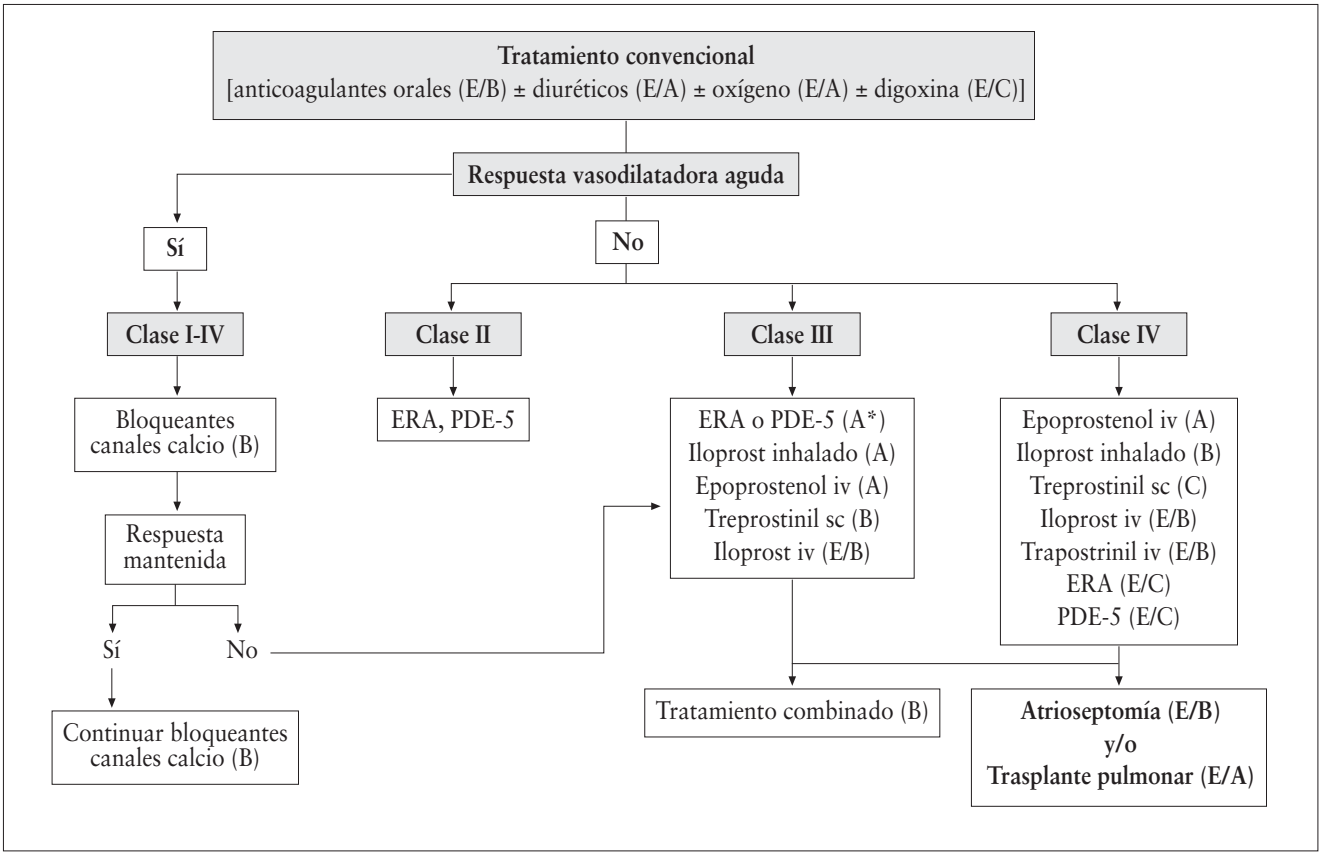

FIGURA 3. Algoritmo para el tratamiento de la hipertensión pulmonar pediátrica.

Estaría indicada en aquellos pacientes en los que fracasa el tratamiento médico máximo, tienen fallo de ventrículo derecho persistente y /o síncopes recurrentes[66]. Esta última indicación la hace especialmente interesante en los niños en los que son más frecuentes los síncopes que en los adultos. Puede ser un puente al trasplante, o una opción terapéutica en caso de no disponer de acceso a tratamientos médicos.

El procedimiento tiene una mortalidad del 5-13%[67,68]. La mortalidad es superior si la presión de la aurícula derecha es > 20%. No está indicado si la saturación de oxígeno basal es < 90%[66].

Se recomienda la dilatación progresiva con balón como el procedimiento de elección. En niños se ha publicado que la utilización de dispositivos fenestrados puede ayudar a mantener la permeabilidad de la comunicación auricular[68].

Anastomosis de Potts

La anastomosis de Potts consiste en la creación de una comunicación entre la aorta descendente y la arteria pulmonar izquierda, con la idea de descomprimir el ventrículo derecho. Este procedimiento permite una disminución en la postcarga del ventrículo derecho y una mejora en la función del ventrículo derecho. La situación del paciente cambia a la de un paciente con síndrome de Einsemenger, pero sin provocar desaturación en la parte superior del cuerpo[69,70]. Se han publicado casos de pacientes pediátricos con hipertensión pulmonar grave y deterioro rápido en que la anastomosis de Potts ha sido eficaz y ha producido una mejoría importante de la clase funcional hasta los 2 años de seguimiento, aunque no se dispone todavía de datos de la evolución a largo plazo de estos pacientes[69,70].

Trasplante pulmonar

Aunque la disponibilidad de nuevos tratamientos médicos ha disminuido mucho la indicación del trasplante pulmonar en la hipertensión pulmonar idiopática, en los casos de falta de respuesta al tratamiento con fármacos vasoactivos el trasplante pulmonar puede ser una opción[71]. La decisión de indicar el trasplante pulmonar en niños con hipertensión pulmonar se basa en criterios clínicos subjetivos, en aquellos casos en que la enfermedad no mejora a pesar de un tratamiento médico máximo y las expectativas de supervivencia son menores de 6 meses-2 años[72]. Es necesario mantener un nivel de alerta y vigilancia, ya que en ocasiones los pacientes pueden permanecer estables durante varios años con el tratamiento médico y posteriormente presentar un deterioro muy rápido que haga difícil la realización del trasplante.

En los niños es de elección realizar un trasplante bipulmonar, con circulación extracorpórea, que tiene una supervivencia tanto precoz como tardía, mejor que el trasplante unipulmonar[73]. El trasplante cardiopulmonar estaría únicamente indicado en caso de fallo ventricular izquierdo asociado o cardiopatía congénita no corregible.

El pronóstico de los pacientes con síndrome de Eisenmenger es mucho mejor que el de los pacientes con hipertensión pulmonar idiopática, por lo que es preferible en ellos realizar tratamiento médico y muy raramente constituyen una indicación de trasplante pulmonar en la edad pediátrica. Aunque también se están produciendo avances que mejoran el pronóstico del trasplante pulmonar, la supervivencia del trasplante pulmonar a los 3 y 5 años del trasplante pulmonar es del 60 y 50% según los datos del registro de la *International Society for Heart and Lung Transplantation*, con resultados similares a los de los adultos. A los 10 años la supervivencia del trasplante pediátrico es del 30-40%[73].

Protocolo de tratamiento

Como hemos comentado, no existe un protocolo de tratamiento basado en ensayos clínicos que se pueda recomendar en la edad pediátrica y el tratamiento se basa en las recomendaciones existentes para pacientes adultos, unido a la experiencia publicada de series de pacientes pediátricos. En la figura 3 se recoge el esquema de tratamiento recomendado actualmente en pacientes adultos[74].

Si el niño tiene una respuesta positiva en el cateterismo a la prueba vasodilatadora el tratamiento se debe iniciar con antagonistas del calcio. Sin embargo, esto ocurre con muy poca frecuencia en Pediatría. En los datos del registro francés sólo el 12% lo iniciaron[8] y en los del Servicio de Hipertensión Pulmonar Pediátrico del Reino Unido sólo 6 de 64 pacientes (9%)[75].

En la situación más frecuente en que la respuesta a los vasodilatadores es negativa, está indicada la administración de los nuevos fármacos disponibles (epoprostenol y sus análogos, inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5 y antagonistas de las endotelinas). Hay bastante acuerdo respecto a iniciar tratamiento con un fármaco oral en los niños que se presentan en clase funcional II o incluso en clase funcional I. En los pacientes en clase III o IV un enfoque posible es iniciar el tratamiento con un solo fármaco y añadir nuevos tratamientos si el paciente no mejora o se deteriora. Otro enfoque sería la utilización de tratamientos combinados de entrada.

En el protocolo del Servicio de Hipertensión Pulmonar Pediátrico del Reino Unido[75] utilizan bosentan oral en los pacientes en clase II y epoprostenol en los pacientes en clase III o IV, añadiendo un fármaco en combinación si el paciente se deteriora[38]. Si se trata de pacientes remitidos ya con otro tratamiento oral (sildenafilo o antagonista del calcio) y que presentan un deterioro clínico, se añade directamente un segundo fármaco. De los pacientes que iniciaron el tratamiento con un solo fármaco en más de la mitad se pautó durante los 2 años siguientes un tratamiento combinado con epoprostenol y bosentan, epoprostenol y sildenafilo o bosentan y sildenafilo, o en algunos pacientes con 3 fármacos. En la mayoría de niños (83%) se inició el tratamiento con monoterapia, pero al final del estudio el 64% recibían tratamiento combinado (un 10% con 3 fármacos). En 22 se realizó una septostomía auricular y ocho niños recibieron un trasplante pulmonar. Con este protocolo la supervivencia a los 1, 3 y 5 años fue el 89%, 84% y 75%, respectivamente.

En los pacientes incluidos en el registro pediátrico francés de hipertensión pulmonar[8], al inicio del tratamiento sólo el 22% recibían tratamiento combinado con 2 o 3 fármacos, que a los 2 años de seguimiento había aumentado al 44%. En el tratamiento inicial recibieron bosentan el 76% de los pacientes, epoprostenol el 24%, iloprost el 4% y sildenafilo el 6%. Sildenafilo fue el fármaco que con más frecuencia se añadió posteriormente como tratamiento combinado[8]. La supervivencia en su serie fue del 86% al año y del 82% a los 2 años.

BIBLIOGRAFÍA

1. Simonneau G, Robbins I, Beghetti M, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol. 2009; 54: S43-54.
2. Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension.Task Force for Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of European Society of Cardiology (ESC); European Respiratory Society (ERS); International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). Eur Respir J. 2009; 34: 1219-63.
3. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. Grupo de Trabajo de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) y la European Respiratory Society (ERS) para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar,en colaboración con la International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). Rev Esp Cardiol. 2009; 62: 1464.e1-e58
4. Van Loon RL, Roofthooft MT, van Osch-Gevers M, et al. Clinical characterization of pediatric pulmonary hypertension: complex presentation and diagnosis. J Pediatr. 2009; 155: 176e82.e1.
5. Fasnacht MS, Tolsa JF, Beghetti M, et al. The Swiss registry for pulmonary arterialhypertension: the paediatric experience. Swiss Med Wkly. 2007; 137: 510e13.
6. Haworth S, Hislop A. Treatment and survival in children with pulmonary arterialhypertension: the UK Pulmonary Hypertension Service for Children 2001-2006. Heart. 2009; 95: 312e17.
7. Van Loon RL, Roofthooft MT, Delhaas T, et al. Outcome of pediatric patients with pulmonary arterial hypertension in the era of new medical therapies. Am J Cardiol. 2010; 106: 117-24.

8. Fraisse A, Jais X, Schleich JM,et al. Characteristics and prospective 2-year follow-up of children with pulmonary arterial hypertension in France. Arch Cardiovasc Dis. 2010; 103: 66-74.
9. Schulze-Neick I, Beghetti M. Classifying pulmonary hypertension in the setting of the congenitally malformed heart – cleaning up a dog's dinner. Cardiol Young. 2008; 18: 22-25.
10. Van Albada ME, Berger R. Pulmonary arterial hypertension in congenital cardiac disease –the need for refinement of the Evian-Venice classification. Cardiol Young. 2008; 18: 10-17.
11. Mullen MP. Diagnostic strategies for acute presentation of pulmonary hypertension in children: Particular focus on use of echocardiography, cardiac catheterization, magnetic resonance imaging, chest computed tomography, and lung biopsy. Pediatr Crit Care Med 2010; 11(Suppl.): S23-S26).
12. Ogawa MT, Albrecht DA, Liu EY. Medical and non-medical considerations for the outpatient management of children with pulmonary arterial hypertension. Progr Pediatr Cardiol. 2009; 27: 57-61.
13. Rosenzweig EB, Feinstein JA, Humpl T, et al. Pulmonary arterial hypertension in children: Diagnostic work-up and challenges. Progr Pediatr Cardiol. 2009; 27: 7-11.
14. Geiger R, Strasak A, Treml B, et al. Six-minute walk test in children and adolescents. J Pediatr. 2007; 150: 395-9, 399.e1-2.
15. Lammers AE, Hislop AA, Flynn Y, et al. The 6-minute walk test: normal values for children of 4-11 years of age. Arch Dis Child. 2008; 93: 455-6.
16. Van Albada ME, Loot FG, Fokkema R, et al. Biological serum markers in the management of pediatric pulmonary arterial hypertension. Pediatr Res. 2008; 63: 321-7.
17. Bernus A, Wagner BD, Accurso F, et al. Brain natriuretic peptide levels in managing pediatric patients with pulmonary arterial hypertension. Chest. 2009; 135: 745-51.
18. Dellegrottaglie S, Sanz J, Poon M, et al. Pulmonary hypertension: accuracy of detection with left ventricular septal-to free wall curvature ratio measured at cardiac MR. Radiology. 2007; 243: 63-8.
19. Blyth KG, Groenning BA, Martin TN, et al. Contrast enhanced-cardiovascular magnetic resonance imaging in patients with pulmonary hypertension. Eur Heart J. 2005; 26: 1993-9.
20. Chaudry G, MacDonald C, Adatia I, et al. CT of the chest in the evaluation of idiopathic pulmonary arterial hypertension in children. Pediatr Radiol. 2007; 37: 345-50.
21. Sanz J, Fernández-Friera L, Moral S. Técnicas de imagen en la evaluación del corazón derecho y la circulación pulmonar. Rev Esp Cardiol. 2010; 63: 209-23.
22. Shukla AC, Almodovar MC. Anesthesia considerations for children with pulmonary hypertension. Pediatr Crit Care Med. 2010; 11(2 Suppl): S70-3.
23. Barst RJ, Agnoletti G, Fraisse A, et al. Vasodilator testing with nitric oxide and/or oxygen in pediatric pulmonary hypertension. Pediatr Cardiol. 2010l; 31: 598-606.
24. Hill KD, Lim DS, Everett AD, et al. Assessment of pulmonary hypertension in the pediatric catheterization laboratory: Current insights from the magic registry. Catheter Cardiovasc Interv. 2010; 76: 865-873.
25. Apitz C, Reyes JT, Holtby H, et al. Pharmacokinetic and hemodynamic responses to oral sildenafil during invasive testing in children with pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol. 2010 6; 55: 1456-62.
26. Limsuwan A, Khosithseth A, Wanichkul S, et al. Aerosolized iloprost for pulmonary vasoreactivity testing in children with long-standing pulmonary hypertension related to congenital heart disease. Catheter Cardiovasc Interv. 2009; 73: 98-104.
27. Giglia TM, Humpl T. Preoperative pulmonary hemodynamics and assessment of operability: is there a pulmonary vascular resistance that precludes cardiac operation? Pediatr Crit Care Med. 2010; 11(2 Suppl): S57-69.
28. del Toro M, Arranz JA, Macaya A, et al. Progressive vacuolating glycine leukoencephalopathy with pulmonary hypertension. Ann Neurol. 2006; 60: 148-52.
29. Steinhorn RH. Neonatal pulmonary hypertension. Pediatr Crit Care Med. 2010; 11(2 Suppl): S79-84.
30. Thebaud B, Tibboel DA. Pulmonary hypertension associated with congenital diaphragmatic hernia. Cardiol Young. 2009; 19(Suppl 1): 49-53.
31. Mourani P M, Mullen M, Abman SH. Pulmonary hypertension in bronchopulmonary dysplasia. Progr Pediatr Cardiol. 2009; 27: 43-48
32. An HS, Bae EJ, Kim GB, et al Pulmonary hypertension in preterm infants with bronchopulmonary dysplasia. Korean Circ J. 2010; 40: 131-6.
33. Farquhar M, Fitzgerald DA. Pulmonary hypertension in chronic neonatal lung disease. Paediatr Respir Rev. 2010; 11: 149-53.
34. D'Alonzo GE, Barst RJ, Ayres SM, et al. Survival in patients with primary pulmonary hypertension. Results from a national prospective registry. Ann Intern Med. 1991; 115: 343-9.
35. Barst RJ. Children deserve the same rights we do: the need for paediatric pulmonary arterial hypertension clinical drug development. Heart. 2010; 96: 1337-8.
36. Barst RJ, Maislin G, Fishman AP. Vasodilator therapy for primay pulmonary hypertension in children. Circulation. 1999; 99: 1197-208.
37. Yung D, Widlitz AC, Rosenzweig EB, et al. Outcomes in children with idiopathic pulmonary arterial hypertension. Circulation. 2004; 110: 660-5.
38. Haworth SG, Hislop AA. Treatment and survival in children with pulmonary arterial hypertension: the UK Pulmonary Hypertension Service for Children 2001-2006. Heart. 2009; 95: 312-17.
39. Wessel DL. Current and future strategies in the treatment of childhood pulmonary hipertensión. Progr Pediatr Cardiol. 2001; 12: 289-318.
40. Widlitz A, Barst RJ. Pulmonary arterial hypertension in children. Eur Respir J. 2003; 21: 155-76.
41. Haworth SG. The management of pulmonary hypertension in children. Arch Dis Child. 2008; 93: 620-5.
42. Lammers AE, Hislop AA, Flynn Y, et al. Epoprostenol treatment in children with severe pulmonary hypertension. Heart. 2007; 93: 739-43.

43. Rashid A, Ivy D. Severe paediatric pulmonary hypertension: new management strategies. Arch Dis Child. 2005; 90: 92-8.
44. Ivy DD, Claussen L, Doran A. Transition of stable pediatric patients with pulmonary arterial hipertensión from intravenous epoprostenol to intravenous treprostinil. Am J Cardiol. 2007; 99: 696-8.
45. Barst RJ, Galie N, Naeije R, et al. Long-term outcome in pulmonary arterial hypertension patients treated with subcutaneous treprostinil. Eur Respir J. 2006; 28: 1195-203.
46. Levy M, Celermajer D, Bourges-Petit E, et al. Add-on therapy with subcutaneous treprostinil for refractory pediatric pulmonary hypertension. J Pediatr. 2011; 158: 584-8
47. del Cerro Marín MJ. Treprostinil subcutáneo en edad pediátrica. Avances en hipertensión pulmonar. 2009; 16: 5-7.
48. Hallioglu O, Dilber E, Celiker A. Comparison of acute hemodynamic effects of aerosolized and intravenous iloprost in secondary pulmonary hypertension in children with congenital heart disease. Am J Cardiol. 2003; 92: 1007-9.
49. Ivy DD, Doran AK, Smith KJ, et al. Short- and long-term effects of inhaled iloprost therapy in children with pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol. 2008; 51: 161-9.
50. Limsuwan A, Khosithseth A, Wanichkul S, et al. Aerosolized iloprost for pulmonary vasoreactivity testing in children with long-standing pulmonary hypertension related to congenital heart disease. Catheter Cardiovasc Interv. 2009; 73: 98-104.
51. Barst RJ, Ivy D, Dingemanse J, et al. Pharmacokinetics, safety, and efficacy of bosentan in pediatric patients with pulmonary arterial hypertension. Clin Pharmacol Ther. 2003; 73: 372-82.
52. Beghetti M, Haworth SG, BonnetD, et al. Pharmacokinetic and clinical profile of a novel formulation of bosentan in children with pulmonary arterial hypertension: the FUTURE-1 study. Br J Clin Pharmacol. 2009; 68: 948-55.
53. Rosenzweig EB, Ivy DD, Widlitz A, et al. Effects of long-term bosentan in children with pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol. 2005; 46: 697-704.
54. Maiya S, Hislop AA, Flynn Y, et al. Response to bosentan in children with pulmonary hypertension. Heart. 2006; 92: 664-70.
55. Van Loon RL, Hoendermis ES, Duffels MG, et al. Long-term effect of bosentan in adults versus children with pulmonary arterial hypertension associated with systemic-to-pulmonary shunt: does the beneficial effect persist? Am Heart J. 2007; 154: 776-82.
56. Ivy DD, Doran A, Claussen L, et al. Weaning and discontinuation of epoprostenol in children with idiopathic pulmonary arterial hypertension receiving concomitant bosentan. Am J Cardiol. 2004; 93: 943-6.
57. Beghetti M, Hoeper MM, Kiely DG, et al. Safety experience with bosentan in 146 children 2-11 years old with pulmonary arterial hypertension: results from the European Postmarketing Surveillance program. Pediatr Res. 2008; 64: 200-4.
58. Abrams D, Schulze-Neick I, Magee AG. Sildenafil as a selective pulmonary vasodilator in childhood primary pulmonary hypertension. Heart. 2000; 84: E4.
59. Humpl T, Reyes JT, Holtby H, et al. Beneficial effect of oral sildenafil therapy on childhood pulmonary arterial hypertension: twelve-month clinical trial of a single-drug, open-label, pilot study. Circulation. 2005; 111: 3274-80.
60. Raposo-Sonnenfeld I, Otero-González I, Blanco-Aparicio M, et al. Treatment with sildenafil, bosentan, or both in children and young people with idiopathic pulmonary arterial hypertension and Eisenmenger's syndrome. Rev Esp Cardiol. 2007; 60: 366-72.
61. Krishnan U, Krishnan S, Gewitz M. Treatment of pulmonary hypertension in children with chronic lung disease with newer oral therapies. Pediatr Cardiol. 2008; 29: 1082-6.
62. Baquero H, Soliz A, Neira F, et al. Oral sildenafil in infants with persistent pulmonary hypertension of the newborn: a pilot randomized blinded study. Pediatrics. 2006; 117: 1077-83.
63. Noori S, Friedlich P, Wong P, et al. Cardiovascular effects of sildenafil in neonates and infants with congenital diaphragmatic hernia and pulmonary hypertension. Neonatology. 2007; 91: 92-100.
64. Lee JE, Hillier SC, Knoderer CA. Use of sildenafil to facilitate weaning from inhaled nitric oxide in children with pulmonary hypertension following surgery for congenital heart disease. J Intensive Care Med. 2008; 23: 329-34.
65. Fraisse A, Wessel DL. Acute pulmonary hypertension in infants and children: cGMP-related drugs. Pediatr Crit Care Med. 2010; 11(2 Suppl): S37-40.
66. Keogh AM, Mayer E, Benza R, et al. Interventional and surgical modalities of treatment in pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol. 2009; 54(1 Suppl): S67-77.
67. Doyle RL, McCrory D, Channick RN, et al. Surgical treatments/interventions for pulmonary arterial hypertension: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. Chest. 2004; 126: 63S-71S.
68. Micheletti A, Hislop AA, Lammers A, et al. Role of atrial septostomy in the treatment of children with pulmonary arterial hypertension. Heart. 2006; 92: 969-72.
69. Blanc J, Vouhé P, Bonnet D. Potts shunt in patients with pulmonary hypertension. N Engl J Med. 2004; 350: 623.
70. Labombarda F, Maragnes P, Dupont-Chauvet P, et al. Potts anastomosis for children with idiopathic pulmonary hypertension. Pediatr Cardiol. 2009; 30: 1143-5.
71. Radley-Smith R, Aurora P. Transplantation as a treatment for end-stage pulmonary hypertension in childhood. Paediatr Respir Rev. 2006; 7: 117-22.
72. Lammers A, Burch M, Benden C, et al. Lung transplantation in children with idiopathic pulmonary arterial hypertension. Pediatr Pulmonol. 2010; 45: 263-9.
73. Aurora P, Edwards LB, Christie J, et al. Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: eleventh official pediatric lung and heart/lung transplantation report—2008. J Heart Lung Transplant. 2008; 27: 978-83.
74. Barst RJ, Gibbs JS, Ghofrani HA, et al. Updated evidence-based treatment algorithm in pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol. 2009; 54(1 Suppl): S78-84.
75. Moledina S, Hislop AA, Foster H, et al. Childhood idiopathic pulmonary arterial hypertension: a national cohort study. Heart. 2010; 96: 1401-6.

MAYO/JUNIO 2011

Del 3 al 7 de mayo de 2011
IPEG's 20th Annual Congress for Endosurgery in Children
Prague, República Checa

4 de mayo de 2011
Curso de Simulación Avanzada en Emergencias Pediátricas
Madrid, España

Del 4 al 7 de mayo de 2011
III Congreso de la Unión de Sociedades de Pediatría Oriente Medio y el Mediterráneo y XIII Congreso de la Sociedad Pediátrica de Jordania
Amman, Jordania

Del 5 al 6 de mayo de 2011
II Taller de Electrocardiografía Pediátrica
Madrid, España

Del 5 al 7 de mayo de 2011
XVIII Congreso de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica
Barcelona, España

Del 5 al 7 de mayo de 2011
XXXV Congreso de la Sociedad Española de Inmunología Clínica y Alergia Pediátrica (SEICAP)
Granada, España

Del 6 al 7 de mayo de 2011
III Curso de TDAH y Trastornos del aprendizaje
Santiago de Compostela, España

Del 6 al 7 de mayo de 2011
Pediatría Basada en la Evidencia: Aspectos clave para la Práctica Clínica y la Investigación en Pediatría
Cuenca, España

Del 11 al 13 de mayo de 2011
Curso de Reanimación Cardiopulmonar Avanzada Pediátrica y Neonatal
Madrid, España

Del 11 al 14 de mayo de 2011
IX Congreso de la Sociedad Europea de Neurología Pediátrica
Cavtat, Dubrovnik, Croacia

Del 12 al 14 de mayo de 2011
XXVI Congreso de la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos
Salamanca, España

Del 12 al 15 de mayo de 2011
10th European Symposium on Paediatric Cochlear Implantation
Athens, Grecia

Del 13 al 15 de mayo de 2011
XIIth International Congress of Pediatric Laboratory Medicine
Berlin, Alemania

18 de mayo de 2011
El ABC de la Radiología Pediátrica. Jornada Osteoarticular
Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

18 de mayo de 2011
II Curso de simulación avanzada para Residentes de Pediatría
Santiago de Compostela, España

Del 18 al 21 de mayo de 2011
45th Annual Meeting of the Association of European Paediatric Cardiology
Granada, España

Del 19 al 20 de mayo de 2011
XXI Curso Internacional de Avances en Nefrología Pediátrica
Oviedo, España

Del 19 al 21 de mayo de 2011
IV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátrica (SEHOP)
Valencia, España

Del 19 al 21 de mayo de 2011
XXXIII Reunión de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica
Salamanca, España

Del 19 al 22 de mayo de 2011
XIII Congreso Nacional de Pediatría (CONAPEME)
Guadalajara. Jalisco, México

Del 23 al 26 de mayo de 2011
VII Simposio Europeo sobre Medicina Nuclear Pediátrica
Girona, España

Del 25 al 28 de mayo de 2011
44th Annual Meeting of European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN)
Sorrento, Italia

Del 25 al 28 de mayo de 2011
XIV Congreso Latinoamericano de Infectología Pediátrica SLIPE 2011
Punta Cana, República Dominicana

Del 26 al 27 de mayo de 2011
II Simposio Internacional sobre "Detección, diagnóstico y tratamiento precoz de la sordera en la infancia"
Madrid, España

Del 27 al 31 de mayo de 2011
Congreso Internacional de Radiología Pediátrica
Londres, Reino Unido

Del 2 al 3 de junio de 2011
Exploración neurológica del neonato. Algoritmos diagnósticos
Burgos, España

Del 2 al 4 de junio de 2011
XXXVII Congreso Nacional de Nefrología Pediátrica
Barcelona, España

Del 3 al 6 de junio de 2011
II Campamento de Dermatología Pediátrica
Atenas, Grecia

4 de junio de 2011
II Curso de ECG Pediátrico
Sevilla, España

4 de junio de 2011
Simulación Avanzada en Urgencia y Emergencias Pediátricas
Pozuelo de Alarcón, Madrid, España

Del 6 al 10 de junio de 2011
18th Annual Clinical Reviews and Primary Care Update 2011
Amelia Island, Estados Unidos

Del 7 al 11 de junio de 2011
XXIX Reunión Anual de la Sociedad Europea de Enfermedades Infecciosas Pediátricas
La Haya, Países Bajos

8 de junio de 2011
Reunión del Grupo Español de Urología Pediátrica
Málaga, España

Del 9 al 10 de junio de 2011
Emergencias pediátricas: curso práctico con simulador de casos clínicos
Madrid, España

10 de junio de 2011
2ª Jornada de Nutrición y Enfermedad Inflamatoria Intestinal en Niños
Madrid, España

Del 10 al 12 de junio de 2011
Curso de Urgencias Pediátricas
Húmera. Pozuelo de Alarcón, España

Del 15 al 18 de junio de 2011
IAPD 2011 - International Association of Paediatric Dentistry 23rd Congress
Atenas, Grecia

Del 16 al 18 de junio de 2011
5º Congreso de la Sociedad Española de Ortopedia Pediátrica
A Coruña, España

Del 16 al 18 de junio de 2011
LX Congreso de la Asociación Española de Pediatría
Valladolid, España

Del 16 al 18 de junio de 2011
XXXV Reunión anual de la Sociedad Española de Neurología Pediátrica
Granada, España

Del 18 al 25 de junio de 2011
Pediatrics Update. Mediterranean Cruise
Barcelona, España

Del 23 al 26 de junio de 2011
35th Annual Florida Suncoast Pediatric Conference
Sarasota, Estados Unidos

Del 23 al 26 de junio de 2011
5th Europaediatrics
Viena, Austria

Del 25 al 27 de junio de 2011
X Congreso Internacional de Neumología Pediátrica
Versailles, Francia

Del 29 de junio al 2 de julio de 2011
XI Congreso Interamericano de Pediatría. IV Congreso Nacional de Profesores de Pediatría. IV Curso Internacional de Cirugía Pediátrica. XVIII Simposio de Investigación en Pediatría "Dr. Joaquín Cravioto"
Monterrey, México

Cardiología pediátrica: una especialidad en expansión

A. Baño Rodrigo

Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Departamento de Pediatría. Universidad Autónoma de Madrid.

Tradicionalmente las cardiopatías congénitas constituyen el defecto más común al nacimiento, y en su historia natural conllevan una alta mortalidad. Pero en los últimos 50 años, los avances logrados en este campo han permitido invertir el futuro adverso de estos niños enfermos y, hoy día, podemos decir con orgullo que lo que antes representaba un 90% de mortalidad a corto y largo plazo, hoy día ha cambiado a un 90% de supervivencia, también a corto y largo plazo.

Pero, además, la cardiología pediátrica se ha diversificado sobremanera, de tal modo que se ha hecho necesaria la sucesiva superespecialización de los cardiólogos infantiles en las distintas disciplinas de la cardiología. Así, al amparo de las nuevas necesidades diagnósticas y asistenciales, han nacido las unidades de cardiología fetal, de arritmias, de intervencionismo, de miocardiopatías y trasplantes, etc., todo ello para cubrir las necesidades de unos campos en expansión dentro de la cardiología infantil que hacían necesaria la formación de expertos en disciplinas concretas de esta especialidad.

La cardiología fetal, como forma de anticiparse al nacimiento de estos niños enfermos y poder ofrecerles una asistencia inmediata, es también una realidad, y hoy día los cardiólogos infantiles trabajan junto con los obstetras en la asistencia y cuidado de las madres y de los niños con defectos congénitos.

Pero no solo esta especialidad comprende el campo de los defectos congénitos sino que también abarca el estudio y tratamiento de las enfermedades adquiridas del corazón durante la infancia, por lo que estos especialistas se han hecho imprescindibles en los hospitales pediátricos con alta carga asistencial, dado que en todas las especialidades de la pediatría (intensivos, oncología, etc.) se hace necesaria la presencia y colaboración de los cardiólogos infantiles.

Si hay alguna disciplina que pueda considerarse como básica dentro de la cardiología infantil, ésta es la cardiología fetal, puesto que el diagnóstico precoz llevado al seno materno es la mejor exposición de hasta qué punto hemos avanzado en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas, lo que sin duda alguna redunda en un mejor pronóstico a corto y largo plazo de estos niños. La Dra. Álvarez y el Dr. Maroto tienen una gran experiencia en este campo, y su capítulo es de referencia para entender cuál debe ser la aproximación diagnóstica y terapéutica a las madres embarazadas de un niño con cardiopatía congénita.

También en este número monográfico, el Dr. Bermúdez-Cañete y los doctores Sánchez y Abelleira presentan los avances en intervencionismo. No hace falta decir que él tiene una muy amplia experiencia en este campo y que ha vivido de cerca la evolución de estas técnicas, siendo pionero en el empleo de muchas de ellas, pudiendo decirse que hoy día es una persona de referencia, tanto nacional como internacional, en el campo del intervencionismo en las cardiopatías congénitas.

Las técnicas de imagen constituyen en al actualidad uno de los pilares básicos en el proceso diagnóstico de la cardiopatías, y su evolución ha desbordado con mucho las previsiones que se hacían sobre ellas a corto plazo. Así, la ecocardiografía en todas sus variantes (bidimensional, tridimensional, transesofágico, tisular, etc.), la tomografía axial computarizada y la resonancia nuclear magnética han entrado de lleno en la cardiología infantil, y con ellas una de las personas de referencia en nuestro país es la Dra. Bret Zurita, que ha sabido entresacar toda la brillantez necesaria a las técnicas de imagen y con ello crearse un lugar im-

Correspondencia: Dr. A. Baño Rodrigo. Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Avda. Menéndez Pelayo, 65. 28009 Madrid
E-mail: antonio_bano@hotmail.com
Recibido: Febrero 2011

Rev Esp Pediatr 2011; 67(3): 125-126

prescindible dentro de esta especialidad. Junto con ella colabora en el capítulo la Dra. Deiros, destacando por ser uno de los más completos y actualizados en este campo.

Por último, las Unidades de Hipertensión Pulmonar creadas en los últimos años han surgido como una necesidad ante la existencia de niños con hipertensión pulmonar secundaria a cardiopatías congénitas, y también ante otros tipos de hipertensión más específicos de la infancia. La Dra. del Cerro es parte integrante de una de las Unidades de Hipertensión Pulmonar más reconocidas de la especialidad, y sus aportaciones son básicas para entender y profundizar en el campo de esta patología. El capítulo se complementa con la experiencia del Dr. Moreno, neumólogo pediatra, y entre los dos presentan en esta monografía de forma clara y concisa todos los pasos precisos para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar en el niño.

Cardiología fetal

T. Álvarez Martín, E. Maroto Álvaro

Sección de Cardiología Infantil. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

RESUMEN

La ecocardiografía fetal ofrece una ventana al corazón fetal que no solo ha permitido una mejora en el diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas (CC), sino que ayuda a entender la evolución y desarrollo de las malformaciones cardíacas y la repercusión de determinadas enfermedades extracardíacas sobre el sistema cardiovascular en desarrollo. Las cardiopatías congénitas son las malformaciones fetales más frecuentes, con una incidencia general de 4-8/1.000 recién nacidos vivos, y son responsables del 20% de las muertes neonatales y del 50% de las muertes infantiles. Las malformaciones cardíacas son los defectos más frecuentemente pasados por alto en la valoración prenatal. Esto se debe a que es una técnica compleja y operador-dependiente que precisa de un entrenamiento específico y tiempo para realizar una exploración adecuada. El cuidado y manejo de estos pacientes precisa de un equipo multidisciplinar con cardiólogos infantiles especializados en cardiología fetal, obstetras y ecografistas obstétricos, genetistas, psicólogos y trabajadores sociales para poder ofrecer una valoración completa y cuidado integral del feto y de sus padres.

Palabras clave: Cardiopatías fetales; Ecocardiografía fetal; Diagnóstico intraútero.

ABSTRACT

Fetal echocardiography offers a window to the fetal heart that has not only allowed for an improvement in prenatal diagnosis of congenital heart diseases (CHD) but also helps to understand the evolution and development of cardiac malformations and the repercussion of certain extracardiac diseases on the developing cardiovascular system. Congenital heart diseases are the most frequent fetal malformations having a general incidence of 4-8/1000 live newborns. They are responsible for 20% of neonatal deaths and 50% of child deaths. Cardiac malformations of the most frequently overlooked defects in the prenatal evaluation. This is because the fetal echocardiography is a complex and operator-dependent technique that requires specific training and time to carry out an adequate examination. The care and management of these patients require a multidisciplinary team with child cardiologists specialized in fetal cardiology as well as obstetricians and obstetric ultrasonographists, geneticists, psychologists and social workers in order to offer a complete evaluation and comprehensive care of the fetus and parents.

Key words: Fetal heart diseases; Fetal echocardiography; Intrauterine diagnosis.

INTRODUCCIÓN

Gracias a los avances en las técnicas de imagen, en este momento somos capaces de visualizar y entender aspectos del desarrollo del sistema cardiovascular hasta ahora desconocidas. La ecocardiografía fetal ofrece una ventana al corazón fetal que no solo ha permitido una mejora en el diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas (CC), sino que ayuda a entender la evolución y desarrollo de las malformaciones cardíacas y la repercusión de determinadas enfermedades extracardíacas sobre el sistema cardiovascular en desarrollo.

Las cardiopatías congénitas son las malformaciones fetales más frecuentes, con una incidencia general de 4-8/1.000 recién nacidos vivos, y son responsables del 20% de las muertes neonatales y del 50% de las muertes infantiles. La incidencia es menor en los recién nacidos vivos por la muer-

Correspondencia: Dra. Teresa Álvarez Martín. Sección de Cardiología Infantil. Hospital Gregorio Marañón. C/ Doctor Esquerdo, 46. 28007 Madrid
E-mail: alvateresa@gmail.com
Recibido: Febrero 2011

Rev Esp Pediatr 2011; 67(3): 127-135

te intraútero de fetos afectos. A pesar de la mejora en el diagnóstico prenatal en las últimas dos décadas, las malformaciones cardíacas son los defectos más frecuentemente pasados por alto en la valoración prenatal. Aunque el *screening* en poblaciones de alto riesgo ha sido crucial en muchas enfermedades, en el diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas supone un escenario de mucho esfuerzo para pocos diagnósticos. Esto se debe a que es una técnica compleja y operador-dependiente que precisa de un entrenamiento específico y tiempo para realizar una exploración adecuada. Los estudios publicados en los últimos años demuestran la dificultad del diagnóstico de este tipo de patologías y la tasa de detección se sitúa entre el 40-50% para las cardiopatías congénitas catalogadas como mayores.

El cuidado y manejo de estos pacientes precisa de un equipo multidisciplinar con cardiólogos infantiles especializados en cardiología fetal, obstetras y ecografistas obstétricos, genetistas, psicólogos y trabajadores sociales para poder ofrecer una valoración completa y cuidado integral del feto y de sus padres.

El objetivo de la ecocardiografía fetal es excluir la presencia de malformaciones cardíacas y, si es preciso, realizar el diagnóstico especifico de la cardiopatía congénita presente. Es la herramienta de diagnóstico de la anatomía cardíaca y de las alteraciones del ritmo y cada vez más se está extendiendo el estudio de la función cardíaca con técnicas ya aceptadas en adultos y niños.

INDICACIONES DE ECOCARDIOGRAFÍA FETAL

En el momento actual no existe un *screening* universal para la realización de ecocardiografía fetal sino que se realiza una política de grupos de riesgo. El problema principal es que la mayoría de las CC aparecen en gestantes sin factores de riesgo, por lo que la indicación con más rendimiento es la presencia de una imagen anormal o una sospecha de CC por parte del *screening* obstétrico.

Las indicaciones de la ecocardiografía fetal se clasifican en fetales, maternas y familiares.

Indicaciones fetales

Las indicaciones fetales son una imagen anormal en el *screening* obstétrico, anomalías extracardíacas, alteraciones cromosómicas, aumento del pliegue nucal en el primer trimestre, hídrops no inmune, alteraciones del ritmo y gestaciones múltiples.

La asociación de cardiopatía congénita con malformaciones extracardíacas varía entre un 20-40%, según las series analizadas. Es mayor en los centros terciarios y cuanto más precoz se realiza el estudio.

El uso del pliegue nucal (PN) como *screening* de primer trimestre se ha impuesto en la práctica diaria como un marcador de riesgo independiente de cromosomopatía y cardiopatía congénita. La etiología de esta asociación todavía no está totalmente esclarecida. La hipótesis de una disfunción ventricular transitoria que ocasionaría alteraciones en el drenaje linfático y justificaría la asociación con insuficiencia tricúspide transitoria y ductus venoso retrógrado no esta universalmente aceptada. La prevalencia de CC aumenta exponencialmente con el grosor del pliegue nucal.

Indicaciones maternas

Las indicaciones maternas más frecuentes son la diabetes, fenilcetonuria, exposición a teratógenos (alcohol, fármacos anticonvulsivantes, litio, ácido retinoico, infecciones virales), antecedentes de cardiopatía materna o presencia de anticuerpos lúpicos positivos o conectivopatías.

La diabetes materna asocia mayor riesgo de anomalías conotruncales en caso de mal control metabólico durante la gestación, con un aumento del riesgo al 4-6% que en el caso de la fenilcetonuria asciende a un 14%.

Es conocido el riesgo de cardiopatía congénita en caso de infección por rubéola en las fases precoces de la gestación. Sin embargo, en otras infecciones virales como el citomegalovirus, coxsackie y parvovirus no se ha demostrado la asociación con malformación cardíaca pero sí el desarrollo de miocarditis fetal.

Una indicación de ecocardiografía fetal que ha aumentado en los últimos años es el deseo materno de evitar técnicas de diagnóstico invasivo a pesar de tener factores de riesgo como edad materna avanzada o marcadores bioquímicos alterados. La realización de esta prueba nunca sustituye al estudio genético, pero permite descartar el porcentaje de anomalías cromosómicas que se asocian con cardiopatía (por ejemplo el 50-60% de los pacientes con trisomía 21, el 99% de las trisomías 18 y el 90% de las trisomías 13).

Indicaciones familiares

Las indicaciones familiares son que exista un hijo previo con CC, CC paterna y antecedentes de síndromes que asocien malformaciones cardíacas.

La tasa global de recurrencia de CC es de un 2-4% en caso de que uno de los padres tenga una CC y 2% en caso de hermanos con CC. Algunas cardiopatías tienen una tasa de recurrencia mayor que otras, por ejemplo, las patologías izquierdas o las heterotaxias.

Un dato a tener en cuenta es que el 90% de las CC aparecen en gestantes que no se incluyen en estos grupos de riesgo, por lo que la detección de una imagen anormal en el estudio obstétrico es la única manera de acceder al diagnóstico de estos pacientes.

MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO

El momento óptimo para la realización de una ecocardiografía transabdominal y obtener toda la información ne-

cesaria para un diagnóstico certero es a partir de la semana 16ª-18ª de gestación, variando según la posición fetal y la transmisión sónica materna.

Embriológicamente, el tubo cardíaco completa su proceso de septación, desarrollo valvular y división conotruncal a las 10 semanas, desarrollando los primeros latidos cardíacos a las 5 semanas. Entre la 12ª y 17ª semana duplica su tamaño y lo triplica a la semana 21ª. Este crecimiento es crucial para poder estudiar con la tecnología de ultrasonidos actual la anatomía y fisiología cardiovascular.

DIAGNÓSTICO PRECOZ

La mejora de las sondas ecográficas y los nuevos marcadores de aneuploidia y riesgo de cardiopatía ha llevado en los últimos años a un aumento progresivo de la demanda de diagnóstico precoz, entre las 13 y 15 semanas de gestación. Los estudios de primer trimestre requieren más experiencia y recursos y probablemente deban reservarse para poblaciones de alto riesgo en centros especializados. La mayoría de los autores están de acuerdo en que para confirmar la normalidad debe realizarse un estudio en el segundo trimestre, en poblaciones de alto y bajo riesgo.

Las imágenes transabdominales son las más extendidas y familiares. La imagen transvaginal permite mejor visualización en el primer trimestre (menos de 14 semanas de gestación), cuando la ventana transabdominal no es adecuada. Sin embargo, en la ecografía transvaginal los movimientos del transductor son muy limitados, y su estrecho rango de foco supone un problema si la posición fetal no es adecuada.

Un estudio realizado para analizar la capacidad de diagnóstico de la ecocardiografía transvaginal entre la semana 13ª y 15ª de gestación encontró una tasa de visualización de todas las estructuras cardíacas de un 47,5% en una población no seleccionada y 76,9% en población de alto riesgo. La tasa de visualización en ecocardiografía combinando imágenes transvaginales y transabdominales varió entre 90-100% en tres instituciones que evaluaron población de alto riesgo. La experiencia de la institución y el operador son importantes determinantes en los estudios precoces y un abordaje mixto parece ser lo más beneficioso.

PECULIARIDADES DEL SISTEMA CARDIOVASCULAR FETAL

El sistema cardiovascular fetal difiere del adulto en numerosos puntos. Primero, la estructura del miocardio fetal es única. Los miocitos fetales pueden desarrollar hiperplasia y aumento de número mientras que los miocitos maduros sólo desarrollan hipertrofia y aumento del tamaño. Segundo, el miocardio fetal es más rígido, con alteración en la relajación respecto al adulto. El miocardio fetal está formado por un 60% de elementos no contráctiles respecto al 30% del corazón adulto.

La circulación fetal también es única. A diferencia de la vida postnatal, en la cual las circulaciones pulmonar y sistémica trabajan en serie (la sangre desoxigenada es bombeada por el ventrículo derecho a los pulmones, retorna al lado izquierdo que la bombea al cuerpo), en el feto el lado derecho e izquierdo funcionan en paralelo, con la oxigenación dependiente de la placenta. Existen una serie de cortocircuitos únicos en la vida fetal, como el ductus venoso, el foramen oval y el ductus arterioso.

La circulación fetal está diseñada de manera adaptada a las necesidades del feto. La placenta es un órgano muy vascularizado y con una resistencia vascular extremadamente baja. Las arterias umbilicales se originan en las arterias ilíacas y llevan una mezcla de sangre desoxigenada a la placenta. La vena umbilical lleva sangre oxigenada, a través del cordón umbilical de regreso al feto. La vena umbilical se continúa con el ductus venoso, una estructura que atraviesa el hígado, y conecta con la vena cava inferior justo antes de la unión con la aurícula derecha. El ángulo de inserción del ductus venoso establece un flujo preferente de la sangre más oxigenada procedente de la placenta a través del foramen oval a las cavidades izquierdas para que llegue a perfundir el miocardio y el cerebro. De la misma manera, la sangre desoxigenada procedente del feto a través de la vena cava superior se dirige a la válvula tricúspide y es eyectada por el ventrículo derecho en la arteria pulmonar. El lecho vascular pulmonar es un circuito de alta resistencia durante la vida fetal, de manera que solo un 10% del gasto del VD pasa por el circuito pulmonar y la mayoría de la sangre pasa por el ductus arterioso a la aorta descendente y a través de las arterias umbilicales llega a la placenta para oxigenarse de nuevo. El sistema cardiovascular fetal está diseñado para maximizar el aporte de oxígeno a los tejidos que más lo necesitan y aportar la sangre desoxigenada a la placenta de la mejor manera posible.

Esta manera especial de circular con los cortocircuitos fisiológicos permite que cardiopatías muy severas permanezcan asintomáticas y compensadas durante la vida fetal y se manifiesten drásticamente con el inicio de la respiración y la necesidad de establecer la circulación en serie.

TÉCNICA DE LA ECOCARDIOGRAFÍA

Para la realización de una ecocardiografía fetal es necesario un ecógrafo con sondas de frecuencias 3-7 MHz y posibilidad de eco-bidimensional, Doppler pulsado, Doppler continuo y Doppler color y un zoom de alta resolución. Se han propuesto diferentes sistemas estandarizados para la evaluación del corazón fetal. Unos se basan en los planos ecocardiográficos usados en cardiología pediátrica y otros en planos transversales más sencillos de obtener e interpretar adaptados a la práctica habitual del ecografista obstétrico. En líneas generales ambos sistemas se complementan y el objetivo final es establecer un análisis secuencial del corazón fetal.

FIGURA 1. Corte del cuatro cámaras.

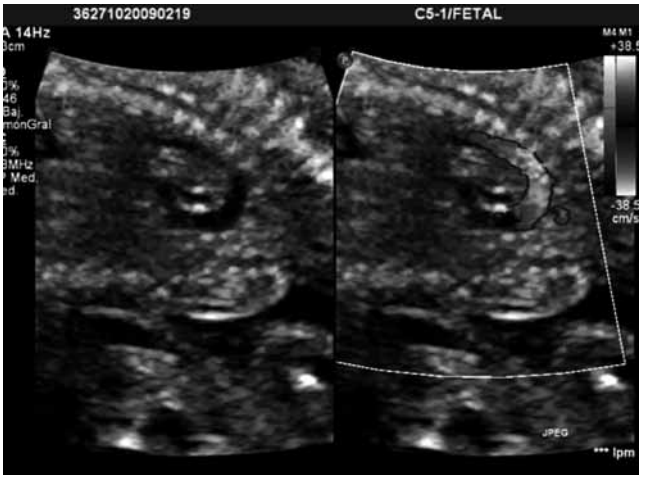

FIGURA 2. Corte del arco aórtico.

La exploración sistemática del corazón fetal permite confirmar la normalidad fácilmente y en caso de malformaciones cardíacas realizar un diagnóstico preciso. Se basa en chequear las conexiones del corazón. Hay seis conexiones cardíacas a considerar, tres en cada lado del corazón. La conexión venosa-atria, la conexión atrio-ventricular y la conexión ventrículo-arterial. En el lado derecho, la vena cava superior e inferior drenan en la aurícula derecha, que conecta a través de la válvula tricúspide con el ventrículo derecho que se continúa con la arteria pulmonar. En el lado izquierdo, la aurícula izquierda recibe la sangre de las venas pulmonares, y conecta vía la válvula mitral con el ventrículo izquierdo del que nace la aorta.

El cuatro cámaras (Fig. 1) es el plano más utilizado para el estudio del corazón fetal y se obtiene en una sección transversal del tórax justo por encima del diafragma. El examen de este plano muestra las venas pulmonares y las aurículas, las conexiones atrioventriculares y los dos ventrículos. Tres de las seis conexiones se pueden ver en un solo plano. El septo interventricular también puede analizarse en este corte transversal. Clásicamente se estableció el corte de cuatro cámaras como estándar para el *screening* de malformaciones cardíacas; su obtención es posible en aproximadamente un 90% de los casos, pero como único plano de estudio tiene una tasa de detección de CC de un 40%.

En el corte de cuatro cámaras se debe analizar:

1. El corazón ocupa un tercio del tórax y el ápex se localiza a 45º.
2. Hay dos aurículas de aproximadamente el mismo tamaño.
3. Hay dos ventrículos de aproximadamente el mismo tamaño y grosor y ambos tienen la misma contractilidad.
4. La cruz del corazón esta formada por la inserción de la válvula mitral y tricúspide, el septo interauricular y el septo interventricular. La tricúspide se inserta discretamente más apical que la mitral.
5. Hay dos válvulas auriculoventriculares que se abren y se cierran.
6. Visualizar el flap del foramen oval en la aurícula izquierda.

El análisis de las conexiones ventrículo-arteriales precisa de planos en los que se originen las grandes arterias, ya sea en proyecciones horizontales o transversales. Angulando el transductor cranealmente desde las cuatro cámaras hacia el hombro derecho se demuestra la aorta naciendo en el centro del tórax del ventrículo izquierdo. Cranealmente a este plano se visualiza la arteria pulmonar naciendo del ventrículo derecho anterior a la aorta cerca de la pared torácica y dirigiéndose directamente hacia la columna. Angulando el transductor hacia el hombro izquierdo en un plano longitudinal demuestra la conexión del corazón derecho con el arco ductal. Angulando el transductor hacia el hombro derecho se puede visualizar en una sección longitudinal del feto el arco aórtico (Fig. 2).

En el análisis de los grandes vasos en estos planos se debe evaluar:

1. Hay dos arterias.
2. La aorta se origina en el centro del tórax del ventrículo izquierdo y se continúa con el arco aórtico, que puede identificarse por los troncos supraaórticos.
3. La arteria pulmonar se origina del ventrículo derecho y se bifurca rápidamente en las arterias pulmonares y el ductus arterioso.
4. Las grandes arterias son de tamaño similar, aunque la arteria pulmonar puede ser discretamente mayor.
5. La válvula pulmonar es anterior y craneal a la válvula aórtica.
6. Los grandes vasos se cruzan en el origen.

El estudio ecocardiográfico fetal en cinco planos se basa en cinco cortes transversales de caudal a craneal del abdomen y el tórax del feto que permite una visión general de

la anatomía cardíaca de una manera sencilla y efectiva. Descritos por Yaguel en el año 2001, se han establecido como la manera más extendida de evaluar el corazón fetal en el estudio obstétrico.

Un primer plano transversal a nivel del abdomen establece la situación de la VCI, la aorta y el estomago, determinando el situs abdominal. Desplazando el transductor cranealmente, el segundo plano transversal a nivel del tórax es el cuatro cámaras, con la obtención de la información que hemos descrito previamente. El tercer plano, craneal y discretamente anterior visualiza la salida de la aorta del VI y más craneal en el cuarto plano la salida de la pulmonar del VD. De esta manera se comprueba el cruce arterial y se establecen las seis conexiones cardíacas.

Especialmente útil es el quinto plano, el corte de los tres vasos (Fig. 3), es una manera sencilla de acceder al estudio de los grandes vasos. Se obtiene desplazando cranealmente el transductor desde el plano de la arteria pulmonar con una ligera angulación anterior. En este corte visualizamos la arteria pulmonar a nivel del ductus arterioso, el arco aórtico y la vena cava superior en el mismo plano. Permite identificar los dos arcos y comparar el tamaño lado a lado. Con el Doppler color se evalúa la presencia de flujo anterógrado en los dos tractos de salida en el corazón normal. Si se visualiza flujo retrógrado en alguno de los dos vasos debe sospecharse una obstrucción severa en el tracto de salida. En este plano el arco aórtico y el ductus se unen en una "V" con la confluencia en la parte posterior del tórax. La relación con la tráquea permite identificar el situs de la aorta, en situación normal, ambos vasos (la aorta y el ductus) deben estar a la izquierda de la traquea. La presencia de un cuarto vaso a este nivel permite sospechar una persistencia de la vena cava superior izquierda.

La ecografía es una técnica dependiente de la habilidad del operador. La Sociedad Americana de Ecocardiografía estableció en 2004 los conocimientos necesarios para el desarrollo de esta técnica:

- Ser capaz de reconocer el espectro completo de las cardiopatías simples y complejas, adquiridas y congénitas y sus manifestaciones e historia natural a lo largo de la gestación y reconocer las limitaciones de la ecocardiografía fetal en la detección de lesiones asociadas importantes.
- Tener los conocimientos y habilidades para aplicar todas las modalidades de la ecocardiografía, incluido 2-D, M-mode, Doppler pulsado, Doppler continuo y Doppler color en el reconocimiento y evaluación de los corazones normales y patológicos.
- Tener los conocimientos de la anatomía y fisiología del sistema cardiovascular a través de los estados de desarrollo humano.
- Tener un amplio conocimiento del espectro de arritmias y la habilidad para utilizar el espectro de las modalidades ecocardiográficas en su valoración.

FIGURA 3. Corte de los tres vasos: arteria pulmonar con ductus arterioso, Aorta transverso y vena cava superior.

- Tener conocimientos en los principios de la ultrasonografía y su aplicación en el embarazo.
- Tener un amplio conocimiento de la fisiología maternofetal así como de las condiciones maternas que pueden afectar al desarrollo del feto.
- Estar familiarizado con los últimos avances en diagnóstico prenatal, incluyendo las pruebas invasivas y no invasivas disponibles durante el embarazo.
- Tener conocimiento del campo creciente del intervencionismo fetal y sus posibles efectos en el sistema cardiovascular fetal.

LIMITACIONES DE LA ECOCARDIOGRAFÍA FETAL

La ecocardiografía fetal, como todas las técnicas con ultrasonidos, es operador-dependendiente y depende de la experiencia del cardiólogo infantil que la realiza. Las limitaciones técnicas incluyen la posición fetal o el hábito materno. En casos de obesidad materna puede ser imposible conseguir unas imágenes de calidad suficiente como para realizar un diagnóstico detallado. En caso de gestaciones múltiples se producen zonas de sombra que dificultan el estudio de todos los planos cardíacos. Dentro de los diagnósticos cardíacos, las comunicaciones interventriculares pequeñas, el drenaje venoso pulmonar anómalo y la coartación de aorta son los diagnósticos más difíciles y los que más falsos negativos tienen. La comunicación interauricular tipo ostium secundum y el ductus arterioso persistente son imposibles de diagnosticar ya que son comunicaciones fisiológicas en el feto.

ALTERACIONES DEL RITMO

El electrocardiograma es difícil pero no imposible de realizar en el feto. La señal del ECG fetal es débil debido a la distancia al abdomen materno y la interferencia con el corazón materno. Se han desarrollado algoritmos que son ca-

paces de procesar la señal del ECG fetal y transcribirla pero no están disponibles aún en la práctica diaria. Como alternativa al ECG fetal, las arritmias fetales se pueden estudiar mediante el análisis de las consecuencias mecánicas de la actividad eléctrica, ya sea el movimiento de las cavidades cardíacas o los flujos.

La frecuencia cardíaca fetal normal varía entre 120-180 lpm con sincronía atrioventricular. Incrementos transitorios en la frecuencia cardíaca pueden verse durante los periodos de actividad y bradicardia transitoria durante la compresión del abdomen materno por el transductor.

La extrasistolia supraventicular es la arritmia más frecuente en el feto. Se ha relacionado con la membrana del foramen oval redundante, el uso de nicotina o la insuficiencia placentaria. Son benignos y típicamente desaparecen al nacer.

Las enfermedades autoinmunes maternas con anticuerpos SS-A y SS-B circulantes pueden dañar el sistema de conducción fetal y producir un bloqueo aurículo-ventricular completo. La evaluación de las madres con anticuerpos positivos permite identificar fases precoces del daño con bloqueo de primer y segundo grado mediante la medida del intervalo PR mecánico e instaurar un tratamiento precoz con corticoides antes de que el BAVC esté establecido y sea irreversible.

En los fetos, las frecuencias cardíacas rápidas son bien toleradas durante periodos largos de tiempo, incluso días. Las taquicardias más frecuentes en el feto son las supraventriculares (FC 220-280 lpm) y el flutter auricular (FC >300 lpm). Son fácilmente distinguibles evaluando la relación 1:1 aurículas-ventrículos. Si la taquicardia se mantiene resulta en disfunción ventricular, alteración de la relajación e hídrops.

La evaluación de una taquicardia fetal requiere evaluar el mecanismo subyacente y el tipo de taquicardia, evaluar la repercusión, si es intermitente o mantenida y la edad gestacional. La actitud puede ser expectante con monitorización estricta en los casos de taquicardias intermitentes, finalizar la gestación si la taquicardia es mantenida y la edad gestacional adecuada o iniciar tratamiento transplacentario para frenar la taquicardia. El fármaco de elección será aquel que tenga menos efectos secundarios y sea más eficaz para el tipo de taquicardia analizado. El fármaco más frecuentemente utilizado es la digoxina, con el inconveniente del escaso paso placentario en caso de hídrops. Otras alternativas con buenos resultados son el sotalol, la flecainida y la amiodarona, de elección en caso de precisar administración fetal mediante punción directa.

EVALUACIÓN DEL SISTEMA CARDIOVASCULAR FETAL: ANÁLISIS DOPPLER

La ecocardiografía fetal permite evaluar las anomalías cardíacas estructurales y funcionales. La ecocardiografía morfológica nos permite el diagnóstico de prácticamente todas las malformaciones cardíacas y el mejor conocimiento de la fisiología fetal y el uso del Doppler se ha extendido para la evaluación de la función cardíaca y su repercusión hemodinámica en el feto.

Una simple medida de la función cardíaca es determinar el tamaño del corazón. La cardiomegalia se evalúa comparando el área del corazón en un corte transversal con el área del tórax. El índice cardiotorácico debe ser < 0,33, o de una manera visual, deben caber tres corazones en el tórax.

La evaluación mediante el Doppler en diferentes localizaciones del sistema cardiovascular permite entender el funcionamiento fisiológico de la circulación fetal. Los patrones normales de flujo sanguíneo en estos lugares ya han sido establecidos y las desviaciones de estos patrones de normalidad sugieren patología.

Las alteraciones del flujo en el sistema cardiovascular normalmente traducen una alteración en la complianza ventricular con una elevación en las presiones de llenado auricular, reflejando un impedimento para el flujo anterógrado o flujo retrógrado en el sistema venoso. El análisis Doppler nos ofrece la posibilidad de entender más en profundidad estos trastornos.

Los siguientes son los sitios más frecuentemente interrogados por el Doppler en el feto:

- Las válvulas atrioventriculares (Fig. 4): el patrón normal a través de la tricúspide y la mitral es un flujo con dos picos que representan el llenado diastólico precoz pasivo tras la apertura de las válvulas y el llenado activo con la contracción auricular. En el feto, la segunda onda es normalmente de mayor velocidad. Cuando se altera la complianza ventricular los dos picos se pueden fusionar.
- La vena cava inferior: el flujo es normalmente fásico, con un pequeño pico retrógrado. Las alteraciones en la complianza ventricular derecha, la restricción al flujo o la disfunción ventricular resultan en un aumento del pico retrogrado.
- El ductus venoso (Fig. 5): el flujo es normalmente fásico pero a diferencia del anterior es anterógrado durante todo el ciclo cardíaco. La presencia de flujo retrógrado sugiere un aumento en la presión de la aurícula derecha.
- La arteria umbilical: flujo pulsátil con una fase sistólica y una fase diastólica. La evaluación del flujo en la arteria umbilical provee de información sobre el estado de la placenta. La placenta es un órgano con una resistencia vascular muy baja por lo que el flujo diastólico en la arteria umbilical debe ser alto. Una disminución en el flujo diastólico en la arteria umbilical refleja un aumento de resistencia en la placenta y se puede ver en una variedad de enfermedades como infecciones, retraso del crecimiento intrauterino, preeclampsia o el síndrome de

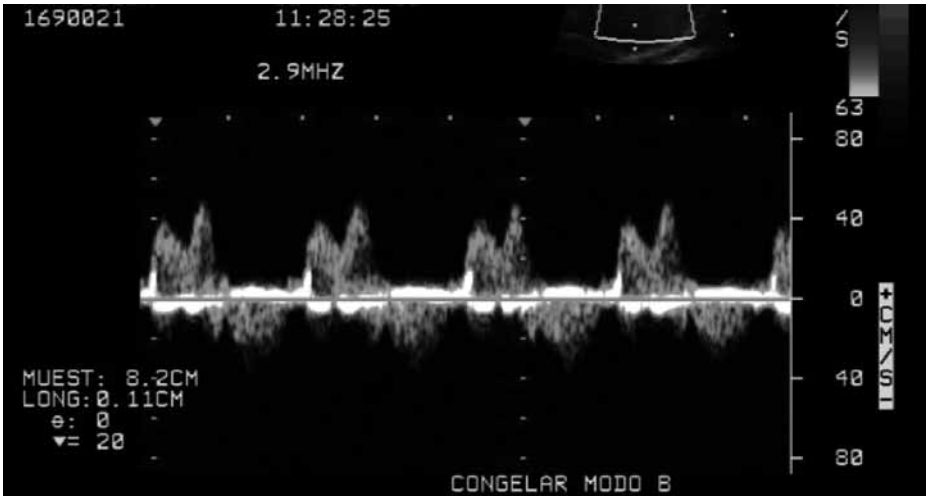

FIGURA 4. Doppler de válvula mitral con flujo bifásico, pico A de llenado pasivo y pico E de contracción auricular.

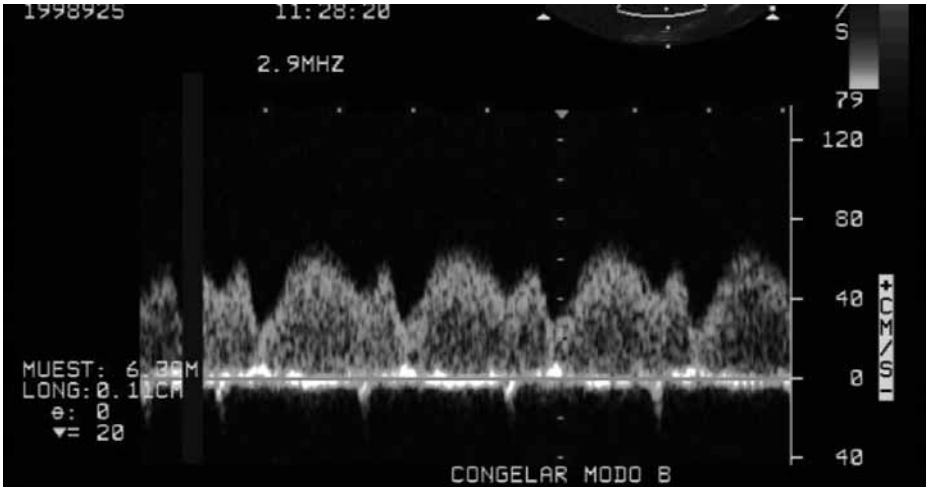

FIGURA 5. Doppler característico del ductus venoso: fásico y anterógrado en todo el ciclo.

transfusión feto-fetal. La resistencia vascular de la placenta se puede calcular mediante el índice de pulsatilidad (velocidad sistólica-velocidad diastólica/integral velocidad-tiempo o el área bajo la curva).

– La vena umbilical: el flujo normal es continuo, de baja velocidad y no pulsátil.

CONSEJO PRENATAL Y EVOLUCIÓN DE LAS CC

La evolución de las CC diagnosticadas prenatalmente está influenciada por varios factores. El espectro es diferente de las que vemos en la vida postnatal, con mayor representación de las formas más severas. Hay una mayor incidencia de anomalías extracardíacas y cromosomopatías que condiciona un mayor porcentaje de pérdida fetal. Además, algunas lesiones cardíacas son progresivas a formas más severas.

Tras un diagnóstico de CC debe ofrecerse a los padres la información más detallada posible del problema. Esto incluye descripción detallada de la anomalía, la necesidad de cirugía y el tipo de intervención disponible, el número de procedimientos necesarios, la mortalidad y morbilidad asociada y la evolución a largo plazo. Los padres necesitan entender todos estos factores antes de tomar una decisión sobre el embarazo. Es normal que la situación de estrés inicial de los padres haga difícil asimilar toda la información y sean necesarias varias consultas para asegurarse un correcto entendimiento del problema.

Las lesiones cardíacas son procesos dinámicos en el corazón en desarrollo y precisan una evaluación seriada. En nuestra práctica habitual monitorizamos los fetos con cardiopatías congénitas mediante ecocardiografías cada 4-6 semanas para evaluar la posibilidad de progresión (empeoramiento de las lesiones valvulares) o cambios fisiológicos (disfunción ventricular o insuficiencia de las válvulas auriculoventriculares) que puedan ocurrir. Los fetos con arritmia, hídrops, lesiones progresivas o aquellos que reciben tratamiento transplacentario requieren controles más frecuentes.

Las anomalías estructurales del corazón raramente resultan en una alteración del bienestar fetal y casi todos los embarazos llegan a término sin desarrollar hídrops ni insufi-

ciencia cardíaca. La hipoplasia severa del ventrículo derecho o izquierdo, o incluso la estenosis severa en los tractos de salida, tienen pocas consecuencias en la circulación fetal, ya que es la placenta y no los pulmones la que oxigena la sangre fetal y existen estructuras como el ductus arterioso y el foramen oval que permiten bypasear las estructuras malformadas y mantener el flujo. Las excepciones a este principio son los fetos con anomalías cromosómicas, insuficiencia de las válvulas auriculoventriculares significativas y los casos con disfunción ventricular. La tasa global de pérdida intraútero de las cardiopatías congénitas es del 10%.

La ecocardiografía fetal nos ha permitido estudiar y demostrar la progresión de las CC intraútero. Por ejemplo, una estenosis pulmonar con válvula patente a las 18 semanas de gestación puede progresar a atresia pulmonar con hipoplasia de VD al final de la gestación. La progresión de las lesiones izquierdas ha sido detalladamente estudiada y documentada. La estenosis aórtica con un ventrículo dilatado y disfuncionante a las 16 semanas puede progresar a hipoplasia de ventrículo izquierdo al nacimiento. Lo que todavía no está totalmente establecido es por qué no todas las lesiones progresan de la misma manera y severidad. Sin embargo, bajo esta premisa de evolución por teoría de flujo se ha desarrollado el intervencionismo fetal con objeto de variar la historia natural de las lesiones obstructivas, evitando su progresión a hipoplasia de cavidades.

La mortalidad operativa actual de la mayoría de las cardiopatías congénitas, excepto la hipoplasia de ventrículo izquierdo, es menor del 5%, pero eso no refleja la evolución de las cardiopatías diagnosticadas prenatalmente. Los datos aportados respecto al impacto del diagnóstico prenatal en las CC son contradictorios. El análisis es complicado ya que las CC diagnosticadas prenatalmente representan el extremo más severo del espectro, con mayor incidencia de malformaciones extracardíacas y alteraciones cromosómicas. La tasa de supervivencia también depende de la tasa de terminación de la gestación. Si un porcentaje elevado de las gestaciones con fetos más severamente afectados son terminadas, la supervivencia de los restantes parece mejor.

Son pocos los estudios que han demostrado mejor evolución en los casos diagnosticados prenatalmente, en especial las lesiones con manejo biventricular. La mortalidad pre y postoperatoria de la DTGA ha demostrado ser menor en los casos con diagnóstico prenatal. Un pequeño estudio de coartación encontró que el diagnóstico prenatal se asociaba con menor morbilidad y mejor supervivencia. Con respecto al pronóstico del SVIH, los resultados son variados. La serie analizada por Bradkley encuentra que los pacientes con diagnóstico prenatal tienen peor supervivencia que los diagnosticados postnatalmente. Sin embargo, el estudio de Tworetzky demostró una mejoría en la supervivencia y menor morbilidad en los pacientes con diagnóstico prenatal.

El diagnóstico prenatal de las CC tiene numerosos beneficios potenciales. Permite a los padres elegir si quieren continuar con la gestación y les aporta el tiempo necesario para entender la naturaleza y magnitud del problema. Además, permite planificar el lugar del parto y evita la inestabilidad hemodinámica derivada del cierre ductal en las cardiopatías ductusdependientes. La repercusión que estos factores pueda tener en el pronóstico neurológico a largo plazo está por analizar.

Desde el inicio de la cardiología fetal hace 20 años, el desarrollo de este campo ha sido vertiginoso y no tenemos por qué pensar que no vaya a continuar en los próximos años. La aplicación de las nuevas tecnologías de ecocardiografía tridimensional en tiempo real que permite la obtención de un volumen para posterior análisis por personal especializado puede extender el diagnóstico a zonas sin acceso a un centro terciario. El uso del Doppler tisular para la evaluación de la función cardíaca fetal nos permitirá reconocer precozmente las situaciones de disfunción sistólica y diastólica que preceden al fallo cardíaco fetal.

A medida que nuestro conocimiento y capacidad de estudio del corazón fetal mejoran el intervencionismo es una atractiva opción de tratar y variar la evolución natural de determinadas cardiopatías antes de que el daño esté establecido.

BIBLIOGRAFÍA

1. Grandjean H, Larroque D, Levi S. The performance of routine ultrasonographic screening of pregnancies in the Eurofetus Study. Am J Obstet Gynecol. 1999; 181: 446-54.
2. Yagel S, Cohen SM, Achiron R. Examination of the fetal heart by five short-axis views: a proposed screening method for comprehensive cardiac evaluation. Ultrasound Obstet Gynecol. 2001; 17: 367-9.
3. Allan L, Benacerraf B, Copel JA, et al. Isolated major congenital heart diseases. Ultrasound Obstet Gynecol. 2001; 17: 370-9.
4. Garne E, Loane M, Dolk H, et al. Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe. Ultrasound Obstet Gynecol. 2005; 25: 6-11
5. Chew C, Halliday JL, Riley MM, Penny DJ. Population-based study of antenatal detection of congenital heart disease by ultrasound examination. Ultrasound Obstet Gynecol. 2007; 29: 619-24.
6. Hyett J. Does nuchal translucency have a role in fetal cardiac screening? Prenat Diagn. 2004; 24: 1130-5
7. Bhat AH, Sahn DJ. Latest advances and topics in fetal echocardiography. Curr Opin Cardiol. 2004; 19: 97-103.
8. Game E, Stoil C, Clementi M. Euroscan Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart defects by ultrasound: experience from 20 European registries. Ultrasound Obstet Gynecol. 2001; 17: 386-91.
9. Rustico MA, Benettoni A, Dóttavio G. Early screening for congenital anomalies by transvaginal echocardiography in an unselected population: the role of operador experience. Ultrasound Obstet Gynecol. 2000; 16: 614-619.

10. Gabriel CC, Galindo A, Martinez JM. Early prenatal diagnosis of mayor cardiac anomalies in a high-risk population. Prenat Diagn. 2002; 22: 586-593.
11. Kitchiner D. Antenatal detection of congenital heart disease. Current Paediatrics. 2004; 14: 39-44.
12. Sullivan ID. Prenatal diagnosis of structural heart disease: does it make a difference to survival?. Heart. 2002; 87: 405-6.
13. Bonnet D. Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbility and mortality. Circulation. 1999; 99: 916-8.
14. Franklin O. Prenatal diagnosis of coarctacion of the aorta improves survival and reduces mortality. Heart. 2002; 87: 67-9.
15. Tworetzky W. Improved outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. Circulation. 2001; 103: 1269-73.
16. Rychik J. Fetal cardiovascular disease. En: Louis Bell. Pediatric cardiology, The requisites in pediatrics. Philadelphia: Elsevier Mosby; 2006.
17. Sharland G. Fetal cardiology. Semin Neonatol. 2001; 6: 3-15.
18. Donague D. The fetal cardiology program: a multidisciplinary practice model for the fetus with congenital heart disease. Progress in Pediatric Cardiology. 2006; 22: 129-133.
19. American Society of Echocardiography. Guidelines and standars for Performance of Fetal Echocardiogram. J Am Soc Echocardiogr. 2004; 17: 803-10.
20. Song M.S, Hu A, Dyhamenahali U, et al. Extracardiac lesions and chromosomal abnormalities associated with mayor foetal heart defects: comparison of intrauterine, postnatal and postmortem diagnoses. Ultrasound Obstet Gynecol. 2009; 33: 552-559.
21. Allan L. Foetal cardiac scanning today. Prenat Diagn. 2010; 30: 639-643.
22. Levey A, Glickstein J, Kleinman C, et al. The impact of Prenatal diagnosis of Complex Congenital Heart Disease on Neonatal Outcomes. Pediatr Cardiol 2010; 31: 587-597.
23. Jone P, Showengerdt K. Prenatal diagnosis of Congenital Heart Diasease. Pediatr Clin N Am. 2009; 56: 709-715.
24. Simpson J. Impact of foetal echocardiography. Ann Pediatr Cardiol. 2009; 2: 41-50.

Actualización en intervencionismo

R. Bermúdez Cañete, I. Sánchez Pérez, C. Abelleira

Servicio de Cardiología Pediátrica-Hemodinámica y Cateterismo Terapéutico. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

RESUMEN

El gran desarrollo de las técnicas de imagen en el estudio de las cardiopatías congénitas permite aumentar la calidad y resultado del intervencionismo en cardiología pediátrica, tanto en la indicación y contraindicación de los procedimientos como en su planificación y elección de los diferentes implantes. La ecocardiografía en 3D muestra íntegramente la anatomía del septum interauricular (SIA) facilitando el procedimiento de cierre de los diferentes orificios.

La angiografía rotacional en la misma sala de cateterismo muestra, en una sola inyección de contraste, toda la anatomía cardíaca y vascular en múltiples angulaciones, permitiendo diseñar la estrategia de intervencionismo a realizar y la curva ideal de los catéteres a emplear.

Las medidas del defecto interatrial, espesor relativo de los bordes existentes, tamaños de la comunicación interventricular o diámetro del anillo aórtico, cada vez pertenecen más a la ecocardiografía que a la angiografía. La morfología del arco e istmo aórticos y el tamaño y función del ventrículo derecho (VD) son patrimonio de la resonancia magnética nuclear (RMN). No obstante, la evaluación hemodinámica del corazón malformado, la fluorografía de alta resolución para fracturas de stents o patillas de dispositivos y la integración de la angiografía rotacional en el plano principal de estudio convierten la sala de hemodinámica en un lugar de estudio fisiopatológico y tratamiento endovascular. Existen patologías que pueden ser ya consideradas como rescatadas de la cirugía convencional, como los ductus de cualquier tamaño, estenosis pulmonar, recoartaciones de aorta, fístulas coronarias, entre otras.

Correspondencia: Dr. Ramón Bermúdez-Cañete. Servicio de Cardiología Pediátrica-Hemodinámica y Cateterismo Terapéutico. Hospital Ramón y Cajal. Ctra. de Colmenar, Km. 9,100. 28034 Madrid.
E-mail: rbermudezcardio@gmail.com
Recibido: Febrero 2011

Rev Esp Pediatr 2011; 67(3): 136-153

Palabras clave: Técnicas de imagen; Ecocardiografía en 3D; Angiografía rotacional; Resonancia nuclear magnética (RNM); Fluorografía de alta resolución.

ABSTRACT

The important developments in imaging techniques for the study of congenital heart diseases allows the interventionalist to an increase in quality, safety and outcome of the procedures, also helping to improve the accuracy in the indications, catheterization planning, device selection and implantation, during catheterization procedures.

Rotational angiography shows the entire cardiac and vascular anatomy in multiple angles adding important anatomical information, in a single contrast injection and making it possible to design the interventional strategy to be performed and the ideal curve of the catheters to be used.

Assessment of the size of the atrial or ventricular septal defects, relative thickness of the existing borders or the diameter of the aortic annulus, can be safely estimated now with ECHO techniques, during the procedure, instead of angiographic measures. The morphology of the aortic arch and the size and function of the right ventricle (RV) are now accurately assessed with the nuclear magnetic resonance (MRI). However, the hemodynamic evaluation of the malformed heart and a high resolution fluorography for stent or device strut fractures and the integration of the rotational angiography in the principal study plane, converts the catheterization laboratory in a sophisticated tool for the study of pathophisiology and treatment of simple and complex congenital heart disease. Several lesions can be considered at the present time as non surgical candidates, due to the result improvement of catheter based techniques. Among them, patent ductus arteriosus of any size, pulmonary valvar stenosis, a variety of native and post operative aortic coarctations, coronary fistulas, branch pulmonary arterial stenosis and multiple dehiscences and heart holes, can be sorted out in the catheter laboratory with very low morbidity and mortality.

FIGURA 1. De izquierda a derecha: A) Dispositivo Amplatzer de cierre de CIA implantado en el tabique interauricular antes de su suelta. Visión en ECO 3D transesofágico en tiempo real. B) Misma técnica: visión del Amplatzer en la carilla auricular izquierda. C) Angiografía rotacional con reconstrucción 3D. Stent en arteria pulmonar derecha y estenosis en el tercio medio de la arteria pulmonar izquierda. *(Cortesía: Dres. Dolores Rubio y Federico Gutiérrez Larraya. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz).*

Key words: Imaging techniques; 3D echocardiography; Rotational angiography; Magnetic resonance imaging (MRI); High resolution fluorography.

INTRODUCCIÓN

El espectacular desarrollo de las técnicas de imagen en el estudio de las cardiopatías congénitas está permitiendo aumentar la calidad y resultado de los procedimientos, permitiendo gran precisión tanto en la indicación y planificación como en la contraindicación de los diferentes implantes.

La ecocardiografía en 3D muestra la anatomía del septum interauricular (SIA) con gran precisión, facilitando las técnicas de cierre de los diferentes orificios interatriales. La angiografía rotacional en la misma sala de cateterismo muestra, en una sola inyección de contraste, toda la anatomía cardíaca y vascular en múltiples angulaciones, permitiendo diseñar la estrategia de intervencionismo a realizar y la curva ideal de los catéteres a emplear (Fig. 1). De ahí que pueda considerarse en breve la necesidad de un ecocardiógrafo, permanentemente ubicado en la sala de intervencionismo. Medidas del defecto interatrial, espesor relativo de los bordes existentes, tamaños de la comunicación interventricular o diámetro del anillo aórtico, cada vez pertenecen más a la ecocardiografía que a la angiografía.

La morfología del arco e istmo aórticos y el tamaño y función del ventrículo derecho (VD) son patrimonio de la resonancia magnética nuclear (RMN). No obstante, la evaluación hemodinámica del corazón malformado, la fluorografía de alta resolución para fracturas de stents o patillas de dispositivos y la integración de la angiografía rotacional en el plano principal de estudio convierten la sala de hemodinámica en un lugar de estudio fisiopatológico y tratamiento endovascular. Existen patologías que pueden ser ya consideradas como rescatadas del campo operatorio, como los ductus de cualquier tamaño, estenosis pulmonar, recoartaciones, fístulas coronarias, estenosis de ramas y múltiples dehiscencias. Por ello, el cardiólogo pediátrico debe siempre preguntarse ante una determinada patología si existe para ella una solución intervencionista. Las fracturas de metales en los implantes, durante el seguimiento y el desarrollo potencial de los stents reabsorbibles son campos de gran interés en el corto plazo.

CIERRE PERCUTÁNEO DEL DUCTUS

Los resultados clínicos y la evolución a largo plazo de los pacientes tratados de ductus arterioso persistente (DAP), por vía percutánea, permiten establecer este método como electivo en la gran mayoría de pacientes con esta enfermedad. Existen comunicaciones que muestran la posibilidad de dicho tratamiento, incluso en prematuros[1-4]. No obstante, tanto el tratamiento farmacológico inicial como el quirúrgico tienen una gran importancia en esta edad.

Desde 1989 a la actualidad, se han desarrollado diversos **dispositivos de cierre** y en la actualidad se aplican a dos tipos clínicos de DAP: pequeños (menores de 2,5 mm) y medianos o grandes (> de 2,5 mm, medidos en el extremo pulmonar). Para los primeros, el Flipper coil de Cook® y el Ni Occlud, PFM®, son los más utilizados. Recientemente, nuevos diseños del ADO II, de Amplatzer, se abren camino en tratamiento del grupo de los pequeños. Para el cierre de ductus medianos o grandes, los dispositivos de Amplatzer "ADO" revolucionaron el tratamiento de esta enfermedad, añadiendo eficacia y prácticamente anulando la posibilidad de cortocircuito residual. El acceso venoso necesario para el cierre ha pasado del 11F para PDA grandes, en 1989 a un promedio de 5 o 6F para la mayoría de los cierres actuales.

Desde el año 2008, el nuevo ADO II, de malla extrafina de Nitinol y sin material de relleno en su interior ha reducido aún más el diámetro del sistema de introducción,

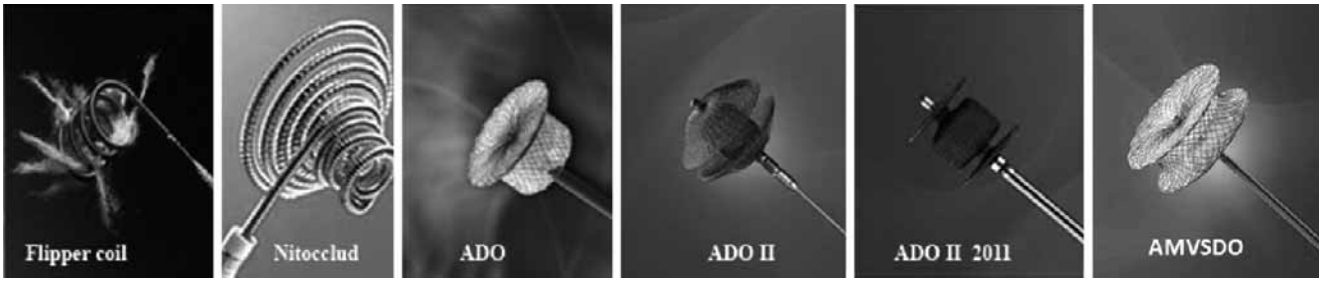

FIGURA 2. Dispositivos oclusores más usados en el cierre del ductus persistente.

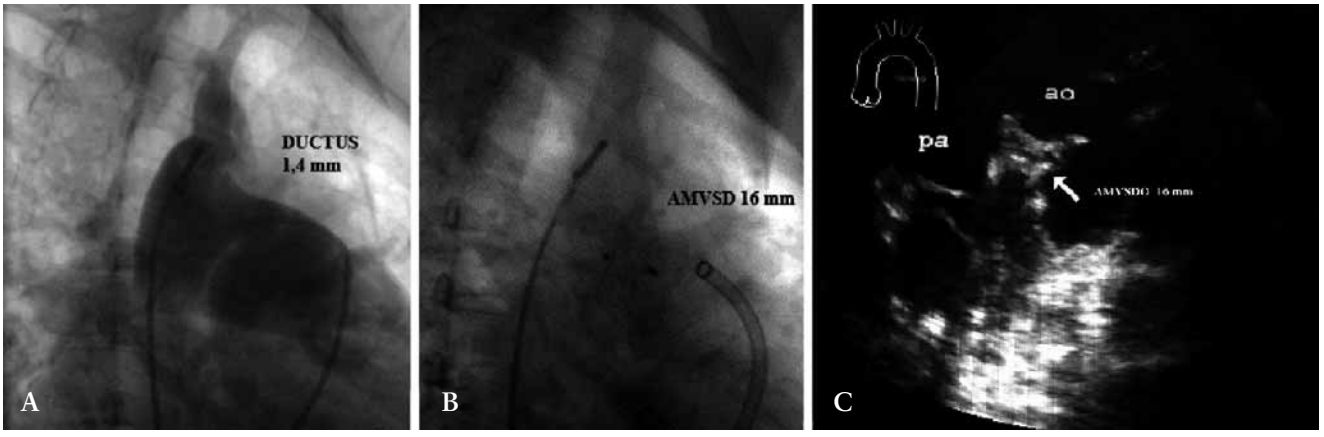

FIGURA 3. Cierre percutáneo de un ductus de gran tamaño. A) Angiografía en proyección OAD 30º donde se visualiza el PDA. B) Dispositivo oclusor de gran tamaño (16 mm) implantado en el PDA. C) Imagen ecocardiográfica inmediata post implante.

que en PDA pequeños puede llegar al 4F. Este nuevo ADO II[5,6] con doble disco de retención, en ambos lados del dispositivo, permite tratar con seguridad las formas de ductus elongadas, complejas o tubulares, tanto por vía arterial como transvenosa. En 2011, las nuevas medidas de ADO II, con menor diámetro del disco de retención que amplían su uso hasta los 6 kg de peso a través de vaina del 4F. Con ligeras modificaciones en forma y material, diversos modelos de estos dispositivos se han diseñado, tales como Occlutech, Cocoon, PFM, sobre la base de mejoras técnicas de cada producto (Fig. 2). En general, el tratamiento se efectúa por vía transvenosa, con la ayuda diagnostica de una vía arterial de pequeño calibre, muy útil para el control de posicionamiento del dispositivo. Incluso en caso de migración indeseada o sondaje difícil, el tener una vía arterial es de gran ayuda. Se puede evitar la vía arterial y posicionar el dispositivo con apoyo del ECO transtorácico, en casos seleccionados y buena ventana.

Hemos tenido experiencia en ductus de gran tamaño (mayores de 1 cm de diámetro pulmonar) en lugares a más de 2.300 m sobre el nivel del mar, como Addis Abeba o La Paz. En ellos, la prueba de oclusión con balón y la actitud decidida de cierre nos han permitido gran eficacia, utilizando los dispositivos de cierre de comunicación interventricular muscular (AMVSDO) de tamaños hasta 16 mm, con éxito (Fig. 3).

El único inconveniente de los dispositivos actuales es su **precio**, generalmente **inasequible para países con escasos recursos económicos**. Esta cardiopatía congénita es curable y su tratamiento carece prácticamente de morbimortalidad. Existen múltiples series de más de 400 casos, con eficacia del 98-99% y ausencia de complicaciones graves, entre las que se encuentra la de nuestro centro[7].

CIERRE PERCUTÁNEO DE LA CIA Y FOP

El cierre de la comunicación interauricular (CIA) es un procedimiento estándar desde los años 2000-2001, como consecuencia de la incorporación del dispositivo diseñado por Kurt Amplatz, "Amplatzer Septal Occluder", ampliamente experimentado (más de 450.000 oclusores vendidos hasta 2010), y con una altísima efectividad en los casos indicados.

Desde la estandarización de la técnica hasta el día de hoy, hay varios hechos de importancia que deben resaltarse: el conocimiento detallado del tabique interauricular, su espesor, forma, la descripción de los bordes del orificio (CIA) y su análisis exhaustivo, en relación con las estructuras circundantes. Todo ello con la ayuda inestimable de la ecocar-

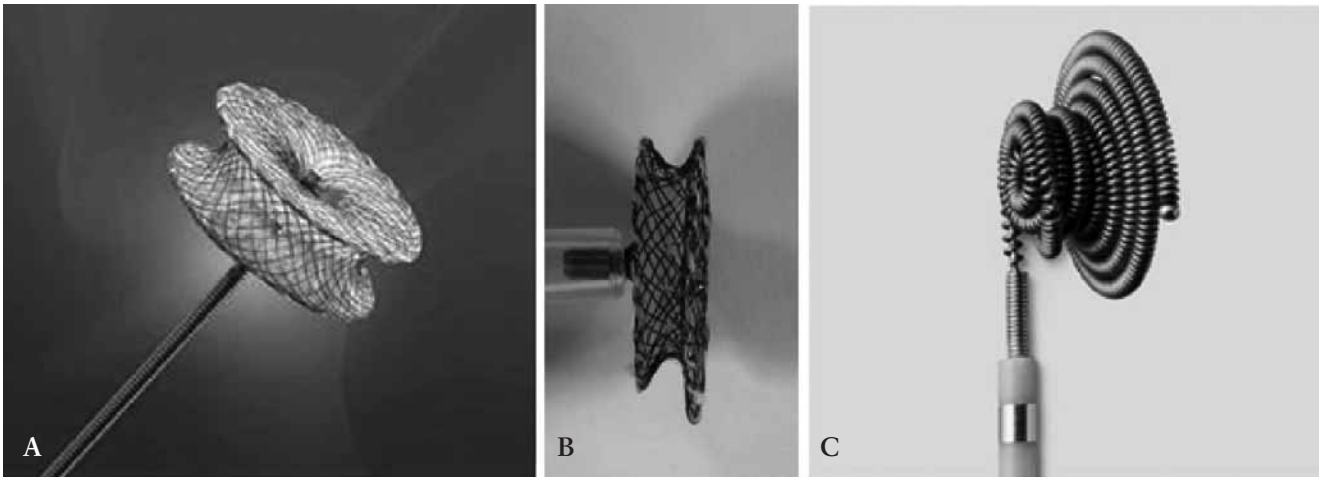

FIGURA 4. Dispositivos para el cierre de la comunicación interventricular. A) Amplatzer muscular VSD Occluder. B) Amplatzer perimembranous VSD Occluder y C) Variante de coil de Nit Occlud similar al empleado por el Dr. Lee.

diografía tridimensional, que acerca la anatomía real al operador, permitiéndole trabajar con máxima seguridad. Aunque todavía no está presente en todos los laboratorios de cateterismo terapéutico, puede considerarse al **ECO 3D** como indispensable en centros con gran volumen de casos. De hecho, las maniobras que realizamos bajo visión fluoroscópica con los dispositivos para su correcto anclaje son mucho más sencillas y lógicas con esta herramienta[8].

Varios dispositivos han acompañado al "Amplatzer" hasta la actualidad: unos, con sutiles modificaciones en su estructura, conservando la capacidad autocentrante y las múltiples fibras de Nitinol: Occlutech, Cera, Cocoon, etc. y otros, que han intentado disminuir la cantidad de metal y asemejarse al parche quirúrgico: Helex Septal Occluder de W Gore® o Solysafe de Swissimplant®, han mostrado preocupantes signos de estrés en el metal y fracturas en una cantidad no despreciable de algunos de ellos, como en el Solysafe. Este, a pesar de un excelente perfil tras el implante, ha mostrado fracturas de patillas que han interrumpido temporalmente su uso.

Respecto al dispositivo de Amplatzer, el más comúnmente utilizado, la aparición de *erosiones* en la pared atrial o aórtica[9-11] al cabo de meses o años del implante, han obligado a revisar la selección del dispositivo, evitando el sobredimensionamiento. Para ello la estimación con balón del defecto y sus bordes, tipo "stop flow" y su efecto sobre la anatomía, permiten un implante más eficaz o contraindicar el mismo, cuando la anatomía es desfavorable.

En la actualidad, cerca del 75% de las CIA en la región de la fosa oval pueden ser cerradas por vía percutánea. La adecuada selección de los defectos permite un porcentaje altísimo de efectividad sin complicaciones. De estas, la migración indeseada puede requerir una intervención quirúrgica inmediata. Por ello, no debe realizarse cierre de CIA sin cirugía cardíaca en presencia física. Son indicaciones de cierre actuales: orificio central, único o múltiple, con repercusión hemodinámica sobre cavidades derechas o susceptible de accidente embólico paradójico, de bordes adecuados y mayores, en general, de 7 mm, alejado de las válvulas AV o de la desembocadura de las venas cava superior (VCS) o inferior (VCI). Su tamaño debe ser susceptible de cierre con un dispositivo claramente menor que la longitud del septum interatrial total (SIAT).

El cierre está contraindicado en: CIA tipo "ostium primum", excesivamente grandes para el SIAT, bordes finos o ausentes en la pared posterior o inferior, CIA tipo vena cava superior o asociada a drenaje venoso anómalo parcial de venas pulmonares a AD, hipertensión arterial pulmonar fija o necesidad de ser sometido a otra intervención quirúrgica en el área del corazón. El foramen oval permeable (FOP) debe ser cerrado cuando exista un peligro de embolismo paradójico, debido a disfunción del ventrículo derecho (VD). Su cierre en casos con cortocircuito obligatorio o de descarga de VD, tales como anomalía de Ebstein o hipoplasia del VD, debe estar precedido de test de oclusión previa con balón.

CIERRE PERCUTÁNEO DE LA CIV

El cierre percutáneo de la comunicación interventricular (CIV) es aplicable a dos variedades de esta lesión en la edad pediátrica, dependiendo de su localización en el tabique interventricular: Altas en el tabique y relacionadas anatómicamente con la válvula aórtica y con el haz de His, llamadas "**perimembranosas**" y las de localización más inferior en el septum interventricular (SIV), en su porción muscular más gruesa, llamadas "**musculares**". Estas últimas, son clara indicación de cierre con el dispositivo: Amplatzer muscular ventricular septal defect Occluder (AMVSDO).

En las figuras 4 y 5 vemos la diferencia de forma de los dispositivos más usados: el AMVSDO tiene mayor grosor

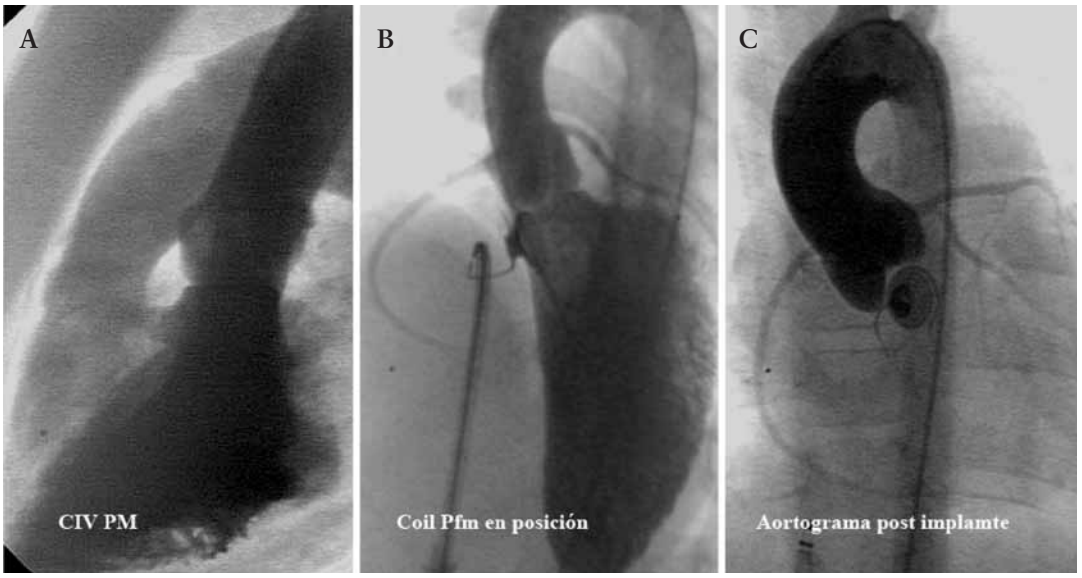

FIGURA 5. Dispositivo de pfm para el cierre de la comunicación interventricular. A) Ventriculografía izquierda en oblicua derecha. Se visualiza claramente la CIV. B) Coil implantado en la CIV, desde el lado derecho, antes de su suelta y C) Aspecto del coil en el aortograma, después de su suelta. Ausencia de insuficiencia aórtica. *(Cortesía del Dr. Trong-P. Lee. Department of Pediatric Cardiology. Heart Center, University of Hamburg).*

y dos carillas idénticas que se deben posicionar en ambos lados del SIV, para ocluir el defecto. El de cierre de defectos en el área perimembranosa (APMVSDO) tiene carillas asimétricas, con menor borde aórtico y espesor que el AMVSDO. Otros dispositivos han sido utilizados, tales como el ADO II. El tamaño y localización se determinan mediante el ECO TT, inicialmente y ETE intraprocedimiento. El diámetro de estos oclusores va de 4 a 18 mm de diámetro, con una longitud del dispositivo de 7 mm y se introducen a través de una vaina o introductor largo desde las venas, femoral o yugular interna, según la localización.

La técnica exige experiencia en cateterismo intervencionista, múltiples dispositivos y medios de captura, así como cirugía en presencia física. Son indicaciones de cierre las CIV musculares con bordes adecuados, que produzcan sintomatología clínica, repercusión hemodinámica o riesgo de hipertensión pulmonar. Su cierre quirúrgico es a menudo complejo y han sido frecuentes las publicaciones de cierre híbrido, mediante toracotomía, ECO trans epicárdico y cierre con dispositivo, transparietal[12-15]. El cierre de las CIV perimenbranosas, aunque estandarizado, no está exento de complicaciones. El bloqueo A-V completo ha sido descrito en un porcentaje variable del 0,6 a 2,3% según las series. Trong P. Lee ha mostrado su experiencia en el cierre de CIV perimembranosa con un coil de especial diseño (PFM®), y asombrosos resultados en casos seleccionados[16-18].

TRATAMIENTO DE LA ESTENOSIS PULMONAR

La estenosis valvular pulmonar (EVP) es una malformación muy frecuente, que representa el 10% de las cardiopatías congénitas en su forma aislada y hasta el 20% cuando se asocia a otras formas de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho. La primera referencia histórica de tratamiento intervencionista sobre una válvula pulmonar data de 1953, pero hasta 1982 no se estableció la dilatación percutánea con catéter balón como tratamiento de la EVP en adultos, y posteriormente en niños. Desde entonces la experiencia acumulada y los adelantos técnicos han hecho que la valvuloplastia pulmonar con catéter balón se considere hoy un procedimiento estándar, de bajo riesgo y aceptado en todo el mundo como electivo para el tratamiento definitivo o paliativo de la EVP.

Desde un punto de vista morfológico, se distinguen dos tipos de válvulas estenóticas: **displásicas y típicas** (válvula con apertura en cúpula). En el segundo caso la estenosis es secundaria a la fusión de comisuras en uno o varios rafes o que condiciona una apertura limitada en forma de cúpula. Asimismo, el diámetro del anillo valvular es normal o ligeramente disminuido y existe una dilatación postestenótica en el tronco pulmonar producida por el jet de eyección. Por el contrario, en las válvulas displásicas no existe una fusión de las comisuras sino que el mecanismo de la estenosis es un severo engrosamiento de los velos valvulares (poco móviles) unido a una hipoplasia del anillo valvular, casi siempre sin dilatación estenótica y en ocasiones asociado a una estenosis supravalvular. El estudio ecocardiográfico de las displásicas distingue bien todas estas características y en nuestra experiencia se observa también una hiperecogenicidad birrefringencia exagerada de la porción perivalvular.

La distinción entre estos dos tipos morfológicos es importante ya que los resultados de la valvuloplastia en las válvulas displásicas son malos, incluso después de un buen resultado inicial. Probablemente la causa de este resultado subóptimo se deba a que, en estas válvulas, el balón solo produce una dilatación sobre el anillo hipoplásico, sin rasgado de comisuras, que frecuentemente es transitorio y con un efecto de recoil del tejido. Es por ello que el tratamiento de este tipo de válvulas deba evaluarse cuidadosamente

y en caso de duda sobre la relación riesgo/beneficio, plantear la abstención o la cirugía si fuera necesario.

La indicación del procedimiento se basa en el gradiente valvular (GV) y la repercusión sobre el ventrículo derecho. El estudio ecocardiográfico aporta la anatomía valvular y el gradiente pico transvalvular, con excelente correlación con los datos hemodinámicos. Por ello, se considera la técnica princeps en la valoración e indicación del procedimiento. En general hay acuerdo generalizado de que la EVP moderada a severa constituye una indicación absoluta de valvuloplastia pulmonar, especialmente en lactantes menores de tres meses. Algunos autores, basándose en la baja morbilidad de la técnica, amplían la indicación a los casos leves, si bien esto último no nos parece justificado. En el caso de la EVP leve a moderada se puede esperar a realizar la valvuloplastia por encima del año de vida. De esta forma, el mayor tamaño de las venas femorales, así como del tracto de salida del ventrículo derecho, facilitan el procedimiento disminuyendo las posibles complicaciones, tales como problemas del acceso vascular y riesgo de daño del tejido subtricuspídeo durante la dilatación del balón.

La **estenosis crítica pulmonar** neonatal supone el grado extremo de esta enfermedad con cianosis marcada desde el nacimiento y circulación pulmonar ductus dependiente. La estabilización hemodinámica del paciente y la utilización de prostaglandinas para asegurar la permeabilidad ductal son obligadas previo a la valvuloplastia, que se realiza de forma urgente en los primeros días de vida. La aparición de catéteres balón de bajo perfil (Tyshak mini, Numed®) ha permitido disminuir la agresión vascular y diversificar variantes en el procedimiento habitual (acceso retrógrado trans arterial). Los parámetros más importantes en el resultado de la técnica son: 1) selección adecuada del balón, 2) anatomía de la lesión y 3) experiencia del operador. A corto plazo los resultados son excelentes independientemente de la edad. Los resultados a medio y largo plazo también son buenos y la incidencia y el grado de insuficiencia pulmonar, así como la actividad ectópica ventricular son mucho menores comparados con los pacientes postquirúrgicos. El porcentaje de complicaciones es bajo, estimándose en un 0,6% para las graves (mortalidad de 0,002%) y de un 1,3% para las menores, principalmente relacionadas con el acceso vascular. La relación balón/anillo recomendada es de 1,3-1,5.

Un grupo dentro de este apartado es la **atresia pulmonar con septo íntegro**. Algunos pacientes seleccionados, portadores de esta grave e infrecuente enfermedad, pueden beneficiarse del tratamiento intervencionista. Básicamente consiste en perforar la válvula pulmonar atrética para crear un orifico de salida y posteriormente realizar el tratamiento de forma similar al de la estenosis valvular pulmonar crítica. Las principales dificultades son: conseguir un adecuado centrado y estabilización del sistema perforador y avanzar con éxito a través del orifico creado las guías y catéteres necesarios para realizar el procedimiento. Es condición indispensable que el tronco pulmonar esté bien desarrollado y conectado a las ramas pulmonares y que el ventrículo derecho se considere viable, en base al patrón coronario y anillo tricuspídeo (Z-score).

La técnica ha ido evolucionando desde un concepto mecánico (presionar con la parte rígida de una guía convencional), hasta la aplicación de energía térmica para conseguir similar efecto con mucha menor fuerza mecánica, y por tanto disminuir las posibilidades de complicaciones. En este sentido se han utilizado guías láser y guías y catéteres de radiofrecuencia 3F especialmente útiles para neonatos. Los resultados publicados hasta la fecha son relativamente esperanzadores y permiten aplicar esta estrategia de tratamiento en casos seleccionados. No todos los pacientes adecuadamente dilatados evolucionan a una normalización de las dimensiones y función del VD, siendo algunos de ellos susceptibles de "corrección tipo uno y medio ventrículo" a medio plazo[19-24].

TRATAMIENTO DE LA ESTENOSIS AÓRTICA

En los últimos años e independientemente de la edad del paciente, hay una tendencia cada vez más conservadora en el abordaje terapéutico de la válvula aórtica, tanto en el campo de la cirugía como del intervencionismo, otorgando un papel predominante a la historia clínica en la indicación de la terapéutica. Hay que tener en cuenta que la valoración clínica de los niños con estenosis aórtica es más difícil y puede requerir la realización de cateterismos diagnósticos o estudios funcionales (ecografía de estrés, ergometría) con más frecuencia que en el adulto. Clásicamente las indicaciones de tratamiento intervencionista (valvuloplastia) son: presencia de un gradiente sistólico de presión transvalvular ≥ 50 mmHg, medido en la sala de hemodinámica, o cifras menores pero con repercusión clínica o electrocardiográfica. En la estenosis aórtica crítica neonatal puede existir una disfunción ventricular tan severa que condicione un gradiente trans aórtico menor de 50 mmHg, por lo que se valorará la repercusión clínica y la presencia de cortocircuito derecha-izquierda por el ductus.

Para todos los autores, la presencia de **insuficiencia aórtica** severa es una **contraindicación** absoluta para la realización de valvuloplastia. Desde un punto de vista puramente anatómico, las válvulas monocúspides son las de peor pronóstico, técnicamente y desde el punto de vista de las complicaciones y los resultados. Por último, debemos recordar que en los ventrículos izquierdos hipoplásicos, la valvuloplastia, si se considera, debe ser un procedimiento paliativo y no posponer el tratamiento quirúrgico definitivo (Norwood o trasplante). Los criterios desarrollados por Rhodes y ampliados por otros son una guía útil y eficaz para evitar un planteamiento erróneo[25-32].

En los últimos años y para evitar los daños secundarios al acceso vascular se han propuesto como alternati-

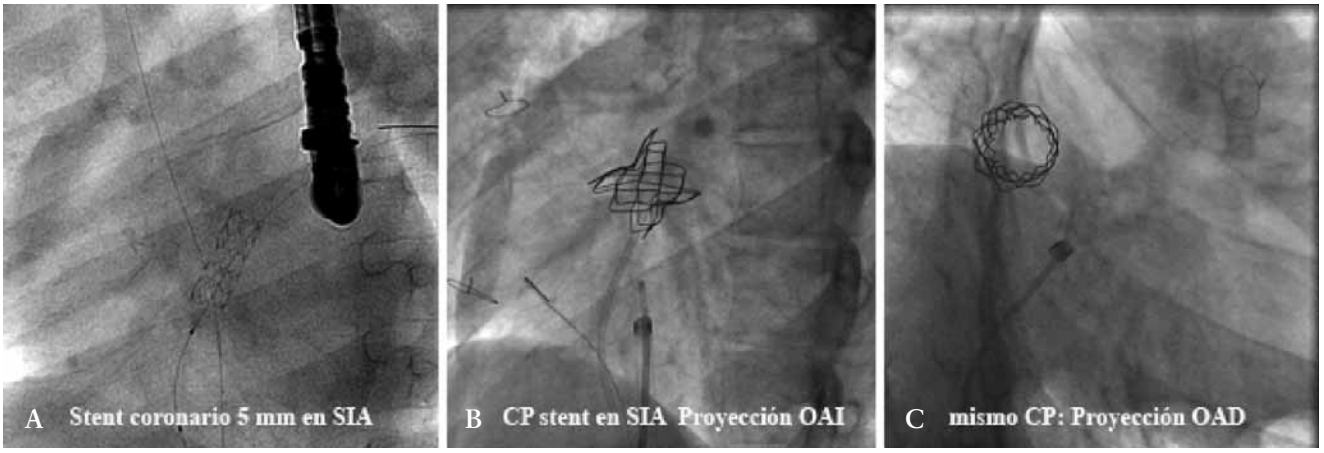

FIGURA 6. Dos tipos de stent para abrir el septum interauricular (SIA): A) Stent coronario de 5 mm de diámetro implantado en el SIA. B y C) Stent de Cheatham (CP) implantado sobre un balón de 20 mm de diámetro en el SIA en un paciente mayor con CIA restrictiva. *(Cortesía del Dr. J. Girona. Cardiología Pediátrica. Hospital Vall d´Hebron. Barcelona).*

vas al abordaje clásico, arterial femoral, varias opciones: 1) abordaje anterógrado por venas femoral o u umbilical, poco usado por su dificultad y peligro de complicaciones, 2) retrógrado por arteria umbilical y 3) retrógrado, generalmente por arteria carótida derecha. Cada una de estas técnicas tiene ventajas e inconvenientes y nadie ha logrado demostrar fehacientemente la indicación absoluta de ninguna de ellas. Con la mejora evidente en los introductores y catéteres, cualquier modalidad en manos expertas es suficientemente segura y eficaz. Con los catéteres Tyshak mini y guías ultrafinas, (de 0,014"), la técnica transfemoral es algo más difícil. Con cirugía vascular cercana, el **acceso transcarotídeo** es sencillo, rápido y altamente eficaz.

En neonatos con válvula unicúspide, VI de adecuado tamaño y FOP, la técnica anterógrada puede considerarse. La relación balón/anillo debe ser inferior a uno, para evitar la insuficiencia aórtica tras el inflado, que debe ser del menor tiempo posible. En el neonato son esenciales balones de bajo perfil para minimizar el riesgo vascular (Tyshak mini®-introductor 4F). Las principales complicaciones son el daño vascular y la insuficiencia aórtica post valvuloplastia. El desarrollo a medio y largo plazo de ésta última es frecuente y no totalmente relacionado con la técnica. En cuanto a los resultados, se puede afirmar que en el niño la valvuloplastia aórtica es una opción de tratamiento con un margen de seguridad suficiente, o al menos similar a la cirugía. Sin embargo, de la experiencia acumulada en los últimos años está claro que la estenosis aórtica es una enfermedad de peor pronóstico que la estenosis pulmonar, necesitando en un porcentaje amplio de casos reintervenciones a lo largo de la vida. El control del anillo aórtico, gradiente instantáneo y la competencia de la valvular con el ECO TE o TT y la sobreestimulación con marcapasos en el VD a altas frecuencias permiten mejores resultados.

SEPTOSTOMÍA CON BALÓN

La **septostomía atrial con balón** (SAB) ha permitido desde 1965 la supervivencia de los neonatos con transposición de grandes arterias (TGA), hasta la realización de la corrección fisiológica, Mustard o Senning o la anatómica "Jatene" o switch arterial, cuando la CIA impedía la mezcla adecuada y necesaria. Las aportaciones de la cirugía a patologías con atresia o estenosis mitral incrementó la supervivencia de estos pacientes y la actuación sobre el septo interatrial (SIA) ha sido foco de atención del intervencionista por dos razones: 1) la repercusión sobre la presión arterial pulmonar de una CIA restrictiva, difícil de dilatar, y 2) el incremento en la morbimortalidad que una toracotomía para ampliar la CIA, Blalock-Hanlon, conlleva.

Una nueva toracotomía dificulta el futuro operatorio de estos niños, algunos de los cuales necesitarán un trasplante cardíaco. Inicialmente se utiliza el catéter de SAB, Miller Edwards, por vía femoral o umbilical. Alcanza 8 a 22 mm de diámetro con diferentes volúmenes, a expensas de un notable diámetro de introductor: 7F.

Los balones de Numed (Numed Z-5™ Atrioseptostomy catheter), permiten la apertura del SIA, a través de una guía de 0,014", con diámetros del balón, no compliante, de 9,5 y 13 mm, a través de introductores del 4 y 5F. La cateterización de la vena pulmonar es más compleja, en la UVI, a pesar de la visualización ecocardiográfica y suele obligar a utilizar el laboratorio de cateterismo, bajo fluoroscopia, para este sondaje.

La **septostomía con catéter cuchilla** (Park blade septostomy catheter), infrecuentemente usada, realizaba cortes en el SIA, posteriormente dilatables con balón.

Desde hace unos años, el **implante de stents** de diferentes tamaños, con ingeniosas técnicas para mantenerse en posición, sin migración indeseada, puede considerarse la más reciente y práctica manera de abolir el gradiente interatrial[33-37] (Fig. 6).

ANGIOPLASTIAS EN LESIONES CIRCUNSCRITAS

La **angioplastia con balón** es la técnica inicial para ampliar lesiones circunscritas en el lecho vascular, especialmente en la edad pediátrica. Su mecanismo de acción se basa en la ruptura controlada del vaso, por sobredimensionamiento y fractura de las capas íntima y media, que al cicatrizar dejan la luz vascular ampliada. En general y con la utilización de balones poco compliantes se consigue un aceptable resultado en el 50% de los casos y dependiendo de la anatomía patológica de la lesión.

En casos resistentes a la dilatación, el balón de corte o **"cutting balloon"** produce microcortes en la zona estenosada, más fáciles de dilatar, aumentando la eficacia del procedimiento hasta cerca del 75%. Los balones liberadores de fármacos, en lento desarrollo, disminuirían la reacción inflamatoria de la pared vascular, mejorando el resultado en el seguimiento. También se encuentra en desarrollo la **crio angioplastia**, para potenciar el efecto mecánico del balón. Todas estas técnicas intentan mejorar el resultado inicial y a medio plazo de la angioplastia convencional, con el fin de evitar en lo posible el implante de stents en zonas difíciles, poco accesibles o con potencial de crecimiento[38-40].

ANGIOPLASTIA EN LA COARTACIÓN AÓRTICA

La ruptura vascular controlada (angioplastia) como alternativa a la cirugía en la coartación de aorta nativa está en continuo debate. Ambas técnicas son capaces de generar aneurismas en la zona afectada, aunque parece lógico imaginar que la resección del tejido malformado y estenótico con implante de parche o sutura directa debería proporcionar mayor seguridad que la angioplastia.

Esta modalidad de tratamiento se inició a mediados de los 80, basándose en estudios de dilatación postmortem en neonatos y los trabajos en modelos experimentales de principios de dicha década. Desde entonces se mantiene una continua polémica que abarca desde sus indicaciones, los criterios de selección del paciente idóneo e incluso los detalles técnicos del procedimiento. Las causas de la reestenosis probablemente varían en función de la edad: persistencia de tejido ductal y/o asociación de hipoplasia del arco en menores de tres meses, y secundaria a un proceso de neoproliferación fibroelástica en niños mayores.

La producción de **aneurismas** inmediatamente tras la angioplastia es una complicación bien documentada y más relacionada con los aspectos técnicos del procedimiento que con características anatómicas previas o la edad del paciente. La aparición de aneurismas a largo plazo es también una realidad conocida, probablemente más dependiente de las características anatómicas de la pared vascular. Otras posibles complicaciones del procedimiento, como el daño vascular en la zona de acceso y la necesidad de transfusión sanguínea, están directamente relacionadas con la edad y problemas neurológicos minimizados con la utilización de anticoagulación.

Los resultados publicados hasta la fecha en menores de un año demuestran que esta modalidad de tratamiento es factible con buenos resultados inmediatos pero no a medio o largo plazo. De hecho casi todos los autores lo contemplan como un tratamiento paliativo en el contexto de un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva que contraindique la cirugía. Existen complicaciones importantes aunque poco frecuentes como lesiones neurológicas, aneurismas y muerte[4,42].

STENT EN LA COARTACIÓN AÓRTICA EN EDAD PEDIÁTRICA

Desde las primeras descripciones del implante de stent en coartación de aorta en 1991, esta técnica ha presentado un crecimiento exponencial en todo el mundo, hasta constituir en la actualidad una alternativa real a la cirugía, siendo incluso de elección en determinados escenarios clínicos.

Respecto a la angioplastia con balón presenta claros **beneficios:** la distribución radial de la fuerza es más homogénea. Asimismo se evita la sobredistensión vascular. Ambos efectos redundan en un daño vascular más controlado y en una menor propensión a la generación de disección o aneurismas vasculares. Además, esta estructura metálica impide el retroceso elástico vascular con un menor porcentaje de reestenosis. Por otro lado, la disponibilidad de distintas longitudes de stents permite tratar lesiones más largas que la angioplastia.

En la actualidad, han aparecido además en el mercado **stents** cuyo perímetro está **recubierto** en toda su longitud por membranas impermeables de PTFE (Covered CP, Atrium). Este tipo de prótesis permite tratar con eficacia lesiones muy estenóticas con mayor riesgo de ruptura vascular, así como coartaciones asociadas a disecciones vasculares o aneurismas. Ha sido descrito, asimismo, el tratamiento simultáneo de ductus arterioso persistente.

Dos son las desventajas más reseñables respecto a la angioplastia. Por un lado, el transporte del stent sobre balón hasta la lesión, requiere del uso de vainas transportadoras de importante calibre, con mayor posibilidad de daño del acceso vascular. Por otro lado, pero no menos importante, el stent implantado en un paciente supone una estructura metálica rígida sin potencial de crecimiento. Por este motivo, en muchos pacientes en desarrollo se requerirán futuras redilataciones del stent hasta el fin del crecimiento.

Las **indicaciones** más universalmente aceptadas para implante de **stent en coartación /recoartación** de aorta comprenden la hipertensión arterial o disfunción ventricular izquierda asociadas a presencia de gradiente en reposo > 20 mmHg o a demostración de coartación severa por técnicas de imagen (TC, RM), así como la presencia de lesiones asociadas como insuficiencia aórtica.

En cuanto a la técnica, el acceso vascular es habitualmente retrógrado desde la arteria femoral o carótida. El stent a implantar debe ser grande con posibilidad de dilatar, en general, hasta diámetros en torno a 25 mm. La longitud debe cubrir toda la lesión y el diámetro del balón sobre el que se monta el stent será similar al diámetro aórtico a nivel del arco o de la aorta diafragmática, intentando no sobrepasar 3 veces el diámetro mínimo de la lesión.

Varios aspectos técnicos a lo largo de los años han contribuido a mejorar la seguridad y resultados de la técnica. De ellos los más importantes han sido el uso de doble balón para implante secuencial del stent y la sobreestimulación ventricular derecha simultánea transitoria a frecuencias de 180-220 lpm con el fin de disminuir la tensión arterial diferencial, disminuyendo así el riesgo de migración indeseada.

Series importantes han descrito un éxito de esta técnica en torno al 98% con mortalidad < 0,5% e índice de complicaciones graves < 6%. Asimismo, seguimientos a medio plazo han verificado un efecto beneficioso sostenido a lo largo del tiempo con muy bajo índice de complicaciones. A pesar de ello, estos pacientes deben continuar con un seguimiento estrecho, no olvidando la posibilidad de aneurismas o fracturas del stent en el seguimiento. Como se ha mencionado antes, un porcentaje de pacientes serán candidatos a futuras redilataciones de stent, hasta su desarrollo definitivo[43-46].

Consideramos que la técnica de implante de stent en coartación de aorta puede ser de elección en pacientes adolescentes y adultos con peso superior a 25-30 kg. En pacientes con peso inferior, cada caso debe ser individualizado y planteado según la experiencia del grupo médico responsable. No consideramos que esta técnica esté indicada en pacientes menores de dicho peso, salvo con indicación paliativa o uso compasivo (Fig. 7).

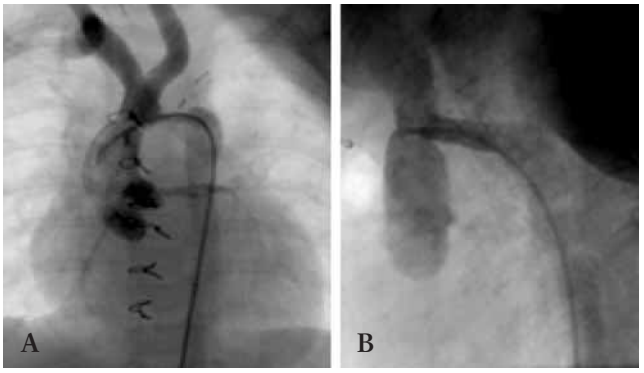

FIGURA 7. Paciente de 9 meses y 6,2 kg. Interrupción del istmo aórtico operado. Recoartación severa resistente a la angioplastia. Tratamiento con Lifestent Valeo, premontado, de 6 mm de diámetro inicial y 18 mm de longitud en el arco aórtico. A) Imagen post angioplastia. B) Imagen del arco post implante del stent.

UTILIDAD DEL STENT EN EL TRATAMIENTO DE LAS ESTENOSIS DEL ÁRBOL PULMONAR

Mullins, en 1988[47,48], inició el implante de stents en ramas pulmonares estenóticas, utilizando el stent vascular de Palmaz. Nuestro grupo, en 1992, con su ayuda, introdujo esta técnica, con aplicación inicial a las estenosis de ramas pulmonares, generalmente consecuencia de lesiones cicatriciales, después de la cirugía paliativa: Blalock-Taussig y Waterston.

La principal dificultad se encontraba en encontrar un stent susceptible de varias redilataciónes, hasta alcanzar el **valor final del vaso en la edad adulta**, a través de un sistema venoso pequeño, en el niño y redilataciones subsiguientes. Desde entonces hasta la actualidad, el objetivo ha sido la incorporación de una prótesis metálica (stent), con gran fuerza radial, cierta flexibilidad, pequeño diámetro inicial y redilatable. La secuencia de nuevos modelos, escasa con respecto a los diseños nuevos en radiología vascular periférica e intervencionismo coronario, ha pasado por los Palmaz, Génesis XD, eV3 Mega y Max, CP stents y Andrastent, más recientemente.

El material de estas prótesis ha sido: **acero inoxidable** 316L, platino e iridio y las celdillas, cerradas o abiertas según el modelo. En la actualidad se utiliza el **cromo cobalto** como material más resistente, flexible y teóricamente, con menor potencial de *fracturas*. Estas aparecieron en el seguimiento de los implantes de CP Stent de 1ª generación y de los Génesis XD, especialmente en las zonas de gran movilidad y acodadura del mismo o cercanas al tracto de salida del VD.

Básicamente, hay tres tamaños de **stents para uso en cardiología pediátrica: pequeño** (3 a 12), **mediano** (12 a 18) y **grande** (mayor de 18 mm de diámetro final alcanzable)[7]. Al planear el tratamiento con stents de una lesión en el niño, el **factor de crecimiento** es fundamental.

Por ello, siempre consideraremos el diámetro final en la vida adulta del vaso tratado, al elegir el modelo de stent. No siempre esto es así, y en situaciones de emergencia vital nos vemos abocados a ampliar una estenosis con un stent pequeño, "uso compasivo", trasladando la estenosis residual futura al cirujano o a los desarrollos de material que rompa dichos stents, anulando su efecto. Para minimizar este hecho, hemos conseguido llevar *in vitro*, hasta 14 mm, un stent (Valeo, Bard®) procedente del intervencionismo vascular periférico, e implantado varias unidades en niños pequeños, a través de un introductor 6F, con vías de acceso que impedían el implante de un stent mayor, con éxito.

La cirugía de tipo univentricular acerca el sistema venoso central al intervencionismo pediátrico y los diámetros requeridos para estenosis venosas en el eje de cavas y conductos protésicos son mucho mayores. eV3 Max y CP pueden

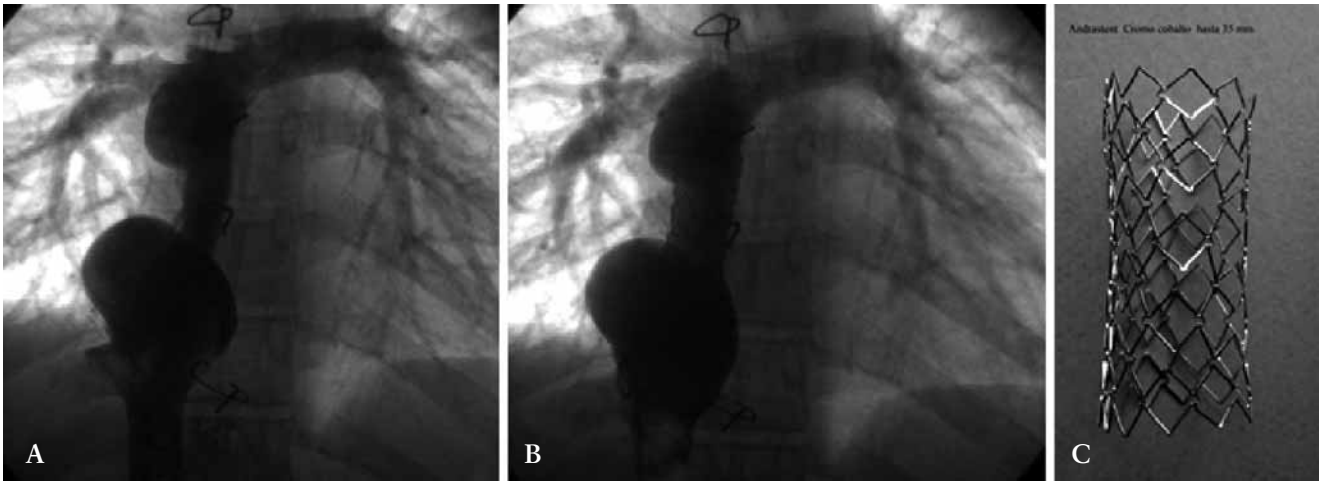

FIGURA 8. Conducto estenótico de Goretex de 15 mm de diámetro entre vena cava inferior y arterias pulmonares. Ampliación percutánea con stent de cromo-cobalto. A) Estenosis del conducto con diámetro estenótico de 10 mm. B) Incremento en 8 mm del diámetro de la estenosis. Se observa el stent abierto en el conducto. C) Imagen de un Andrastent similar al implantado.

alcanzar los 30 mm de diámetro final. Andrastent®, Andrastent XL & XXL de cromo cobalto tienen diámetros de hasta 25 el XL y 32 el XXL (Fig. 8).

Para los casos de ruptura vascular, aneurismas u orificios parietales permeables, el **stent recubierto** es la mejor alternativa en la actualidad. El primero diseñado para nuestra especialidad, "Covered CP stent Numed®, data de 2001[49–52]. Su uso se ha extendido en el campo del intervencionismo en cardiopatías congénitas para tratar: aneurismas, fenestraciones del Fontan o bicavo pulmonar, shunts residuales asociados o no a estenosis, estenosis en conductos o lesiones calcificadas, etc.

Nuestra experiencia[7] comprende 303 stents implantados en 232 procedimientos (157: ramas pulmonares, 54: aorta, 20: venas sistémicas, 10: conductos, 7: tronco pulmonar y 19 entre ductus Mapcas y varios), con una edad media de 11,7 años (0,03 a 33 años), implantando varios stents en 1/4 de los pacientes. Estos tenían cirugías, 195 paliativas previas, siendo el Blalock-Taussig la más frecuente. El diámetro vascular se incrementó de 5,4 a 12,4 mm y el gradiente promedio se redujo de 24 a 9,4 mmHg.

El procedimiento fue eficaz en 39 (97%) y fallido en 1, 7 lesiones precisaron dilatación con balones de alta presión. Un caso de aneurisma de RPD fue tratado con un stent recubierto. 40 casos han sido re dilatados con éxito, a lo largo del seguimiento, sin complicaciones.

Complicaciones: la técnica no carece de ellas, aunque es segura en manos expertas. Se han descrito muerte por ruptura vascular, anemia aguda y hemoptisis. También, migración del stent, ruptura del balón y atrapamiento del balón en la válvula tricúspide. Otras complicaciones posibles: tiempo de fluoroscopia prolongado, paresia braquial transitoria por hiperextensión mantenida de brazos, trombosis de rama o pérdida de una arteria segmentaria y hemotórax.

La reestenosis (2%) es infrecuente y está asociada a superposición insuficiente de dos stents en tándem, angulación excesiva del stent, exceso de dilatación previa o implante sobre tejido anormal. La estimulación rápida del VD con marcapasos a 180-200 lpm permite mayor seguridad en el implante de stents en el tronco pulmonar, cuando la lesión es compleja y cercana a la válvula pulmonar.

El stent con crecimiento potencial "**growth stent**", consiste en 2 anillos de stent unidos por suturas reabsorbibles que, con el tiempo, permiten la progresiva re dilatación o implante de stent intra stent.

Los **stents biodegradables**, desde 2001, se han postulado como óptima alternativa para evitar dejar metal, de forma indefinida en el vaso sanguíneo. Las pruebas iniciales con yoduro de cesio, como metal, fueron aplicadas en algún caso[46] de coartación de aorta neonatal y estenosis de rama pulmonar. La rápida disolución del stent y el pequeño diámetro del mismo no han prosperado y está en fase de ensayo clínico un nuevo modelo de biodegradable y/o recubierto de fármaco antiproliferativo, muy prometedor para la patología coronaria y para la patología neonatal compleja: coartación de aorta neonatal, estenosis de ramas y cardiopatías ductus dependientes[7,53,54].

UTILIDAD DEL STENT EN EL TRATAMIENTO DE LAS ESTENOSIS VENOSAS

En una unidad con más de 30 años de experiencia médico-quirúrgica en cardiopatías congénitas, los accesos venosos son a veces un grave problema. La **trombosis femoroilíaca bilateral** es común tras múltiples estancias en UVI, cateterismos y cirugías. Desde hace años, intentamos siempre atravesar con guías extrafinas las venas femorales o ilíacas obstruidas y, cuando es posible, el implante de stents flexibles, tipo Wallstent u otros, permite mantener la per-

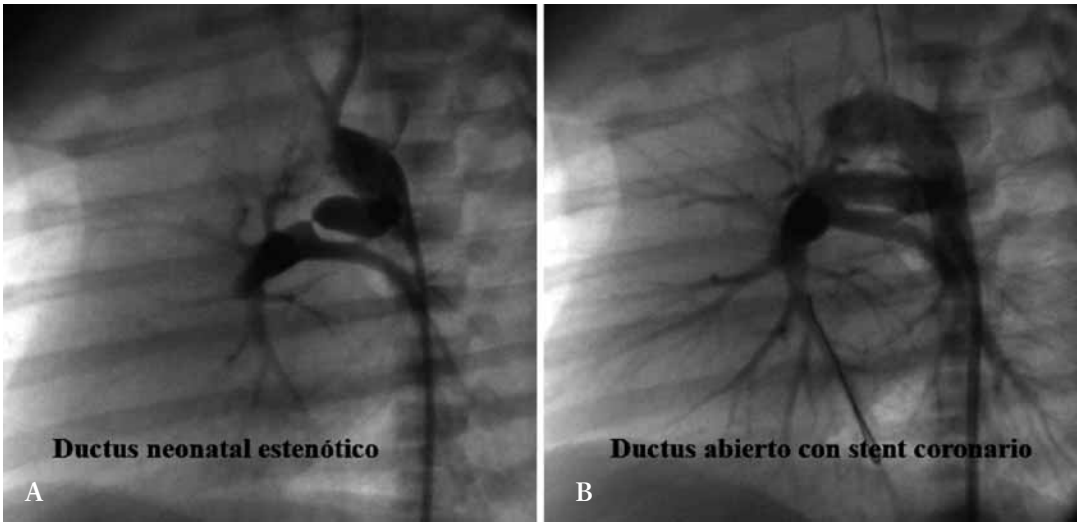

FIGURA 9. Paliación de cardiopatía ductus dependiente con atresia pulmonar. A) Se observa la severísima estenosis del ductus. Aortograma en proyección oblicua anterior izquierda 60º. B) Misma proyección, mismo paciente después del implante de un stent coronario en todo su trayecto. *(Cortesía del Dr. G. Santoro. Hospital Monaldi. Nápoles. Italia).*

meabilidad del sistema venoso profundo durante meses o años. Hemos tratado así varios casos de trombosis femoroilíaca bilateral, abriendo de manera efectiva el sistema venoso iliofemoral.

PALIACIÓN CON STENT EN CARDIOPATÍAS NEONATALES DUCTUS DEPENDIENTES

La **cirugía paliativa** para aumentar el flujo pulmonar en las cardiopatías congénitas fue la responsable de un incremento en la supervivencia de estos pacientes. La literatura existente en la actualidad revela que la opción de mantener permeable el ductus en cardiopatías cianóticas ductus-dependientes es valedera y con claras ventajas con respecto a la realización de una fístula sistémico-pulmonar, Blalock-Taussig y sus modificaciones, por las **complicaciones potenciales** de esta última: parálisis de los nervios frénico o neumogástrico, quilotórax, distorsión y estenosis de las arterias pulmonares, adherencias quirúrgicas o derrame pericárdico.

Con el diagnóstico pre o neonatal de estas lesiones y utilizando la tecnología del stent coronario, es posible en la actualidad paliar las cardiopatías ductus dependientes en esta edad, evitando los efectos adversos anteriormente descritos.

La **apertura y mantenimiento del flujo ductal con el stent,** de manera controlada por el tamaño del stent, permite el desarrollo del árbol pulmonar, mantiene la oxigenación necesaria para la vida y permite en el trascurso de 6 a 12 meses la corrección o paliación definitiva de la cardiopatía, sabiendo que la permeabilidad del ductus después del implante del stent es limitada en el tiempo, debido a la reestenosis progresiva que genera la proliferación de la íntima ductal. La excesiva longitud ductal y tortuosidad, son factores adversos, que disminuyen la eficacia de implante. El stent debe cubrir la totalidad del ductus. Series recientes[53,54] muestran la aplicación sistemática de esta técnica en un número considerable de neonatos (Fig. 9). Asimismo, cuando el DAP proporciona el flujo obligatorio a la aorta descendente, como es el caso del síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas, mantener el ductus abierto, con stents de mayor calibre (± 7 mm), es parte del primer tiempo del tratamiento híbrido de esta patología.

TRATAMIENTO ACTUAL DE LAS FÍSTULAS CORONARIAS

Estas lesiones, poco frecuentes, representan el 0,2-0,4% de todas las cardiopatías congénitas y aproximadamente el 50% de las anomalías coronarias en la edad pediátrica. Hemos asistido a un mayor porcentaje de fístulas tratadas, debido al desarrollo de los dispositivos oclusores, incluyendo los tapones vasculares de Amplatzer, de múltiples tamaños, longitudes y formas, extremadamente flexibles e implantables a través de catéteres guía del 4 o 5F. El análisis de la lesión, evitar el daño coronario y la oclusión de ramas coronarias son metas esenciales. Para ello, la tendencia actual es a realizar un asa arteriovenosa y ocluir, si se puede, la fístula desde el lado venoso (Fig. 10).

Se han utilizado coils de liberación controlada, tapones vasculares "ADO" I y II, Amplatzer vascular plugs, con éxito. Es esencial un stock amplio de catéteres, guías y dispositivos oclusores. La indicación depende de la clínica, repercusión hemodinámica, anatomía y experiencia del equipo. Las lesiones asintomáticas pueden esperar, pues el tratamiento es más fácil con mayor tamaño del paciente. La figura 10 muestra a un paciente etíope con grave sobrecarga del VI, debida a una fístula coronaria triple, entre la arteria coronaria descendente anterior y el VD. La boca más ancha fue ocluida con un ADO de 10/8 a través de vaina 7F por vía anterógrada, después de hacer un asa arteriovenosa[61,62].

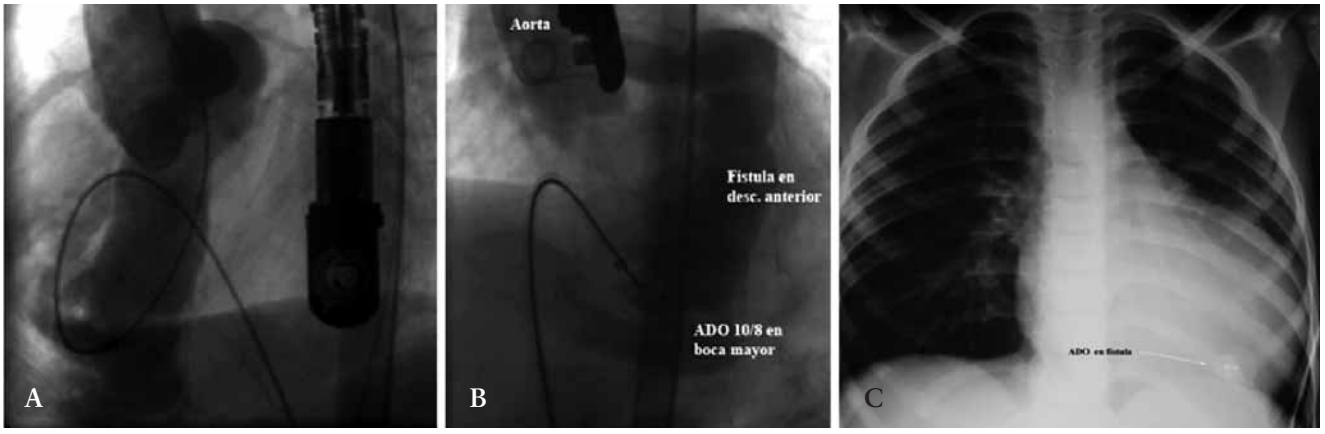

FIGURA 10. Fístula coronaria entre la arteria coronaria descendente (ACDA) anterior y el VD. Tratamiento con oclusor de PDA del trayecto más grande. A) Angiografía en aorta y sistema coronario. La gran dilatación de la fístula, ACDA, conecta por medio de 3 bocas con la porción apical del VD. Un balón inflado en la boca mayor nos da idea de su tamaño real. B) Por vía anterógrada, se ha posicionado un dispositivo de cierre de ductus, ADO 10/8 en la mayor comunicación fistulosa. C) Radiografía en plano AP donde se visualiza el ADO en el ápex del VD, tras el implante.

MANEJO INTERVENCIONISTA DE LAS COLATERALES SISTÉMICO-PULMONARES O "MAPCAS"

Las colaterales sistémicas pulmonares o "Mapcas" representan formaciones vasculares complejas, de anatomía variable y estructura vascular tipo arteria sistémica, que tienen un comportamiento variable, con frecuencia tendente a la estenosis progresiva, especialmente en presencia de tortuosidad o estenosis previa. Generalmente proporcionan flujo arterial a segmentos pulmonares no perfundidos por arterias pulmonares verdaderas. En estos casos, es prudente no intervenir sobre ellas.

Las que presentan estenosis crítica, en presencia de cianosis progresiva, deben ser ampliadas por medio de angioplastia con balón, cutting balloon o stents. Entre estos, los premontados autoexpandibles, tipo Astron (Biotronik®) o similares, permiten adaptarse a las curvas, a veces pronunciadas, del vaso enfermo, aumentando su flujo. En uno de nuestros casos tratados con este método, surgió una endocarditis bacteriana en la unión stent-vaso sanguíneo que requirió cirugía compleja urgente.

Ante la duda de aporte doble a un mismo lecho vascular, las pruebas de oclusión de la colateral y angiografía simultánea, son obligatorias antes de proceder a su oclusión.

Finalmente, el estudio biplano permite análisis en 2D de la anatomía, facilitando el trabajo del cirujano cuando va a unifocalizar una de estas estructuras. La angio TAC intracateterismo "angiografía rotacional sincronizada con el EKG" con reconstrucción 3D es óptima en los laboratorios modernos.

IMPLANTE DE VÁLVULA PULMONAR: ESTADO ACTUAL DE LA TÉCNICA Y VÁLVULAS ACTUALES

La insuficiencia pulmonar es rara como lesión aislada. Sin embargo, tras la corrección de la tetralogía de Fallot y otras patologías asociadas a estenosis pulmonar, con o sin CIV, es una lesión habitual. Inicialmente, se pensó que el VD toleraría bien la sobrecarga crónica de volumen. Esto no ha sido así en el largo plazo y numerosos estudios han demostrado el fallo del VD, con evolución a la hipertrofia, fibrosis, dilatación, insuficiencia tricúspide y aumento en la duración del QRS progresiva, con aparición de arritmias potencialmente letales. Como consecuencia, un importante número de pacientes se ven abocados a múltiples intervenciones quirúrgicas a lo largo de su vida para sucesivos recambios de conductos e implantes de prótesis valvulares biológicas, con la consiguiente morbimortalidad asociada.

En el año 2000[57] se publicó el primer implante con éxito de prótesis pulmonar percutánea en humanos. Desde entonces esta técnica se ha extendido progresivamente y ha introducido modificaciones técnicas que han ayudado a mejorar los resultados entre las que destacan el inflado previo del balón en el conducto a tratar, con coronariografía simultánea para descartar la posibilidad de compresión u obstrucción coronarias, y el implante previo de un stent en el conducto para reforzar el posterior implante de la prótesis.

La primera endoprótesis valvulada específicamente diseñada con este cometido fue la "**Melody Valve**". Se trata de una prótesis compuesta por un segmento de vena yugular bovina con válvula venosa suturada en un stent vascular (CP stent; NuMED). Esta prótesis se monta sobre un catéter doble balón (BIB; NuMED Inc.) y transporta por el interior de una vaina 22 F hasta el tracto de salida ventricular derecho, donde se implanta mediante inflado secuencial del doble balón.

En el momento actual, más de 1.700 prótesis "Melody" han sido implantadas en todo el mundo. Existen publicaciones alentadoras que describen ausencia de mortalidad en

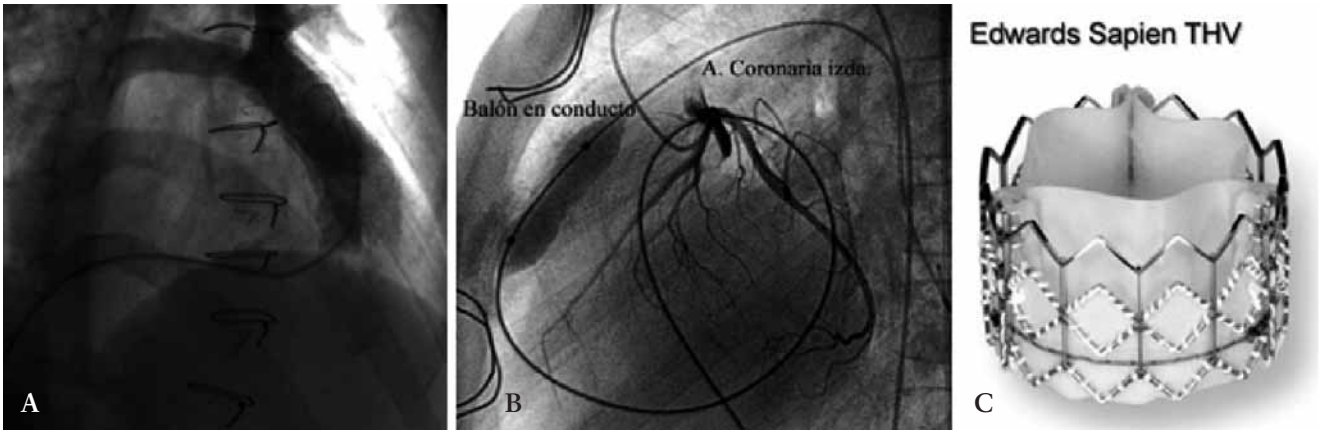

FIGURA 11. Técnicas diagnósticas en pacientes con indicación de Melody. A) Angiografía en el tronco pulmonar (conducto calcificado). B) Coronariografía selectiva simultánea con inflado de balón de alta presión en el conducto. C) Imagen de una válvula Sapien.

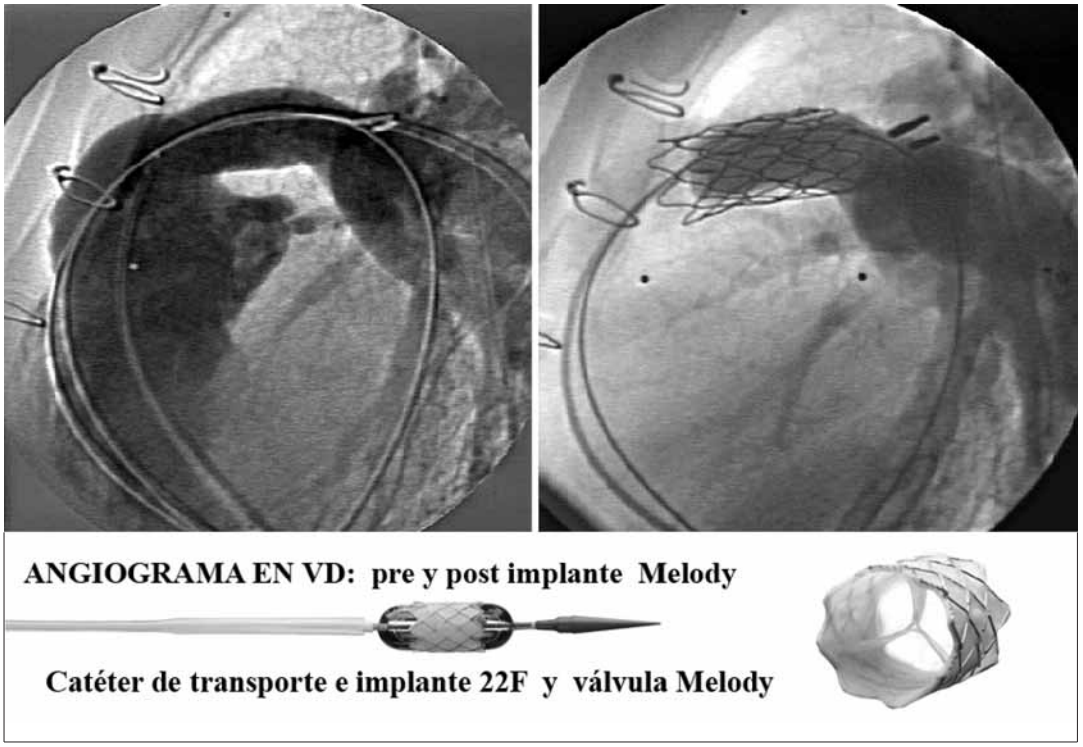

FIGURA 12. Angiografía en el tronco pulmonar antes y después del implante de una válvula pulmonar por técnica percutánea (Melody®). En la parte inferior se observa la válvula en perspectiva y su sistema de emplazamiento del 22F.

el implante, con un índice de complicaciones graves en torno al 5% y con demostración de persistencia de claro beneficio hemodinámico en un tiempo medio de seguimiento superior a 2 años[58-62] (Figs. 11 y 12).

Recientemente, la endoprótesis valvulada Sapien (Edwards®), específicamente diseñada para implante percutáneo en posición aórtica, ha sido aceptada, con marca CE, para su uso en posición pulmonar. Este tipo de prótesis, con válvula realizada con pericardio bovino, también suturada sobre stent de acero inoxidable de grandes dimensiones, precisa un rango mínimo de expansión de stent para su correcto funcionamiento de 20-21 mm y un máximo de 26 mm, por lo que podría ser aplicable en tractos de salida ventricular derecho más amplios. A pesar de que existe ya experiencia con esta prótesis en posición pulmonar, no existe en la actualidad bibliografía suficiente que documente su experiencia.

A pesar de estos resultados, la durabilidad de estas endoprótesis no se considera indefinida por lo que **el enfoque actual de esta modalidad terapéutica es fundamentalmente paliativo,** permitiendo retrasar o disminuir el número de cirugías necesarias en estos complejos pacientes. Es preciso mayor tiempo de seguimiento y número de pacientes para evaluar su impacto real a medio y largo plazo.

TABLA 1

Criterios clínicos
– Presión sistólica de VD > 3/4 de la sistémica en ausencia de síntomas
– Presión sistólica de VD > 2/3 de la sistémica + síntomas Insuficiencia pulmonar moderada a severa + uno de los siguientes criterios:
- Síntomas
- Disfunción ventricular derecha severa
- Dilatación ventricular derecha severa
- Consumo pico de oxígeno < 65% del predecible
Criterios morfológicos:
– Dimensión del TSVD < 22 x 22 mm
– Dimensión del TSVD > 14 x 14 mm

Datos fundamentales a tener en cuenta antes de implantar una prótesis: edad, peso, tipo de cirugía previa, estado funcional del VD y acceso venoso compatible con introductor del 22F. En la actualidad, las indicaciones para su implante tienen en cuenta criterios clínicos y morfológicos (Tabla 1). El peso mínimo adecuado del paciente ha de ser 20 kg. La vía de acceso más frecuente es venosa femoral y, ocasionalmente, la vena yugular interna derecha. La expectativa de duración de la "Melody" es de 2 años, según su fabricante.

OCLUSIONES VASCULARES EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

Mientras que en la década de los 80-90, los espirales o coils de Gianturco (Cook®), normales o de liberación controlada, eran la herramienta básica para oclusiones vasculares percutáneas, desde los años 2000 en adelante, los "tapones" de PDA de Amplatzer fueron usados para ocluir vasos de medio o gran diámetro. Recientemente, los dispositivos oclusores: Vascular Plug. AVP de diversos tipos y ADO II han permitido la oclusión de múltiples estructuras, de modo sencillo y seguro, a través de catéteres de mínimo calibre o "F" (Fig. 13). Las **estructuras más comúnmente ocluidas** son: fístulas SP residuales, tipo BT o Waterston, colaterales sistémico pulmonares innecesarias o "Mapcas", colaterales bronquiales generadoras de hemoptisis, colaterales veno-venosas en pacientes con corrección tipo univentricular, tipo "Fontan". En el apartado de las hemoptisis en pacientes con cardiopatías congénitas y flujo pulmonar disminuido, la embolización con microesferas Contour® permite abolir o disminuir el sangrado, generalmente producido por neoformaciones vasculares

COMPLICACIONES EN EL CATETERISMO INTERVENCIONISTA

Problemas en la evolución de ciertos dispositivos. Hemos asistido en los últimos meses a la aparición de defectos estructurales en dispositivos nuevos, como en el Solysafe, o más antiguos, como el Helex Septal Occluder, que nos llenan de inquietud. La fatiga del metal ha producido en el Solysafe fracturas de alguna patilla que sobresale en la cavidad auricular y que ha precisado en más de una ocasión el explante quirúrgico. La prudencia ante nuevos dispositivos debe imponerse y ser exigentes con las pruebas de resistencia de cada uno de ellos (Figs. 14 y 15). Con relativa frecuencia, la migración indeseada de dispositivos sucede en el laboratorio de hemodinámica. Actualmente, con los catéteres variados de recuperación de cuerpos extraños: Microvena snare®, pinzas de cocodrilo "Jaw forceps", Cook®), biotomos variados, Multisnares de PFM®, etc., la captura, reposicionamiento o extracción de un dispositivo intracardíaco o intravascular debe ser de primera elección frente a la extracción quirúrgica.

TERAPÉUTICAS MÉDICAS APLICABLES AL INTERVENCIONISMO

Fármacos en el test de vasodilatación

El cateterismo cardíaco es, en la actualidad, el método diagnóstico por excelencia en la evaluación de la hipertensión pulmonar. Permite la realización del test de vasorreactividad pulmonar y aporta datos con implicación pronostica. Para el test vasodilatador, el fármaco más estan-

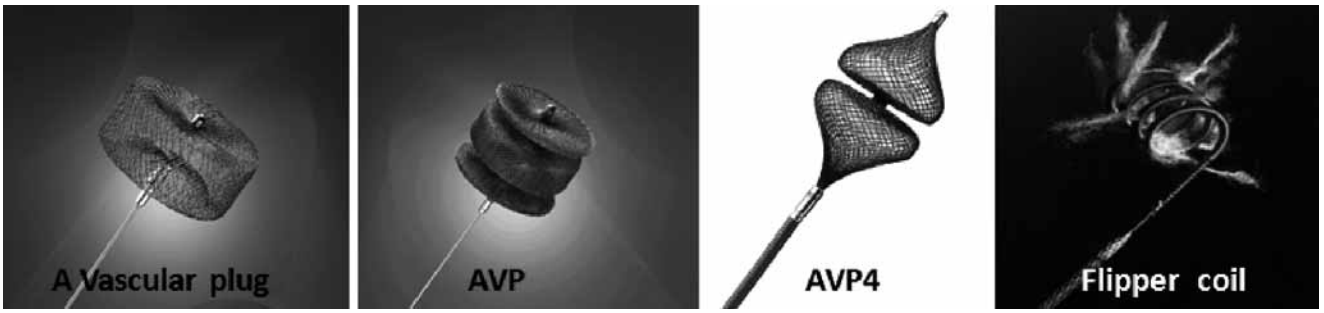

FIGURA 13. Imágenes de distintos dispositivos usados para oclusiones vasculares.

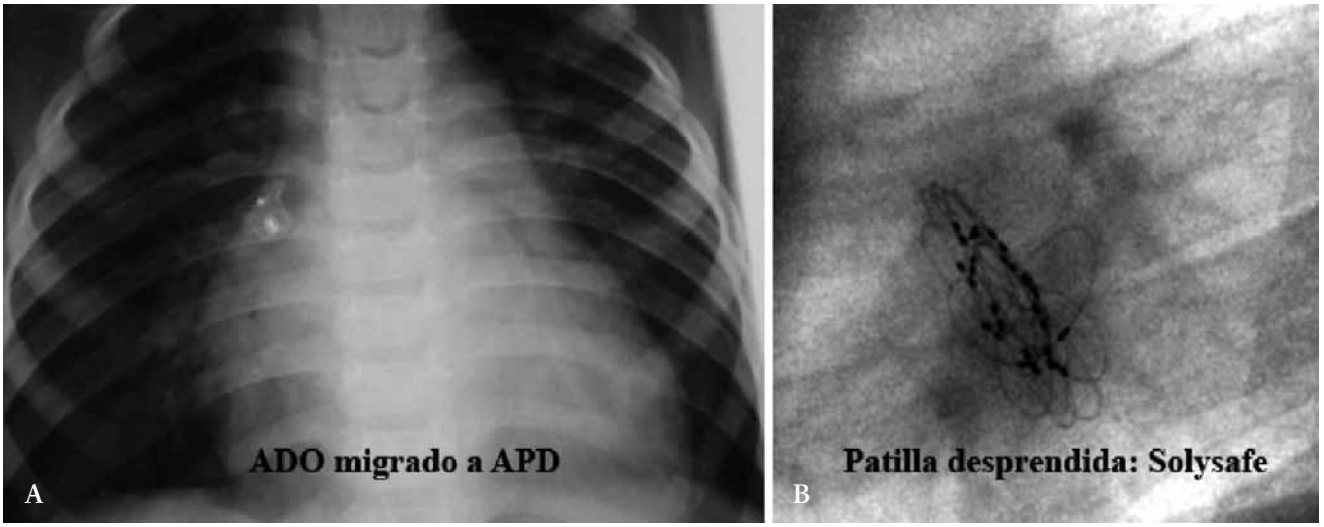

FIGURA 14. Complicaciones del cateterismo terapéutico. A) Dispositivo de cierre de ductus ADO embolizado espontáneamente a la arteria pulmonar derecha. Precisó cirugía extractora a las 18 horas. B) Patilla fracturada de un dispositivo Solysafe de cierre de CIA a los 2 años de su implante: Sigue en observación clínica actual.

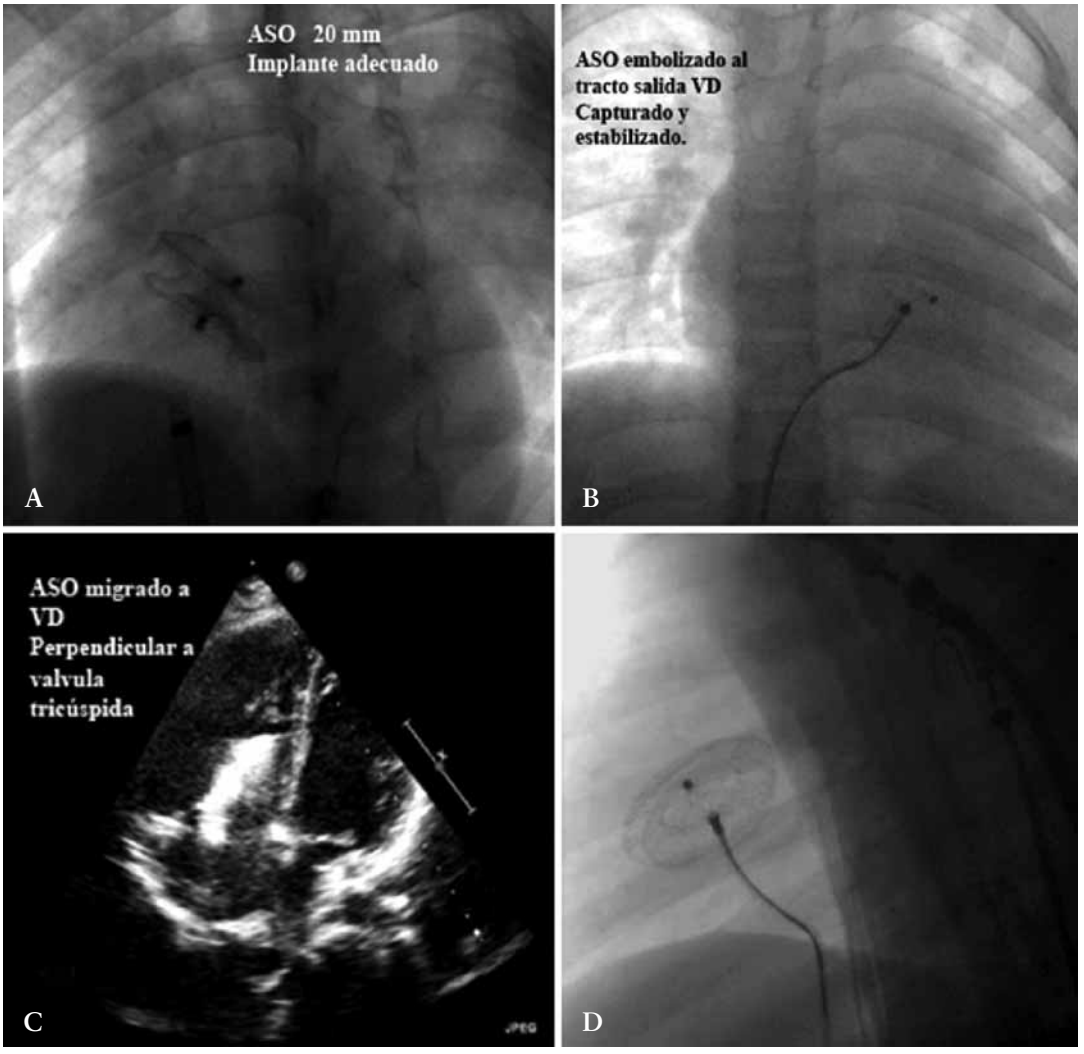

FIGURA 15. A) Dispositivo Amplatzer ASO 20 mm correctamente implantado en una CIA. Visión en fluoroscopia al final del procedimiento. B y D) El ASO, ha embolizado a los pocos minutos y se ha alojado en el VD, produciendo extrasistolia ventricular frecuente: Se muestra la captura del dispositivo con un lazo y su posicionamiento en el tracto de salida del VD, donde no producía arritmias. Posteriormente fue a cirugía y resuelto el caso satisfactoriamente. C) Imagen ecocardiográfica de una embolización a las 24 horas, detectada en un eco de control: El ASO estaba en la entrada del VD. Caso que precisó igualmente cirugía inmediata.

darizado y seguro en el enfermo pediátrico es el *óxido nítrico inhalado* (entre 20 y 80 ppm), que puede utilizarse tanto en pacientes intubados como en respiración espontánea. Otros fármacos que pueden emplearse son: *epoprostenol i.v*. con dosis inicial de 2 ng/kg/min (dosis 2-15 ng/kg/min) e *iloprost nebulizado*. En paciente no sedado y que puede colaborar, puede utilizarse el inhalador iNeb y administrar dosis de 5 µg en boquilla para niños mayores de 15-20 kg; En pacientes en ventilación mecánica, se debe administrar con el dispositivo Aeroneb-Pro, diluyendo 4 ml de Ventavis en 2 ml de suero, con lo que se obtendría dosis en tubo endotraqueal de 5 µg. *Adenosina en infusión* i.v. (dosis inicio 50 µg/kg/min cada 2 min, rango de dosis 50-250 µg/kg/min)[63,64].

Trombólisis local

En la edad pediátrica no están aún claramente definidas la seguridad ni las indicaciones de la trombólisis local, pese a ello, está ampliamente descrita en la literatura la experiencia en resolución de trombosis de fístulas y estenosis postquirúrgicas o de material protésico. Los fármacos fibrinolíticos más utilizados en el niño son la estreptocinasa, la urocinasa y el activador tisular del plasminógeno recombinante (r-TPA). Existe contraindicación relativa para utilizar tratamiento fibrinolítico en los 10 días posteriores a un proceso quirúrgico aunque el r-TPA tiene una acción menos sistémica. Por ello suele ser de elección en niños, aplicado localmente en la zona del trombo. Antes de iniciar el tratamiento hay que solicitar estudio de coagulación junto con recuento de plaquetas y fibrinógeno. Se deben hacer controles analíticos cada 4-6 h durante el tratamiento, al igual que es necesaria una monitorización clínica intensiva. Las dosis utilizadas oscilan entre 0,015- 0,2 mg/kg/h (habitualmente 0,08 mg/kg/h) de r-TPA y 50 µg/kg/h de estreptokinasa y 5.000 µg/kg/h de urokinasa[65-68].

ASPECTOS SOCIALES Y HUMANITARIOS: POSIBILIDAD DE ACTUACIÓN EN PAÍSES CON ESCASO DESARROLLO

El intervencionismo en cardiopatías congénitas es posible en países con pocos recursos, siempre que se den las condiciones técnicas elementales para ello: posibilidades de cateterismo y cirugía de nuestra especialidad. El tratamiento de lesiones sencillas, como estenosis pulmonar, ductus arterioso persistente, comunicación interauricular y alguna otra, es posible, pero se encuentra con el precio elevadísimo de los implantes, que los hace no competitivos con la cirugía. Nuestro grupo del Ramón y Cajal ha tratado, en 2 misiones consecutivas en el año 2010, 70 niños en la sala de cateterismo, 39 cirugías, 33 de ellas en CEC y un implante de marcapasos (*T. Centella, R. Gómez y E. Oliva y Bermúdez-Cañete. Comunicación personal*). Pudimos constatar el gran tamaño de los ductus, debido a la gran altura sobre el nivel del mar de Addis Abeba, 2.700 m, que precisaban de dispositivos de gran tamaño: ADO de 14 mm y AMVSDO de 16 mm en alguno de ellos.

Una notable disminución del precio o un porcentaje en las empresas, dedicado a acciones solidarias, permitiría el tratamiento masivo y rápido en determinados centros, con estancias medias de 36 horas y curación total.

La fiebre reumática hace estragos en países como Etiopía, donde un programa de erradicación de la misma podría coexistir con algún centro de tratamiento electivo de cardiopatías congénitas muy sencillas. La **ecocardiografía portátil** se ha mostrado como imprescindible en este tipo de acciones humanitarias, aumentando el número de casos a estudiar, simplificando los procedimientos intervencionistas, ahorrando contraste y radiación y evaluando en pocos momentos el resultado inmediato de los procedimientos (*Dolores Rubio, comunicación personal*).

BIBLIOGRAFÍA

1. Bass JL, Wilson N. Transcatheter occlusion of the patent ductus arteriosus in infants - experimental testing of a new Amplatzer device. University of Minnesota Amplatz Children's Hospital, Minneapolis MN. Catheter Cardiovasc Interv. 2011 Jan 13. [En prensa]
2. Rueda Núñez F, Ávila Álvarez A, Fernández Trisac FL, et al. Cierre percutáneo del ductus arterioso persistente en el neonato prematuro. Rev Esp Cardiol. 2010; 63: 740-1.
3. Prada F, Mortera C, Bartrons J, et al. Tratamiento percutáneo de la comunicación interauricular, la comunicación interventricular muscular y el ductus arterioso permeable en niños menores de un año. Re. Esp Cardiol. 2009; 62: 1050-4.
4. Francis E, Singhi AK, Lakshmivenkateshaiah S, Kumar RK. Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus in preterm infants. JACC Cardiovasc Interv. 2010; 3: 550-5.
5. Thanopoulos BV, Eleftherakis N, Saliba Z, et al. The Amplatzer duct occluder II: a new device for percutaneous ductus arteriosus closure. J Intervent Cardiol. 2009; 22: 496-502.
6. Tzannos K, Stefanadis C, Giannopoulos A. Further experience with catheter closure of patent ductus arteriosus using the new Amplatzer duct occlude in children. Am J Cardiol. 2010; 105: 1005-9.
7. Bermúdez-Cañete R, Abelleira C, Sánchez I. Cardiopatías congénitas del adulto: procedimientos terapéuticos percutáneos. Rev Esp Cardiol Supl. 2009; 9: 75E-97E.
8. Sahin M, Özkutlu S,Yıldırım I, et al. Transcatheter closure of atrial septal defects with transthoracic echocardiography. Cardiol Young. 2011; 21(2): 204-8.
9. El-Said HG, Moore JW. Erosion by the Amplatzer septal occluder: experienced operator opinions at odds with manufacturer recommendations? Catheter Cardiovasc Interv. 2009; 73: 931-2.
10. Amin Z, Hijazi ZM, Bass JL, et al. Erosion of Amplatzer septal occluder device after closure of secundum atrial septal defects: review of registry of complications and recommendations to minimize future risk. Catheter Cardiovasc Interv. 2004; 63: 496-502.

11. Divekar A, Gaamangwe T, Shaikh N, et al.Cardiac perforation after device closure of atrial septal defects with the Amplatzer septal occluder. J Am Coll Cardiol. 2005; 45: 1213-8.
12. Michel-Behnke I, Ewert P, Koch A, et al.Device closure of ventricular septal defects by hybrid procedures: A multicenter retrospective study. Catheter Cardiovasc Interv. 2011; 77(2): 242-51.
13. Holzer R, Balzer D, Cao QL, et al. Device closure of muscular ventricular septal defects using the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder: immediate and midterm results of a U.S. registry. J Am Coll Cardiol. 2004; 43: 1257-63.
14. Aboulhosn J, Levi D, Sopher M, et al. Perventricular closure of a large ventricular septal defect in congenitally corrected transposition of the great arteries. Congenit Heart Dis. 2010; 5: 60-5.
15. Pedra CA, Pedra SR, Chaccur P, et al. Perventricular device closure of congenital muscular ventricular septal defects. Expert Rev Cardiovasc Ther. 2010; 8: 663-74.
16. Michel-Behnke I, Le TP, Waldecker B, et al. Percutaneous closure of congenital and acquired ventricular septal defects—considerations on selection of the occlusion device. J Interv Cardiol. 2005; 18: 89-99.
17. Michel-Behnke I, Le TP, Waldecker B, et al. Percutaneous closure of congenital and acquired ventricular septal defects—considerations on selection of the occlusion device. J Interv Cardiol. 2005; 18: 89-99.
18. Le TP, Sievert H, Kozlik-Feldmann R. Potential complications of transcatheter closure of ventricular septal defects using the PFM NitOcclud-VSD-Coil. En: Hijazi ZM, Feldman T, Cheatham J, Sievert H (eds.). Complications in percutaneous interventions for congenital and structural heart disease. London: Informa Healthcare; 2009.
19. Tabatabaei H, Boutin C, Nykanen DG, et al. Morphologic and hemodynamic consequences after percutaneous balloon valvotomy for neonatal pulmonary stenosis: medium-term follow-up. Am J Cardiol. 1996; 27: 473.
20. Mullins CE, Nihill MR, Vick III GW, et al. Double balloon technique for dilation of valvular or vessel stenosis in congenital and acquired heart disease. J Am Coll Cardiol. 1987; 10: 107-14.
21. Justo RN, Nykanen DG, Williams WG, et al. Transcatheter perforation of the right ventricular outflow tract as initial therapy for pulmonary valve atresia and intact ventricular septum in the newborn. Cathet Cardiovasc Diagn. 1997; 40: 408-13.
22. Akagi T, Hashino, Maeno Y, Ishii M, et al. Balloon dilatation of the pulmonary valve in a patient with pulmonary atresia and intact ventricular septum using a commercially available radiofrequency catheter. Pediatr Cardiol. 1997; 18: 61-3.
23. Marasini M, Gorrieri PF, Tuo G, et al . Long-term results of catheter-based treatment of pulmonary atresia and intact ventricular septum. Heart. 2009; 95: 1520-4.
24. Mortera C, Rissech M, Bartrons J, et al. Ductus arteriosus patency with stenting in critical pulmonary stenosis and pulmonary atresia with intact interventricular septum. Rev Esp Cardiol. 2005; 58: 592-5.
25. Lofland GK, McCrindle BW, Williams WG, et al. Critical aortic stenosis in the neonate: a multi-institutional study of management, outcomes, and risk factors. Congenital Heart Surgeons Society. J Thorac Cardiovasc Surg. 2001; 121: 10-27.
26. Karagöz T, Aypar E, Erdogan I, et al. Congenital aortic stenosis: a novel technique for ventricular pacing during valvuloplasty. Cathet Cardiovasc Interv. 2008; 72: 527-30 .
27. Kuhn MA, Latson LA, Cheatham JP, et al. Management of pediatric patients with isolated valvar aortic stenosis by balloon aortic valvuloplasty. Cathet Cardiovasc Diagn. 1996; 39: 55-61.
28. Rhodes LA, Colan SD, Perry SB, et al. Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. Circulation. 1991; 84: 2325-35.
29. Rao PS, Jureidini SB. Transumbilical venous, anterograde, snare-assisted balloon aortic valvuloplasty in a neonate with critical aortic stenosis. Cathet Cardiovasc Diagn. 1998; 45: 144-8.
30. Weber HS, Mart CR, Kupferschmid J, et al. Transcarotid balloon valvuloplasty with continuous transesophageal echocardiographic guidance for neonatal critical aortic stenosis: an alternative to surgical palliation. Pediatr Cardiol. 1998; 19: 212-7.
31. Hawkins JA, Minch L, Tani L, et al. Late results and reintervention after aortic stenosis in neonates and infants. Ann Thorac Surg. 1998; 65: 1758-62.
32. Moore P, Egito E, Mowrey H, et al. Midterm results of balloon dilation of congenital aortic stenosis: predictor of success. J Am Coll Cardiol. 1996; 27: 1257-63.
33. Girona J, Ferran GM, García BM, et al. Percutaneous double stent atrial septostomy. Cathet Cardiovasc Interv. 2007; 69: 227-30.
34. Ballesteros F, Zunzunegui JL, Alvarez T, et al. Experience in atrioseptostomy using radiofrequency perforation and stenting of the atrial septum. 5th World Congress of Paediatric Cardiology, Cairns, 21-26 June 2009.
35. Petit CJ, Altman CA, Pignatelli RH. Transthoracic echocardiographic assistance for interatrial stenting in low birthweight neonates with hypoplastic left heart syndrome and intact atrial septum. Catheter Cardiovasc Interv. 2010; 76: 425-30.
36. Cheatham JP. Intervention in the critically ill neonate and infant with hypoplastic left heart syndrome and intact atrial septum. J Interv Cardiol. 2001; 14: 357-66.
37. Pedra CA, Neves JR, Pedra SR, et al. New transcatheter techniques for creation or enlargement of atrial septal defects in infants with complex congenital heart disease. Catheter Cardiovasc Interv. 2007; 70: 731-9.
38. Bergersen L, Lock JE. What is the current option of first choice for treatment of pulmonary arterial stenosis? Cardiol Young. 2006; 16: 329-38.
39. Peng LF, Lock JE, Nugent AW, et al. Comparison of conventional and cutting balloon angioplasty for congenital and postoperative pulmonary vein stenosis in infants and young children. Cathet Cardiovasc Interv. 2010; 75: 1084-90.
40. Congiu S, Mortera C, García-Valentín A, et al. La crioangioplastia en la coartación aórtica. 2007 Congreso SECPCC Abstract book. Barcelona, 2007.
41. Park Y, Lucas VW, Sklansky MS, et al. Balloon angioplasty of native aortic coarctation in infants 3 months of age and younger. Am Heart J. 1997; 134: 917-23.

42. Kothari SS, Juneja R, Saxena A, et al. Balloon dilatation of simple aortic coarctation in neonates and infants. Indian Heart J. 1998; 50: 187-92
43. Qureshi AM, McElhinney DB, Lock JE, et al Acute and intermediate outcomes, and evaluation of injury to the aortic wall, as based on 15 years experience of implanting stents to treat aortic coarctation. Cardiol Young. 2007; 17: 307-18.
44. Cheatham JP. Stenting of coarctation of the aorta. Catheter Cardiovasc Interv. 2001; 54: 112-25.
45. Ewert P, Peters B, Nagdyman N, et al. Early and mid-term results with the Growth Stent—a possible concept for transcatheter treatment of aortic coarctation from infancy to adulthood by stent implantation? Catheter Cardiovasc Interv. 2008; 71: 120-6.
46. Schranz D, Zartner P, Michel-Behnke I, et al. Bioabsorbable metal stents for percutaneous treatment of critical recoarctation of the aorta in a newborn. Catheter Cardiovasc Interv. 2006; 67: 671-3.
47. O'Laughlin MP, Perry SB, Lock JE, et al. Use of endovascular stents in congenital heart disease. Circulation. 1991; 83: 1923-1939
48. Mullins CE, O'Laughlin MP, Vick GW et al. Implantation of balloon expandable intravascular grafts by catheterization in pulmonary arteries and systemic veins. Circulation. 1988; 77: 188-199.
49. Zhao W, Li F, Zhou AQ, et al Cheatham-Platinum stent implantation for pulmonary artery stenosis in children and adolescents: immediate and mid-term outcome. World J Pediatr. 2010; 6: 337-41.
50. Tomita H, Nakanishi T, Hamaoka K, et al .Stenting in congenital heart disease: medium- and long-term outcomes from the JPIC stent survey. Circ J. 2010; 74: 1676-83.
51. Law MA, Shamszad P, Nugent AW, et al. Pulmonary artery stents: long-term follow-up. Catheter Cardiovasc Interv. 2010; 75: 757-64.
52. Peng LF, McElhinney DB, Nugent AW, et al. Endovascular stenting of obstructed right ventricle-to-pulmonary artery conduits: a 15-year experience. Circulation. 2006; 113: 2598-605.
53. Santoro G, Gaio G, Palladino MT, et al. Stenting of the arterial duct in newborns with duct dependent pulmonary circulation. Heart. 2008; 94: 925-9.
54. Santoro G, Palladino MT, Capozzi G, et al. Pulmonary artery growth following arterial duct stenting in congenital heart disease with duct-dependent pulmonary circulation. Cathet Cardiovasc Interv. 2009; 74: 1072-6.
55. Zhao G, Jin H, Wu H. Successful closure for a case of congenital coronary artery fistula using a patent ductus arteriosus occluder. Cardiol Young. 2011; 21: 97-100.
56. Baspinar O, Kervancioglu M, Aldudak B. Retrograde transcatheter closure of large coronary fistulas with the Amplatzer vascular plug in children. Cardiol Young. 2011; 21: 104-6.
57. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, et al. Transcatheter implantation of a bovine valve in pulmonary position: a lamb study. Circulation. 2000; 102: 813-6.
58. Cubeddu RJ, Hijazi ZM. Bailout perventricular pulmonary valve implantation following failed percutaneous attempt using the Edwards Sapien THV. Catheter Cardiovasc Interv. 2011; 77: 276-80.
59. Vezmar M, Chaturvedi R, Lee KJ. Percutaneous pulmonary valve implantation in the young. 2-year follow-up. JACC Cardiovasc Interv. 2010; 3: 439-48.
60. McElhinney DB, Hellenbrand WE, Zahn EM, et al. Short- and medium-term outcomes after transcatheter pulmonary valve placement in the expanded multicenter US melody valve trial. Circulation. 2010; 122: 507-16.
61. Nordmeyer J, Lurz P, Khambadkone S, et al. Pre-stenting with a bare metal stent before percutaneous pulmonary valve implantation: acute and 1-year outcomes Heart. 2011; 97: 118-23.
62. Schievano S, Taylor AM, Capelli C, et al. Patient specific finite element analysis results in more accurate prediction of stent fractures: Application to percutaneous pulmonary valve implantation. J Biomec. 2010; 43: 687-93.
63. Chemla D, Castelain V, Herve P, et al. Hemodynamic evaluation of pulmonary hypertension. Eur Respir J. 2002; 20: 1314-31.
64. Balzer DT, Kort HW, Day RW et al. Inhaled nitric oxide as a preoperative test (INOP Test I): the INOP Test Study Group. Circulation. 2002; 106(Suppl 1): I76-81.
66. Van Loon RL, Roofthooft MTR, Van Osch-Gevers M, et al. Clinical characterization of pediatric pulmonary hypertension: complex presentation and diagnosis. J Pediatr. 2009; 155: 176-82.
67. Williams MD. Thrombolysis in children. Br J Haematol. 2010; 148: 26-36.
68. Gillespie MJ, Rome JJ. Transcatheter treatment for systemic-to-pulmonary artery shunt obstruction in infants and children. Cathet Cardiovasc Interv. 2008; 71: 928-35.

Técnicas de imagen en cardiología pediátrica

M. Bret Zurita, L. Deiros Bronte*

*Servicio de Radiodiagnóstico, *Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.*

RESUMEN

Es posible diagnosticar a cualquier paciente con enfermedad cardiovascular utilizando diferentes métodos que varían ampliamente en sus requerimientos técnicos, beneficios, limitaciones y costes. El uso adecuado de cada uno de estos test alternativos requiere una integración de expertos en estos métodos colaborando con los servicios de diagnóstico clínico.

Las pruebas diagnósticas deben evaluarse por su impacto en los resultados clínicos, mediante criterios que permitan juzgar la calidad diagnóstica. Deben estar validadas y han de desarrollarse guías clínicas que comparen las diferentes técnicas y que permitan orientar a los especialistas en cada caso particular. Pretendemos hacer un repaso de las novedades tecnológicas en las diferentes modalidades de diagnóstico por imagen, intentando valorar los pros y contras de las principales técnicas de uso cotidiano (ecocardiografía, TAC y RNM), las guías existentes en la actualidad y tendencias de futuro.

Palabras clave: Técnicas de imagen; Cardiología pediátrica; Tomografía axial computarizada (TAC); Resonancia nuclear magnética (RNM).

ABSTRACT

It is possible to diagnose any patient with cardiovascular disease using different methods that widely vary in their technical requirements, benefits, limitations and costs. The adequate use of each one of these alternative tests requires the incorporation of experts in these methods, collaborating with clinical diagnosis services.

The diagnostic tests should be evaluated for their impact on the clinical results using criteria that make it possible to judge the diagnostic quality. They should be validated and clinical guides should be developed that compare the different techniques and make it possible to orient the specialist in each specific case. We aim to review the technological novelties in the different imaging diagnostic modalities, attempting to evaluate the pros and cons of the principal techniques of daily use (Echocardiography, CT scan and MRI), the currently existing guidelines and the future tendencies.

Key words: Imaging techniques, pediatric cardiology, computed tomography (CT scan), magnetic resonance imaging (MRI).

INTRODUCCIÓN

Los continuos avances en la imagen médica han hecho posible diagnosticar a cualquier paciente con enfermedad cardiovascular utilizando diferentes métodos que varían ampliamente en sus requerimientos técnicos, beneficios, limitaciones y costes. El uso adecuado de cada uno de estos test alternativos requiere una integración de expertos en estos métodos colaborando con los servicios de diagnóstico clínico.

Ya en el año 2005, la Dra. Subirana[1] afirmaba que había nacido una nueva población de pacientes con una problemática y desafíos nuevos. Esta población necesita una integración de manejo que depende de diferentes especialistas clínicos, cirujanos, radiólogos, genetistas y un gran nº de profesionales dedicados a ello.

En este aspecto, el papel que juega el diagnóstico por la imagen de todas las anomalías que podemos encontrar en una unidad de cardiopatías congénitas (CC) es cada vez más

Correspondencia: Dr. M. Bret Zurita. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Infantil Universitario La Paz. Pº Castellana, 261. 18046 Madrid.
E-mail: m_bretzurita@yahoo.es
Recibido: Febrero 2011

Rev Esp Pediatr 2011; 67(3): 154-166

amplio. En este nuevo horizonte, es aconsejable que expertos de diferentes modalidades de imagen colaboren y no compitan por un fin común. Las pruebas diagnósticas deben evaluarse por su impacto en los resultados clínicos, mediante criterios que permitan juzgar la calidad diagnóstica. Deben estar validadas y han de desarrollarse guías clínicas que comparen las diferentes técnicas y que permitan orientar a los especialistas en cada caso particular[2].

En **cardiología pediátrica**, hay que ser extremadamente cautos a la hora de aplicar un método de diagnóstico por imagen, valorando la información que nos puede aportar y los posibles inconvenientes que de ella se deriven, intentando evitar riesgos innecesarios.

Así pues, pretendemos hacer un repaso de las novedades tecnológicas en las diferentes modalidades de diagnóstico por imagen, intentando valorar los pros y contras de las principales técnicas de uso cotidiano (ecocardiografía, TC y RM), las guías existentes en la actualidad y tendencias de futuro en cuanto a avances tecnológicos, que van desde técnicas híbridas a modalidades de imagen en el campo de la investigación, posiblemente aplicables en no mucho tiempo a la práctica clínica.

ECOCARDIOGRAFÍA

La ecocardiografía es una técnica incruenta de estudio anatomofuncional del corazón y los grandes vasos de elección para el diagnóstico y seguimiento de la mayoría de las cardiopatías por su amplia disponibilidad, rapidez, excelente relación coste/beneficio y por ser una técnica no invasiva[3].

Los ultrasonidos son sonidos de frecuencia muy alta (> 20.000 Hz) imperceptibles al oído humano. Las sondas del ecocardiógrafo son capaces de emitir ultrasonidos (cristales piezoeléctricos) y de recibir los ecos de los tejidos que han encontrado a su paso, transformando el aparato las señales eléctricas en imágenes. Si la transmisión del ultrasonido se realiza a través de una sonda colocada en la pared torácica, la ecocardiografía se denomina **transtorácica** (ETT). Ésta es la forma estándar de estudio, principalmente en niños, por su carácter no invasivo. Si la transmisión se realiza desde el interior del esófago o de un vaso sanguíneo, el registro es **transesofágico** (ETE) e intravascular (IVUS), técnicas con indicaciones más específicas debido a su carácter más invasivo.

Las formas básicas de ultrasonido que empleamos conjuntamente al realizar un ecocardiograma estándar son tres: Modo M, Bidimensional y Doppler. En 2006 se publicaron unas Guías de la Sociedad Americana de Ecocardiografía[4] en las que se definen las indicaciones en el paciente pediátrico, entre las que destacamos: el estudio anatómico y la valoración de la función sistólica y diastólica. Puesto que estamos realizando una revisión de las principales novedades técnicas de diagnóstico en cardiología pediátrica, nos vamos a centrar principalmente en los últimos avances ecocardiográficos.

Ecocardiografía transesofágica (ETE)

En este tipo de ecocardiografía se introduce la sonda en el interior del esófago, aproximándose más al corazón y consiguiendo una excelente calidad de la imagen. Cada vez disponemos de sondas de menor tamaño que permiten un adecuado balance entre frecuencia, definición y penetración. Existen tres grandes **indicaciones** en el niño para la realización de ETE[5]:

a) ***ETE intraoperatoria.*** Es la más común, siempre antes de empezar la cirugía y después de un ETT. Una vez acabada la cirugía, con el tórax abierto, se realiza de nuevo un ETE. Esta maniobra ha contribuido a mejorar los resultados de las intervenciones en CC en la última década, ya que se determina si el resultado es aceptable, se evalúa la función cardíaca (ETE es el método más sensible para detectar isquemia miocárdica en la cirugía) y la presencia de aire intracardíaco, ayudando además en el diagnóstico de arritmias cardíacas.
b) ***ETE en la sala de cateterismo.*** En los procedimientos hemodinámicos de CC reduce el uso de fluoroscopia y de contraste; sirve como guía en los procedimientos y como método para la detección temprana de las posibles complicaciones. Es la técnica *gold standard* como guía para el cierre percutáneo de la comunicación interauricular (CIA) con identificación precisa de la localización, geometría, número de defectos y características de los bordes. Otras posibles aplicaciones incluyen el cierre percutáneo de comunicaciones interventriculares, la valvuloplastia con balón, perforación valvular con radiofrecuencia y atrioseptostomías[6].
c) ***ETE pediátrico fuera de quirófano y de la sala de cateterismo.*** Se debe realizar en unidades especializadas con monitorización y personal entrenado en urgencias pediátricas: laboratorios de ecocardiografía, cuidados intensivos o reanimación. Está indicado en pacientes con sospecha de CC y el ETT no es definitivo, para la visualización del foramen oval cuando no es posible en el ETT, en la disección aórtica, evaluación de abscesos o vegetaciones, visualización de trombos antes de realizar cardioversión en niños con fibrilación o *flutter* auricular, evaluación de prótesis valvulares, o conductos intra o extracardíacos (Fontan, Mustard o Senning).

Contraindicaciones de ETE en el paciente pediátrico: absolutas: fístula traqueoesofágica no reparada, obstrucción esofágica, depresión respiratoria severa no controlada, paciente pediátrico no sedado y no cooperador, mal control de la vía aérea. Relativas: historia previa de cirugía esofágica, divertículo o varices esofágicas, sangrado gástrico o esofágico, anillos vasculares, patología orofaríngea, coagulopatía severa, anomalía o lesión de la columna cervical.

Ecografía intravascular (IVUS)

Se realiza a través de una sonda que emite y recibe el ultrasonido desde el interior de un vaso o cámara cardíaca. Para ello, se introduce el catéter a través de una vaina de 10-8 French por una vía venosa, generalmente la femoral, y se avanza hasta el interior del corazón, normalmente hasta la AD. La mayoría de los estudios son en adultos para diagnóstico y cierre de CIA en la sala de cateterismo, con alta resolución de imagen y disminución de los tiempos de fluoroscopia. También se ha descrito su uso en estudios electrofisiológicos con imágenes de anatomía auricular muy precisas y útiles en el mapeo y ablación de arritmias[7].

Ecocardiografía tisular

La ecocardiografía tisular es una técnica en desarrollo, en la que se registra la señal Doppler (color y pulsado) de las paredes del corazón, analizando las velocidades de contracción y relajación de las paredes cardíacas. Se puede emplear en **2D** (velocidad de desplazamiento entre segmentos según la intensidad del color) o en **modo M** (movimiento de las paredes en las diferentes fases del ciclo cardíaco). El **Doppler pulsado tisular** permite calcular la velocidad de contracción y relajación instantáneas de los diferentes segmentos de las paredes ventriculares en valores absolutos y la representación gráfica de los mismos en una curva, que en el individuo sano presenta una morfología característica similar a la del flujo de llenado del VI[8]. La principal limitación es una marcada dependencia angular con el haz de ultrasonidos. Al estar el miocardio compuesto por fibras que se orientan en diferentes direcciones, no se puede obtener el registro de todos los segmentos miocárdicos de forma simultánea.

Indicaciones: valorar la función sistólica y diastólica ventricular, repercusión de la insuficiencia pulmonar sobre el VD, medir los tiempos de relajación, de contracción isovolumétrica y de eyección en un mismo ciclo cardíaco. En pediatría como método de detección de isquemia y de viabilidad miocárdica, detección temprana de miocardiopatías, estudio y tratamiento de asincronía ventricular y diferenciación de pericarditis constrictiva frente a fisiología restrictiva[9].

Strain, strain rate, speckle tracking

Son técnicas derivadas de la ecocardiografía tisular capaces de discriminar el movimiento pasivo de la deformidad miocárdica activa. Analizan la contracción miocárdica como un proceso tridimensional, con acortamiento de las fibras en la dimensión longitudinal y circunferencial y un alargamiento en la dimensión radial. El ***strain*** es el porcentaje de deformación de las fibras miocárdicas durante el ciclo cardíaco y se obtiene a partir de la imagen integral del *strain-rate*. Éste mide la diferencia de velocidad de deformación de las fibras miocárdicas entre dos puntos diferentes del miocardio. Estudios recientes demuestran una correlación muy alta del *strain-rate* con el dp/dt del VI, mientras que el *strain* regional se ha correlacionado de manera estrecha con la fracción de eyección. ***Speckle tracking* o *2D strain.*** Permite obtener la velocidad y parámetros de deformación miocárdica (Fig. 1). Se basa en el seguimiento de marcadores acústicos o *speckles* que nos permiten obtener la velocidad y los parámetros de deformación (longitudinal, radial, circunferencial) a partir de imágenes bidimensionales en escala de grises en todos los segmentos miocárdicos, entendiendo el proceso de contracción miocárdica como un proceso tridimensional. Una de sus posibles aplicaciones es la detección temprana de enfermedades con afectación miocárdica en fase subclínica, como la amiloidosis o ataxia de Friedreich, o diferenciar miocardiopatías hipertróficas de crecimientos ventriculares izquierdos secundarios a otras causas.

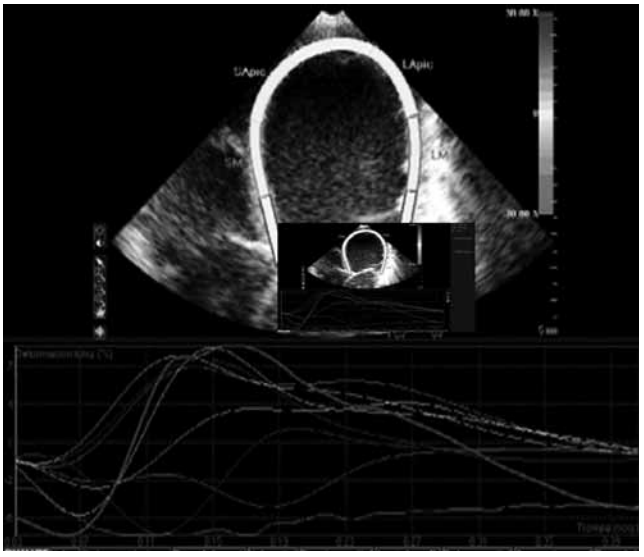

FIGURA 1. *Speckle* longitudinal o 2D *strain* en paciente pediátrico con miocardiopatía dilatada.

Ecocardiografía tridimensional (3D)

Permite la visualización del corazón en sus tres dimensiones latiendo en tiempo real, sin necesidad de procesado, evitando realizar presunciones geométricas en el estudio de las CC y paciente pediátrico. La obtención de la imagen 3D se consigue a través de sondas matriciales que emiten haces de ultrasonido en forma de pirámide en las que queda incluida la totalidad del corazón. Actualmente existen sondas 3D pediátricas de 5-7 Mhz que permiten la adquisición tridimensional de cuatro formas: 3D en tiempo real, volumen completo, Doppler color 3D y biplano.

Las aplicaciones clínicas del 3D son cada vez más variadas en la práctica diaria: ***a) Valoración de defectos septales interauriculares e interventriculares.*** Esta técnica se usa ya como referencia para la selección de pacientes para cierre

percutáneo de CIA o CIV[10]. ***b) Función ventricular.*** Buena correlación con la RM o gammagrafía en pacientes con CC (volúmenes ventriculares, masa y fracción de eyección)[11]. ***c) CC complejas.*** Permite complementar los hallazgos del eco 2D. ***d) Corazón fetal.*** Debido al tamaño, se puede capturar el corazón fetal en un único volumen 3D en tiempo real sin necesidad de mover el transductor y obtener un análisis segmentario preciso del corazón. Es menos operador-dependiente que otras técnicas de estudio fetal. ***e) Valvulopatías.*** Se realiza con Doppler color 3D, que permite el cálculo tridimensional de los chorros regurgitantes y de la fracción de regurgitación, con definición del mecanismo exacto de regurgitación o estenosis. ***f) Tridimensional transesofágico.*** Utiliza una sonda que activa electrónicamente el grupo de cristales necesarios para cada ángulo de estudio con una calidad de imagen anatómica y Doppler color muy buenas. Hasta ahora sus aplicaciones clínicas son la evaluación de defectos septales y seguimiento en el cierre percutáneo, en el que aporta imágenes muy útiles e inconfundibles. **Limitaciones:** hasta el momento la sonda disponible de transesofágico no se puede utilizar en niños de menos de 30 kg. No se dispone de Eco 3D en todos los hospitales. El Doppler color es todavía de calidad insuficiente y no existen sondas matriciales con Doppler pulsado y continuo, lo que obliga al clínico a realizar el estudio 3D simultáneamente con un estudio 2D (Fig. 2).

FIGURA 2. Dispositivo Amplatzer visualizado por ecocardiografía tridimensional transesofágica previo a la liberación total del dispositivo.

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA DE MÚLTIPLES DETECTORES (TCMD)

Con la llegada de los equipos de tomografía computarizada de múltiples detectores (TCMD) a la práctica clínica, se han conseguido velocidades de rotación del *gantry* muy rápidas y adquisición de imágenes sincronizadas con el electrocardiograma (ECG), permitiendo obtener una muy alta resolución espacial y temporal, lo que es imprescindible para el estudio del corazón y arterias coronarias (TC cardíaco). El TC cardíaco se puede aplicar en el screening del calcio coronario, valoración de placas de ateroma, angiografía coronaria (ATC) y valoración de la función ventricular. Según la patología (adquirida, coronaria, congénita...) y paciente (bebé, niño o adulto), se han desarrollado diferentes protocolos de examen, que variarán dependiendo de las posibilidades técnicas del equipo que tengamos. En este sentido la dosis de radiación administrada ha sido siempre uno de los hándicap de estas exploraciones. Circunstancia que está cambiando con la utilización de equipos más modernos.

Equipos

Existen cuatro generaciones de TCMD: la primera y segunda generaciones ya no se fabrican actualmente ni están disponibles para uso médico. La cuarta generación, el TC *Electron Beam* (TCEB), tampoco se utiliza ya en la práctica clínica diaria. Los sistemas actuales están equipados con 2 o más coronas de detectores paralelos y siempre utilizan una tecnología de **tercera generación**, con un tubo rotatorio y una corona de detectores sincronizados[12]. Los sistemas de 8, 12 y 16 detectores estuvieron disponibles en el año 2002, consiguiendo volúmenes cardíacos con resolución espacial isotrópica, grosores de corte entre 0,5 y 0,625 mm y tiempos de rotación menores de 0,5 seg, el tiempo de examen se redujo a 20-30 seg de apnea. No obstante, estos avances no se consideraron suficientes para el estudio cardíaco y durante el año 2004 y 2005 aparecieron nuevas generaciones de equipos de TCMD con 32, 40 y 64 detectores y con ellos la resolución isotrópica (idéntico tamaño del vóxel en los 3 planos). La principal ventaja de estos nuevos equipos es la reducción del tiempo de examen, permitiendo apneas de 10 seg, con imágenes de alta calidad para los estudios sin arritmia y sin movimiento respiratorio.

Los últimos desarrollos técnicos incorporan nuevos equipos con 256 y 320 filas de detectores, y otros optan por utilizar detectores digitales "*flat panel*", que permiten disminuir la resolución espacial hasta 0,2 mm. El TCMD de 256 detectores ha conseguido reducir la velocidad de rotación del *gantry* a 0,5 seg/vuelta y el grosor de corte es de 0,5 mm, pueden generar paquetes de datos en un solo ciclo cardíaco sin sincronismo ECG[13]. Cubre todo el corazón en una sola hélice (12,8 cm) y obtiene datos isofásicos e imágenes sin artefactos por movimiento. El nuevo equipo de TCMD-320 detectores, utiliza una corona de 320 filas de elementos. Cada rotación cubre 16 cm. de longitud que es suficiente para cubrir todo el FOV de la mayoría de los pacientes (todo el tórax en pacientes pediátricos) en una única hélice.

Flat panel

Los detectores horizontales, lisos u homogéneos (*Flat-panel detector* CT [FPD-CT]) se desarrollaron para utilizar-

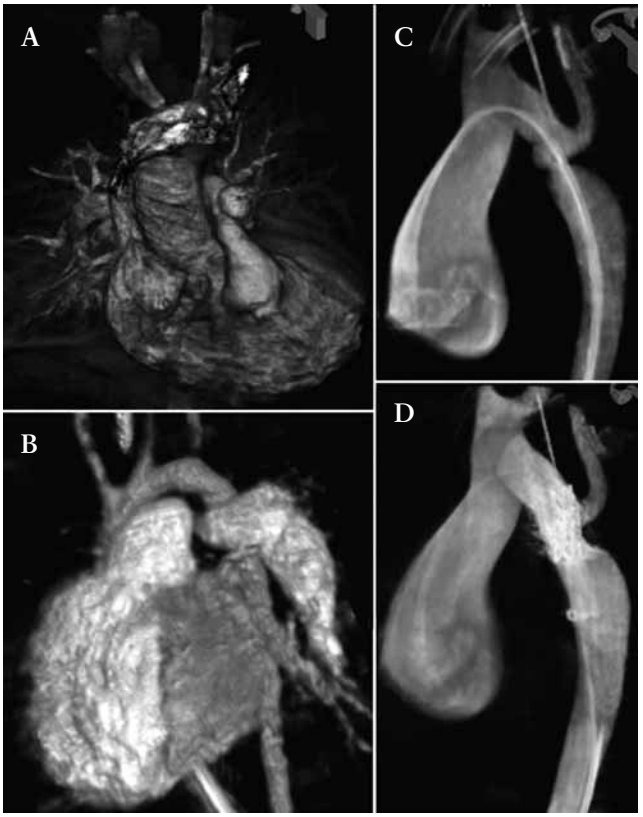

FIGURA 3. Estudios angiográficos rotacionales (tubo de RX giratorio de 360º y detector *flat panel*) adquiridos en respiración libre del paciente y con reconstrucciones 3D. A) Paciente diagnosticado de atresia pulmonar con CIV, corregido con tubo protésico de VD-AP. Imagen de aneurisma en zona de anastomosis pulmonar y estenosis larga del tubo. B) Tetralogía de Fallot con estenosis severa en el origen de la arteria pulmonar izquierda. Estudio previo a dilatación de la misma. C) Recoartación de aorta con irregularidad del vaso en el margen anterior. D) Mismo paciente, control posterior a la colocación de un stent.

los en la radiología convencional y fluoroscopia y reemplazar las placas de RX simple y los intensificadores de imagen. Esta tecnología ofrece un mayor rango dinámico, reduce la dosis de radiación, permite una lectura digital mucho más rápida y la posibilidad de adquirir diferentes series de imágenes. En las salas de hemodinámica permite visualizar los tejidos blandos, lo cual no era posible con los sistemas de intensificadores de imagen antiguos[14] (Fig. 3).

TCMD dual

Con estos equipos se ha conseguido reducir sustancialmente la resolución temporal, manteniendo la capacidad de imagen habitual de los TCMD-64. Constan de dos tubos de rayos-X y dos correspondientes coronas de detectores montados en un *gantry* rotador y apertura angular de 90º. La rotación más corta del *gantry* es de 0,33 seg y cada tubo puede operar de forma independiente respecto al kV y mA, permitiendo adquirir datos con energía dual (un tubo disparando a 80 kV y el otro a 140 kV). Esto disminuye sustancialmente la dosis de radiación utilizada pudiendo llegar a ser menor de 1 mSv en adultos delgados[15].

Principios básicos del TCMD en el estudio del corazón

- **Proceso de adquisición del examen (*scan*).** El proceso de adquisición (*scan*) consiste en un movimiento constante de la mesa, mientras el *gantry* rota continuamente y emite rayos-X. Hay una atenuación de los rayos-X por los diferentes tejidos según su densidad y esto es lo que reciben los detectores. La imagen final consiste en un mapa de atenuación donde cada píxel tiene un valor que depende del componente de cada tejido. Los datos procesados se almacenan casi en tiempo real mediante algoritmos de interpolación y técnicas de reconstrucción que precisan de equipamiento técnico y ordenadores sofisticados.
- **Reconstrucción de la imagen de un estudio TC cardíaco.** Existen dos técnicas de reconstrucción de la imagen con sincronismo cardíaco: el prospectivo (ECG-*triggered*) o el retrospectivo (ECG-*gated*). En el **método prospectivo** el examen se realiza en una ventana de tiempo predeterminada del ciclo cardíaco, habitualmente durante la diástole. Esta ventana temporal se puede definir en milisegundos (mseg) a partir de la onda R del ECG o como un porcentaje del ciclo cardíaco. En el **método retrospectivo**, el examen se lleva a cabo mediante una hélice continua durante una única apnea. Simultáneamente se realiza un registro electrocardiográfico (ECG) necesario para reconstruir posteriormente las imágenes. La frecuencia cardíaca es crucial, porque a mayor frecuencia cardíaca, menor nº de segmentos disponibles para la reconstrucción de la imagen. Es imprescindible una frecuencia en torno a 60 lpm para obtener mayor resolución temporal. Una frecuencia cardíaca cambiante durante la adquisición es un factor limitante. La adquisición de datos continua da lugar a una elevada dosis de radiación, mayor que en el método prospectivo. Sin embargo, se obtiene una resolución espacial óptima y se puede calcular la función ventricular[16] (Fig. 4).
- **Resolución temporal.** Intervalo de tiempo en el que se realiza cada adquisición de datos y es importante porque el corazón está en continuo movimiento. En los equipos de 64 detectores el tiempo de rotación está entre 330-400 mesg, lo que es mucho para obtener un plano axial completo del corazón sin artefactos de movimiento. Las herramientas disponibles para reducir este tiempo incluyen: 1) Adquisición "*Half-scan*" (reduce el tiempo a 165-200 mseg). 2) "*Segmented reconstruction*", reduciendo el tiempo de *scan* a un valor mínimo imprescindible para obtener imágenes del corazón sin movimiento (50 mseg).

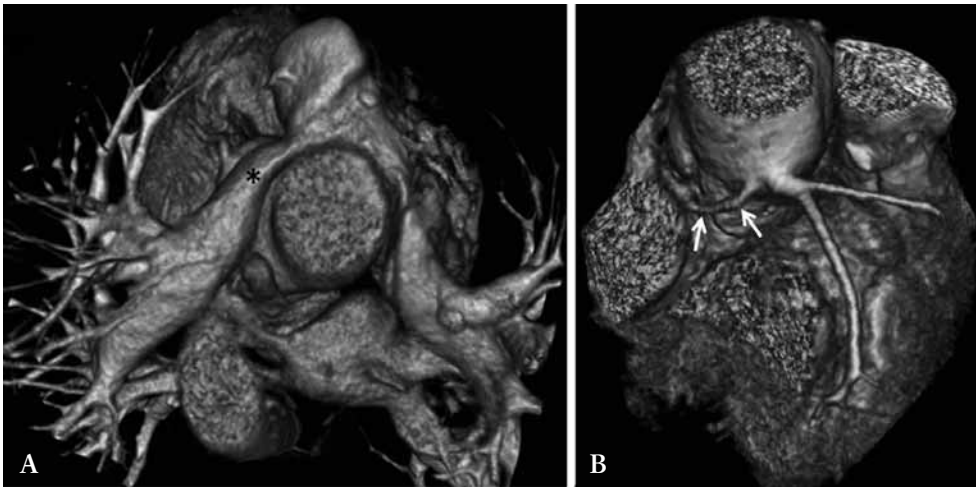

FIGURA 4. Paciente de 8 años de edad, con diagnóstico de D-TGA e intervenido con técnica *switch* en periodo neonatal. A) Visión craneal con sección transversal de aorta. Imagen típica de una corrección de D-TGA con técnica de *switch* arterial (Jatene) y maniobra de Lecompte, con arterias pulmonares abrazando la aorta ascendente. Estenosis de las arterias pulmonares en su origen, más llamativo en la arteria pulmonar derecha (*). B) Reconstrucción volumétrica VR-3D, visión posterolateral derecha. Origen conjunto de las arterias coronarias, con arteria circunfleja retroaórtica (flechas).

Se ha conseguido disminuir la resolución temporal a 58 ms con equipos de 320 detectores, permitiendo hacer un estudio prospectivo con tres latidos cardíacos en fase sistólica (menor movimiento ventricular a esa velocidad).

– **Resolución espacial.** Capacidad de distinguir entre dos puntos adyacentes (distancia 2D). En el caso de la técnica volumétrica (3D), este término debe referirse tanto para el eje axial (in-plane, eje XY) como para el longitudinal (eje Z). En la práctica, en el eje axial se expresa como tamaño de píxel de la imagen. Cuando se integra el eje Z se denomina entonces vóxel, que es de tamaño isotrópico (Fig. 5).

Radiación

Actualmente, la TCMD alcanza cerca del 50% de la dosis colectiva total de radiación de origen diagnóstico en medicina en algunos países de la Unión Europea (Brix 2003, Brugmans 2002, Hart 2004). Esto conduce a la necesidad de tomar medidas para optimizar el uso de TCMD y conseguir una protección eficaz de los pacientes. La legislación europea pide a los estados miembros que se preste especial atención a la protección radiológica en TCMD y en radiología pediátrica [CEC1997]. Existe un pequeño pero no negligible riesgo de oncogénesis a lo largo de la vida del niño (paciente). Por lo tanto, cada medida debe tomarse para reducir meticulosamente la exposición a la radiación: 1) La angio-TC o cardio-TC debe realizarse solamente si tiene una indicación clara. 2) La exploración debe consistir en un único barrido del tórax (angio-TC) o del corazón (cardio-TC). 3) El voltaje del tubo debe reducirse a 80-100 kVp reduciendo la corriente del tubo a la dosis mínima necesaria para cada peso y paciente. 4) Si es posible, el *pitch* debería incrementarse en los casos con frecuencias altas y utilizar todas las técnicas disponibles para reducir la dosis (*gating* prospectivo).

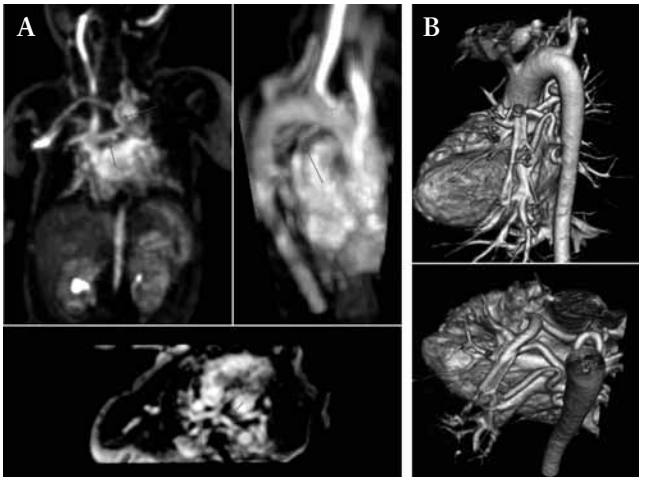

FIGURA 5. A) Recién nacido diagnosticado de atresia pulmonar con CIV. B) Paciente de 13 días de vida, mismo diagnóstico. Está claro que en el estudio de RM de este RN con AP y CIV se ven perfectamente las ramas pulmonares y colaterales (flechas), pero la resolución es mucho mejor en B, estudio de angio-TC con la misma patología. La definición de los pequeños vasos colaterales es mucho mejor mediante TC.

Dosis de radiación durante un TC

Globalmente, el TC coronario expone a los pacientes (adulto) a altas dosis de radiación, en un rango entre 7-13 mSv con los procedimientos y equipos de 64 detectores[17,18].

Técnicas para limitar la exposición a la radiación de coronario-TC

1. Ajustar al máximo el campo de visión (**FOV**).
2. Disminuir el **Kv.**
3. **Modulación de dosis.** Reducción proporcional según el peso y tamaño del paciente de forma automática, con el fin de reducir corte a corte y en cada momento los miliamperios (mA) emitidos. Esta técnica disminuye los ra-

yos-X innecesarios hasta en un 30-40%. Además, en pacientes delgados, el radiólogo puede reducir la dosis de forma manual disminuyendo los kilovoltios (kV).

4. ***"Step and shot"***. Limita la exposición de rayos-X exclusivamente a la fase telediastólica, mediante el sincronismo prospectivo. Así se consigue reducir la dosis hasta en un 80%. La principal limitación es que excluye la adquisición espiral y pueden aparecer artefactos de superposición o solapamiento.
5. "***ECG modulation***". Realiza una adquisición espiral y emisión continua de rayos-X con sincronismo prospectivo pero a mucha menor dosis durante el ciclo cardíaco (sólo al 4% de la emisión estándar diagnóstica) y la aumenta durante la telediástole, evitando los artefactos de solapamiento en cada corte grueso. Se estima una disminución de la dosis de hasta el 50-60%[19,20].

Efectos de la radiación

El daño inducido por la radiación ionizante puede llevar a desarrollar cáncer. A pesar de que este es un hecho conocido, no existe una relación causa-efecto definida y consistente sobre la incidencia exacta de tumores debidos a la exposición a radiación con fines diagnósticos. De hecho, la baja cantidad de rayos-X utilizados con este fin no tiene un efecto inmediato en los tejidos humanos. El daño directo, sin embargo, se puede documentar de forma precisa en la radiación terapéutica (radioterapia), en las bombas nucleares (Hiroshima y Nagasaki) y en el curso de accidentes nucleares como el de Chernobyl. En estos casos, el efecto inmediato o retardado de la radiación ionizante se puede definir con precisión, con órganos más radiosensibles (mayor metabolismo y alto recambio celular). El uso de radiación ionizante con fines diagnósticos tiene por tanto, un efecto hipotético y no se puede evaluar de forma inmediata.

Exposición a los rayos-X y la edad del paciente

El daño causado por los rayos-X está directamente relacionado con la edad del paciente. En los niños, la radio sensibilidad de los órganos en crecimiento y el hecho de que la exposición ocurre antes de que alcance la vida adulta hacen mucho más estrecha la relación causa-efecto. Los radiólogos y cardiólogos pediátricos son totalmente conscientes de este problema y por tanto deben intentar utilizar técnicas diagnósticas alternativas: ecocardiografía y resonancia magnética (RM). En el estudio cardiológico, la radiación está limitada al área cardíaca y, por tanto, limitada a una pequeña porción de tejido pulmonar subyacente, al corazón y, en mujeres, al tejido mamario. Se puede disminuir la dosis de radiación del tejido mamario con protectores de bismuto (hasta en un 30%), que son medianamente radiopacos[21,22]. Aunque las dosis de radiación de los nuevos protocolos continúan disminuyendo, es muy importante ceñirse a una evidencia científica que justifique el uso de esta técnica[23,24].

ALARA (As Low as Reasonably Achievable)

El objetivo del concepto ALARA es proporcionar el máximo beneficio diagnóstico o terapéutico (según qué técnica sea) utilizando la menor dosis de radiación posible. En este sentido, el TCMD y las diferentes técnicas diagnósticas pueden ayudar a disminuir las dosis de radiación en las salas de hemodinámica, disminuyendo los cateterismos diagnósticos y reduciendo el tiempo de los procedimientos terapéuticos, al haberse establecido previamente la anatomía y planteamiento a realizar[12,25]. Como en la angio-TC y el cardio-TC sincronizado están aumentando en la población pediátrica, es imperativo el conocimiento de la dosis de radiación[17].

Contraste yodado en cardio-TC

El realce de los vasos debe ser lo más alto posible para valorar la luz del vaso y su permeabilidad. Pueden hacer variar el realce final del vaso el peso del paciente, la función cardíaca, la concentración y densidad del contraste, velocidad de inyección y el lavado salino posterior. Hay disponibles diferentes tipos, marcas y concentraciones de contraste yodado hidrosoluble. Se recomienda en los estudios de cardiopatías congénitas utilizar contraste monomérico no iónico de baja osmolaridad, de 300 mgI/ml, a una dosis de 1,5-2 ml/kg de peso.

Hay que asegurarse de que la función renal del paciente es normal para evitar producir nefropatía inducida por el contraste (CIN). Pueden existir reacciones alérgicas al contraste (al yodo), aunque en los niños son raras. Se ha descrito un aumento de su incidencia con la edad, siendo la gran mayoría de las reacciones leves o moderadas. *Se desaconseja el uso de gadolinio para estudiar las arterias coronarias mediante TC*[23,28].

RESONANCIA MAGNÉTICA CARDIOVASCULAR EN CC

La RM ha evolucionado en la última década hasta convertirse en una de las modalidades de diagnóstico por imagen más atractivas para el estudio de las CC. Tiene un buen balance de alta resolución espacial, temporal y de contraste, pudiendo obtener imágenes en cualquier orientación espacial, además no utiliza radiación ionizante y no sufre limitaciones de ventana «acústica». Es una técnica segura, exacta y reproducible y proporciona información tanto anatómica como funcional. Sus principales **limitaciones** son el elevado coste y menor disponibilidad. En RM se usa gadolinio (Gd) como agente de contraste (mucho menos alergénico y nefrotóxico que el contraste yodado), aunque existe una mínima asociación de los medios de contraste de Gd con la fibrosis sistémica nefrogénica (FSN)[27,28].

La resonancia magnética cardíaca (RMC) de los **pacientes pediátricos,** al igual que las otras técnicas, incluye un *set* único de dificultades técnicas no habituales en los adultos.

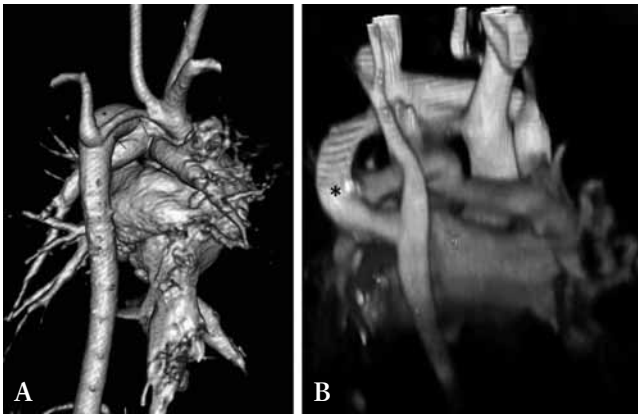

FIGURA 6. A) Paciente de 2 días de vida con sospecha ecocardiográfica de interrupción de arco aórtico. Angio-TC con reconstrucción volumétrica 3D, que pone de manifiesto la marcada estenosis larga del arco aórtico distal (tipo B) (flechas), con continuación de la aorta descendente a través del ductus arterioso (*). B) Paciente de 16 meses. Angio-RM de control postquirúrgico de tubo extra anatómico para corrección de la interrupción de arco tipo B (*).

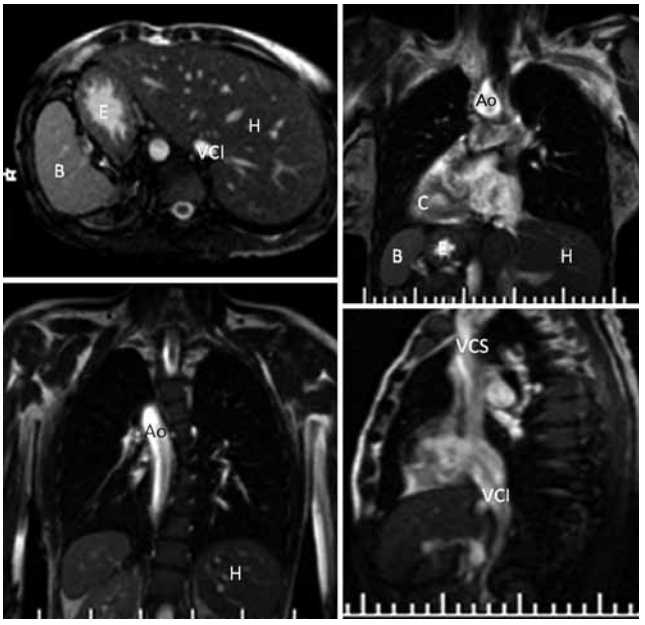

FIGURA 7. Las imágenes de CRM, sangre blanca, nos confirman el *situs* abdominal y torácico inverso, hígado a la izquierda (H), estómago (E) y bazo (B) a la derecha. También la dextrocardia (C) y dextroápex, arco aórtico derecho (Ao), cava superior (VCS) e inferior (VCI) a la derecha.

Las estructuras anatómicas son mucho más pequeñas y precisan una mayor resolución espacial, las frecuencias cardíacas son más altas, por lo que se precisa mayor resolución temporal y los pacientes pueden estar sedados o no colaboran, con lo que las secuencias en respiración suspendida (*breath-hold*) no sirven[29]. No obstante, las constantes mejoras en el *hardware, software* y técnicas de imagen la convierten en la técnica de uso más amplio en pediatría (después de la ecografía) (Fig. 6).

Las pequeñas **antenas** colocadas directamente sobre el tórax y debajo de la espalda de un niño pueden mejorar significativamente la relación señal/ruido pero, a menudo se requiere utilizar antenas de adulto dedicadas a otra parte del cuerpo. Las antenas multielemento (32 canales) permiten utilizar técnicas de adquisición en paralelo con factores de aceleración mucho más altos. El contraste y la diferenciación entre los vasos sanguíneos y las paredes cardíacas se consiguen con dos técnicas principales: las secuencias en **sangre negra** (*spin echo* con potenciación T1, T2 y DP) y las de **sangre blanca** (GRE, efecto "*time of flight*"). En las primeras se elimina la señal de la sangre en movimiento y en las 2ª se realza, haciendo más oscuros los tejidos de alrededor (Fig. 7). La angio-RM (**ARM**) es una alternativa a estos dos tipos de secuencias que no depende del flujo sanguíneo. Se obtienen imágenes del mapa vascular tras la administración de Gd. en diferentes fases según el tiempo que pase desde la inyección de contraste (fase arterial, venosa precoz o tardía). La **angiografía coronaria por RM** (ARM coronaria) ha demostrado ser una técnica muy difícil y un reto añadido por el pequeño tamaño de las arterias coronarias en la población pediátrica, además del movimiento respiratorio y cardíaco. La técnica más utilizada actualmente es una secuencia sangre blanca ECG-3D-SSFP, con adquisición de datos en mesodiástole. Mientras que la ARM coronaria todavía está en fase de desarrollo y precisa muchas mejoras, en la práctica diaria es ya útil para detectar anomalías coronarias de origen, así como para ver aneurismas en la enfermedad de Kawasaki de la 1ª porción de los troncos coronarios.

Novedades técnicas

- **Sincronización cardíaca.** Los estudios de CRM deben adquirirse de forma sincronizada con el ciclo cardíaco. Los sistemas de sincronización electrocardiográfica generalmente detectan la onda R, pero una onda T picuda, QRS largos o arritmias, pueden dificultar esta detección, haciendo imposible la realización del estudio con sincronismo. Los nuevos equipos disponen de un sistema de detección de **vectocardiograma** de la onda R, utilizando la diferencia de la orientación 3D del QRS, lo que reduce las otras ondas que simulan una onda R y permite realizar mejor y más rápidamente el estudio.
- **Sincronización respiratoria**. En los pacientes que colaboran, las secuencias en *breath hold* evitan los artefactos respiratorios con secuencias muy cortas, pero en niños pequeños sedados esto es imposible a menos que se intube e interrumpa el respirador durante la adquisición de la imagen. Existen secuencias que utilizan una medida del movimiento diafragmático (*navigator beam*)

para sincronizar la adquisición de la imagen con alta resolución.

- **Real time MRI.** Sincronización cardiopulmonar que hace más rápidos los estudios obteniendo imágenes cardíacas en movimiento en tiempo real. Además de su uso cotidiano (localizador en tiempo real, pacientes en mala situación clínica o inestables...), también se utiliza en intervencionismo para guiar catéteres, colocación de dispositivos intracavitarios (Amplatzer, coils...), monitorizar cambios de flujo vascular no periódicos de forma rápida y en pacientes con ciclos cardio-respiratorios irregulares[30].
- **Métodos de visualización**. La RM produce paquetes de datos en 3 y 4 dimensiones, que se pueden visualizar gracias a múltiples técnicas informáticas, más fáciles de entender para el clínico que los habituales cortes tomográficos. Las proyecciones MIP, reconstrucciones de superficie o de volumen *rendering* (VR) por todos conocidos, son parte habitual de un estudio de RMC. Las imágenes 4D pueden simular cintas de angiogramas proyectados mediante contraste de rayos-X, se adquieren fácilmente a partir de paquetes de datos multifásicos, dando lugar a un tiempo real manipulado. Otros métodos usan repeticiones de imágenes secuenciales disponibles en los formatos de cine en movimiento.
- **Análisis funcional**. En CC esto es también un reto, puesto que tenemos cavidades ventriculares deformadas, dilatadas o con cavidades rudimentarias o univentriculares y con anomalías de compactación que dificultan el uso de métodos de análisis automáticos. Además suele ser el VD el de mayor interés para calcular la función, todos ellos difíciles de evaluar por ecografía[31] (Fig. 8).
- **Función miocárdica regional**. Se utilizan tres métodos para el análisis regional detallado: el *tagging* tisular, codificación de fase (*velocity encoding*) y la difusión. En el ***tagging***, se realizan marcajes miocárdicos en diástole (rejilla o bandas paralelas) con pulsos de radiofrecuencia que se deforman durante el ciclo cardíaco. El análisis cuantitativo de esta deformidad o curvadura da una información precisa de la contracción de ese miocardio (*regional strains*). Actualmente es un método automatizado, permitiendo realizar mapas de *strain* regional ventricular[32].
- **Análisis cuantitativo de flujo**. Las secuencias de contraste de fase (*phase contrast o velocity encoding*), detectan los protones en movimiento del lecho vascular que estamos estudiando. Estos protones cambian de precesión de forma proporcional a su velocidad de movimiento y esto se detecta mediante una señal que se traduce en imágenes de fase. En estas imágenes, el valor de cada píxel representa el cambio de fase en relación al tejido estacionario y pueden cuantificarse. Así podremos medir el volumen de flujo, flujo pulmonar (Qp) y sistémico (Qs), relación Qp/Qs, fracción de regurgitación valvular, velocidades pico en zonas estenóticas, distribución vascular pulmonar, función diastólica. Puede haber errores de detección o de cálculo en vasos o *jets* muy pequeños y pacientes con dificultad de permanecer en apnea. Se están empezando a utilizar nuevas técnicas de valoración de flujo espectral en tiempo real y mapas de color de flujo vascular, aunque de momento sólo en centros especializados[33] (Fig. 8). ***Spin tagging MRI velocimetry***. Es otro método de cuantificar el flujo por RM, creando bandas de saturación perpendiculares a la dirección del *flujo (spatial modulation of magnetization [SPAMM])*. Se mide el desplazamiento de la saturación de estas bandas y se infiere la velocidad de flujo. Esto es útil en vasos grandes, con flujo laminar. Actualmente se utilizan algoritmos de óptica de flujo derivados de aplicaciones vistas en modelos mecánicos capaces de extrapolar los campos de velocidad de forma automática[34]. La técnica de **difusión tisular** permite medir la orientación de las fibras miocárdicas (longitudinal, radial, cir-

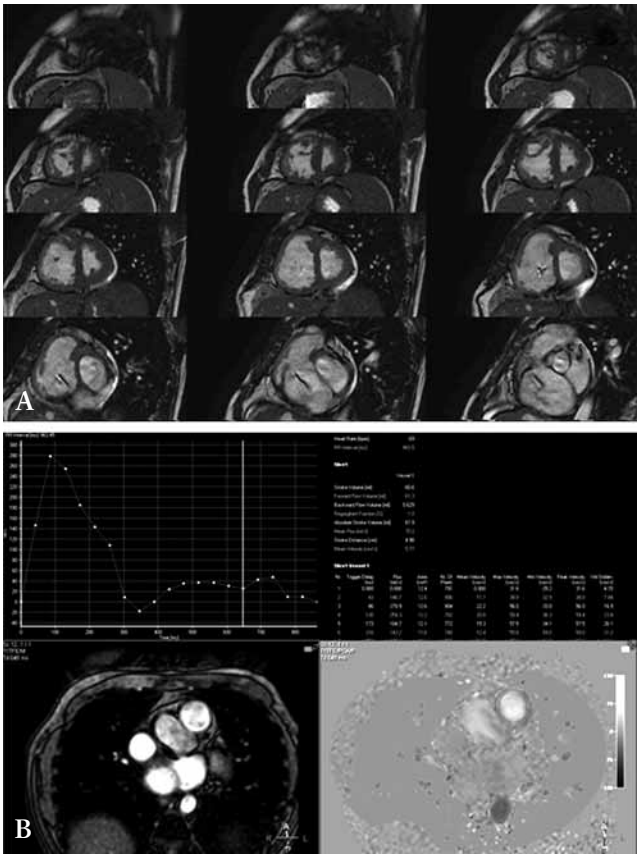

FIGURA 8. A) Secuencia en modo cine, proyección eje corto para cálculo de función ventricular. B) Secuencia de contraste de fase para estudio de flujo. ROI en arteria pulmonar, resultando en una gráfica de flujo/tiempo y análisis detallado de los valores dinámicos: velocidad máxima, mínima, media, flujo anterógrado, retrógrado, fracción de regurgitación, etc.

cunferencial) y determinar su arquitectura. Esta técnica, utilizada ampliamente en estudios neurológicos, está en auge en el estudio cardíaco, pudiendo determinar alteraciones de la arquitectura de las fibras miocárdicas, tan frecuentes en las CC[30].

– **Oximetría de la sangre por RM** (BOLD). Se ha mostrado que existe una buena correlación entre la señal T2 de la sangre y la saturación de oxígeno. Con las secuencias rápidas potenciadas en T2 que se utilizan actualmente es posible hacer una determinación cuantitativa T2 desde el punto de vista práctico, lo cual es muy útil en la población de pacientes con CC[30].

Contraste intravenoso

El Gd es un contraste ampliamente utilizado, muy seguro y con una tasa de efectos secundarios muy baja. En neonatos y lactantes pequeños, parece prudente evitar el gadolinio en la medida de lo posible dada la inmadurez renal transitoria de las primeras semanas de vida.

En el año 2000 se publicó la primera serie de pacientes con fibrosis sistémica nefrogénica (FSN), pero no es hasta 2006 cuando se descubre su relación con el contraste basado en gadolinio (Gd). La FSN se ha referido en todos los grupos de edad, con mayor frecuencia en adultos de edad media y con alteración de la función renal. No se ha demostrado un incremento del riesgo en la edad pediátrica ni se ha informado de ningún caso en niños menores de 8 años. En general, se recomienda cribar a la población de riesgo (insuficiencia renal con filtración glomerular < 30 ml/min/1,73m^2) en el ámbito clínico y estimar el riesgo/beneficio en los pacientes con insuficiencia renal a los que se piense administrar el contraste[35].

Direcciones futuras

Los **equipos de 3Teslas** (**3T**) con imanes de total *body* están empezando a ampliar su campo de indicaciones. Estos campos magnéticos ofrecen una gran relación señal/ruido (S/R), pudiendo ser útil en los estudios pediátricos. Las secuencias habituales en RM cardíaca se benefician de la elevada S/R del 3T. Sin embargo, las alteraciones locales de susceptibilidad en los gradientes, inhomogeneidades de radiofrecuencia (RF) y mayores intensidades de RF de estos equipos, con alto poder de depósito de RF limitan el factor SAR (*specific absorption rate*), por lo que también limitan su uso. Actualmente se están empezando a realizar estudios de RM cerebral en **equipos de 7T** en centros de investigación y desarrollo tecnológico y no es de extrañar que podamos verlo aplicado en la práctica clínica diaria en un futuro[36,37].

Marcapasos RM compatibles. Hasta hace poco, los marcapasos y desfibriladores cardíacos se consideraban una contraindicación absoluta para la realización de RM. Pero, debido al gran incremento de implantación de estos dispositivos, esta restricción está siendo revisada. Un campo magnético potente con pulsos de RF interacciona con los electrodos del marcapasos o desfibrilador, actuando como antenas receptoras que alteran su función. Se han descrito complicaciones de estos dispositivos (ritmos auriculares rápidos, ventriculares rápidos, fibrilación ventricular, desprogramación, movimiento del dispositivo, potencial daño térmico que impida la recaptura…) y hasta incluso en algún caso fallecimiento del paciente con marcapasos o desfibrilador al que se realizó RM sin monitorización. Por tanto, se trata de una contraindicación absoluta para realizar RM. No obstante, a medida que los dispositivos han ido disminuyendo de tamaño también se han ido implementando con menos componentes ferromagnéticos y se han protegido los dispositivos de posibles campos magnéticos externos, no sólo de la RM (sensores de seguridad, aeropuertos...). En estos casos y en algunos especialmente, se ha reconsiderado la posibilidad de realizar un estudio de RM en campos de 1,5 T, con secuencias modificadas y supervisando al paciente por personal entrenado. A pesar de estas opciones, **la mayoría de los dispositivos todavía están contraindicados.** Hasta ahora, hay muy poco escrito referente a la realización de estudios de RM en portadores de marcapasos o desfibrilador en campos de 3T[28,38].

GUÍAS CLÍNICAS DE DIAGNÓSTICO EN CC

La mayoría de los pacientes se diagnostican adecuadamente mediante ecocardiografía. La RMC debe reservarse para completar esta prueba en cuestiones que afecten al manejo del paciente. Todas las peticiones de RM o TC cardíacos deberían ser revisadas por un supervisor médico conocedor de las indicaciones de cada técnica. La coronario-RM no puede todavía reemplazar al TCMD para estudiar el árbol coronario, pudiendo competir con ella en la enfermedad de Kawasaki y en tronco proximal. Es necesario que haya una legislación nacional e internacional y unas guías que justifiquen el uso de la TCMD y optimicen la práctica diaria, debido a la creciente ampliación de indicaciones. Las guías redactadas en 1999 por la Comisión Europea (*European Commission*, ISBN 92-828-7478-8) han quedado por tanto, obsoletas.

CTMD y TC coronario

En algunos países el *score calcium* y el TC cardíaco se consideran técnicas en investigación. Se requiere realizar el estudio en equipos de al menos 64 detectores. Debería reconsiderarse su uso en pacientes < de 40 años para evitar exposición a radiación ionizante. La dosis de radiación no debería de sobrepasar un máximo de 12 mSv de dosis efectiva (adultos). **Las principales indicaciones para realizar una TC-MD en pacientes con CC incluyen:** valoración de anomalías coronarias, pacientes portadores de marcapasos, claustrofobia, dispositivos metálicos (cables de marcapasos

temporal, *stents* intravasculares, tubos protésicos, etc.), situación clínica muy grave y de difícil control, postoperatorio inmediato y necesidad de valoración de la vía aérea o parénquima pulmonar (anillos vasculares e hipertensión pulmonar).

Indicaciones de RMC en CC

En CC, previo a estudios invasivos: T. Fallot, DAP, coartación de aorta, CIA, CIV, atresia pulmonar con CIV, TGA, DSVD, S. heterotaxia, arterias pulmonares o coronarias anómalas. Estudio de raíz aórtica con válvula bicúspide y CC. El ecocardiograma es la técnica diagnóstica inicial en el derrame pericárdico o taponamiento cardíaco. Pero la RMC ayuda en el diagnóstico de patología pericárdica no visualizada con otras técnicas. Las guías ACC/AHA 2008 y 2010 para el manejo de pacientes **adultos con CC** recomiendan la **RM cardíaca** en estenosis pulmonar, valoración de grandes arterias y venas en intervenidos con parches auriculares (*Class I, Level of Evidence: B*), en la coartación de aorta y controles evolutivos, sceening inicial de anomalías coronarias congénitas y fístulas arteriovenosas, sospecha de hipertensión pulmonar, tetralogía de Fallot, TGA *(Class I, Level of Evidence: C*) y en la evaluación hemodinámica de los pacientes con *switch* arterial *(Class IIa, Level of Evidence: C*). Además, está indicado realizar RM en caso de hallazgos ecocardiográficos inciertos[39-41] (Tabla 1).

TABLA 1. Resumen de las indicaciones globales de TC y RM cardiovascular.

TCMD		RM	
- Mayor rapidez - Mayor disponibilidad - Pacientes inestables con sospecha de patología aguda - Menos artefactos metálicos		- Mayor caracterización funcional - Seguimiento de las cardiopatías congénitas - No disponible en la urgencia - Gd / insuficiencia renal - Claustrofobia, metales o marcapasos	
Radiación	**Agudos**	**Seguimiento**	**Marcapasos**

TÉCNICAS HÍBRIDAS

La combinación de **secuencias en tiempo real junto con cateterismos intervencionistas guiados por RM** muestra un importante potencial y un avance obvio en el manejo rutinario de los pacientes pediátricos con CC. La RM evita la radiación ionizante del paciente y del personal de la sala, ofrece un elevado contraste tisular, capacidad de valorar la velocidad y flujo sanguíneo y la perfusión/viabilidad tisular durante el procedimiento. Las aplicaciones clínicas de este campo en rápido crecimiento van a ir apareciendo tal como se vayan desarrollando y se apruebe el uso de los catéteres, guías e instrumental de intervencionismo para el uso clínico[42]. Otras innovaciones incorporan el uso mixto de RX y de RM en un único equipo (**CBXMR system**), compuesto por un detector *flat panel* incorporado en un *gantry* rotacional localizado junto a un imán de 1,5T[43]. Recientemente se está empezando a integrar en pequeños animales prototipos de PET con RM (**PET/MRI**) que proporcionan *sets* de datos isócronos de morfología, función y evaluación del metabolismo cardíacos a partir de la adquisición simultánea de estas dos técnicas[44].

CONCLUSIÓN

El desarrollo tecnológico de la ecocardiografía, la TCMD y la RM, es muy rápido y continuo. La modalidad ideal de diagnóstico por imagen en CC debería permitir evaluar no sólo la circulación pulmonar y las cámaras cardíacas derechas, sino también las venas, la aorta, el corazón izquierdo y, a ser posible, la ventilación pulmonar. Sería deseable que proporcionara una alta resolución en los detalles anatómicos, junto con información funcional, por ejemplo sobre los patrones de flujo sanguíneo o los cambios dinámicos durante el ciclo cardíaco. Debería ser una técnica exacta, reproducible, ampliamente disponible, no invasiva y de bajo coste. Lamentablemente, ninguna de las modalidades existentes cumple todas estas exigencias, y todas ellas tienen puntos fuertes y limitaciones específicas. Creemos que la pregunta que debemos hacernos no es cuál es la técnica mejor para la imagen o para el análisis funcional. Lo que deberíamos preguntarnos es cuál es la mejor técnica no invasiva que nos pueda proporcionar los mayores beneficios en una situación clínica concreta. En nuestra experiencia, los pacientes con CC se beneficiarán más de una estrategia de imagen conjunta que utilice de forma extensiva tanto la ecocardiografía como la RM, apoyándonos en el TC si fuese necesario y no aferrarnos a una única técnica diagnóstica.

AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Federico Gutiérrez-Larraya, Jefe del Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil La Paz, por las imágenes de angio-TC rotacional (Fig. 3).

BIBLIOGRAFÍA

1. Subirana MT. Congenital heart disease: present situation and future prospects. Rev Esp Cardiol. 2005; 58: 1381-4.
2. Fraser AG, Buser PT, Bax JJ, et al. The future of cardiovascular imaging and non-invasive diagnosis: a joint statement from the European Association of Echocardiography, the Working Groups on Cardiovascular Magnetic Resonance, Computers in Cardiology, and Nuclear Cardiology, of the European Society of Cardiology, the European Association of Nuclear Medicine, and the Association for European Paediatric Cardiology. Eur Heart J. 2006; 27: 1750-3.

3. Evangelista MA, Maria Alonso GA, Martin DR, et al. Clinical practice guidelines of the Spanish Society of Cardiology on echocardiography. Rev Esp Cardiol 2000; 53: 663-83.
4. Lai WW, Geva T, Shirali GS, et al. Guidelines and standards for performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Task Force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography. J Am Soc Echocardiogr. 2006; 19: 1413-30.
5. Shanewise JS, Cheung AT, Aronson S, et al. ASE/SCA guidelines for performing a comprehensive intraoperative multiplane transesophageal echocardiography examination: recommendations of the American Society of Echocardiography Council for Intraoperative Echocardiography and the Society of Cardiovascular Anesthesiologists Task Force for Certification in Perioperative Transesophageal Echocardiography. J Am Soc Echocardiogr. 1999; 12: 884-900.
6. Wang JK, Tsai SK, Lin SM, et al. Transcatheter closure of atrial septal defect without balloon sizing. Catheter Cardiovasc Interv. 2008; 71: 214-21.
7. Bartel T, Konorza T, Neudorf U, Ebralize T, et al. Intracardiac echocardiography: an ideal guiding tool for device closure of interatrial communications. Eur J Echocardiogr. 2005; 6: 92-6.
8. Van d, V, De SJ, Bax JJ, Roelandt JR. Technological advances in tissue Doppler imaging echocardiography. Heart. 2008; 94: 1065-74.
9. Perich Duran RM, Subirana Domenech MT, Malo CP. Progress in pediatric cardiology and congenital heart defects. Rev Esp Cardiol. 2006; 59(Suppl 1): 87-98.
10. van den Bosch AE, Ten Harkel DJ, McGhie JS, et al. Characterization of atrial septal defect assessed by real-time 3-dimensional echocardiography. J Am Soc Echocardiogr. 2006; 19: 815-21.
11. Grison A, Maschietto N, Reffo E, et al. Three-dimensional echocardiographic evaluation of right ventricular volume and function in pediatric patients: validation of the technique. J Am Soc Echocardiogr. 2007; 20: 921-9.
12. Prokop M. General principles of MDCT. Eur J Radiol. 2003; 45(Suppl 1): S4-10.
13. Kido T, Kurata A, Higashino H, Sugawara Y, et al. Cardiac imaging using 256-detector row four-dimensional CT: preliminary clinical report. Radiat Med. 2007; 25: 38-44.
14. Kyriakou Y, Struffert T, Dorfler A, Kalender WA. Basic principles of flat detector computed tomography (FD-CT). Radiologe. 2009; 49: 811-9.
15. Feuchtner G, Goetti R, Plass A, et al. Dual-step prospective ECG-triggered 128-slice dual-source CT for evaluation of coronary arteries and cardiac function without heart rate control: a technical note. Eur Radiol. 2010; 20: 2092-9.
16. DeFrance T, Dubois E, Gebow D, et al. Helical prospective ECG-gating in cardiac computed tomography: radiation dose and image quality. Int J Cardiovasc Imaging. 2010; 26: 99-107.
17. Hollingsworth CL, Yoshizumi TT, Frush DP, et al. Pediatric cardiac-gated CT angiography: assessment of radiation dose. AJR Am J Roentgenol. 2007; 189: 12-8.
18. Lehmkuhl L, Gosch D, Nagel HD et al. Quantification of radiation dose savings in cardiac computed tomography using prospectively triggered mode and ECG pulsing: a phantom study. Eur Radiol 2010; 20: 2116-25.
19. Henzler T, Hanley M, Arnoldi E, et al. Practical strategies for low radiation dose cardiac computed tomography. J Thorac Imaging. 2010; 25: 213-20.
20. Frush DP, Yoshizumi T. Conventional and CT angiography in children: dosimetry and dose comparisons. Pediatr Radiol. 2006; 36(Suppl 2): 154-8.
21. Mariotti L, Facoetti A, Alloni D, et al. Effects of ionizing radiation on cell-to-cell communication. Radiat Res. 2010; 174: 280-9.
22. Huang B, Law MW, Mak HK, Kwok SP, et al. Pediatric 64-MDCT coronary angiography with ECG-modulated tube current: radiation dose and cancer risk. AJR Am J Roentgenol. 2009; 193: 539-44.
23. Alkadhi H. Radiation dose of cardiac CT—what is the evidence? Eur Radiol. 2009; 19: 1311-5.
24. Efstathopoulos EP, Kelekis NL, Pantos I, et al. Reduction of the estimated radiation dose and associated patient risk with prospective ECG-gated 256-slice CT coronary angiography. Phys Med Biol. 2009; 54: 5209-22.
25. Justino H. The ALARA concept in pediatric cardiac catheterization: techniques and tactics for managing radiation dose. Pediatr Radiol. 2006; 36(Suppl 2): 146-53.
26. Callahan MJ, Poznauskis L, Zurakowski D, et al. Nonionic iodinated intravenous contrast material-related reactions: incidence in large urban children's hospital—retrospective analysis of data in 12,494 patients. Radiology. 2009; 250: 674-81.
27. Beerbaum P, Barth P, Kropf S, et al. Cardiac function by MRI in congenital heart disease: impact of consensus training on interinstitutional variance. J Magn Reson Imaging. 2009; 30: 956-66.
28. Halshtok O, Goitein O, Abu SR, et al. Pacemakers and magnetic resonance imaging: no longer an absolute contraindication when scanned correctly. Isr Med Assoc J. 2010; 12: 391-5.
29. Odegard KC, DiNardo JA, Tsai-Goodman B, et al. Anaesthesia considerations for cardiac MRI in infants and small children. Paediatr Anaesth. 2004; 14: 471-6.
30. Sahn DJ, Vick GW, III. Review of new techniques in echocardiography and magnetic resonance imaging as applied to patients with congenital heart disease. Heart. 2001; 86(Suppl 2): II41-II53.
31. Fogel MA, Weinberg PM, Chin AJ, et al. Late ventricular geometry and performance changes of functional single ventricle throughout staged Fontan reconstruction assessed by magnetic resonance imaging. J Am Coll Cardiol. 1996; 28: 212-21.
32. Phatak NS, Maas SA, Veress AI, et al. Strain measurement in the left ventricle during systole with deformable image registration. Med Image Anal. 2009; 13: 354-61.
33. Markl M, Arnold R, Hirtler D, et al. Three-dimensional flow characteristics in aortic coarctation and poststenotic dilatation. J Comput Assist Tomogr. 2009; 33: 776-8.
34. den Reijer PM, Sallee D 3rd, van der Velden P, et al. Hemodynamic predictors of aortic dilatation in bicuspid aortic valve by velocity-encoded cardiovascular magnetic resonance. J Cardiovasc Magn Reson. 2010; 12: 4
35. Riccabona M, Avni FE, Dacher JN, et al. ESPR uroradiology task force and ESUR paediatric working group: imaging and procedural recommendations in paediatric uroradiology, part III. Minutes of the ESPR uroradiology task force min-

isymposium on intravenous urography, uro-CT and MR-urography in childhood. Pediatr Radiol. 2010; 40: 1315-20.
36. Brandts A, Westenberg JJ, Versluis MJ, et al. Quantitative assessment of left ventricular function in humans at 7 T. Magn Reson Med. 2010; 64: 1471-7.
37. Tanenbaum LN. Clinical 3T MR imaging: mastering the challenges. Magn Reson Imaging Clin N Am. 2006; 14: 1-15.
38. Roguin A, Goldsher D. Magnetic resonance imaging and implantable cardiac electronic devices: it's not what we can do, it's what we should do. Isr Med Assoc J. 2010; 12: 436-8.
39. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). Circulation. 2008 2; 118: e714-e833.
40. Hundley WG, Bluemke DA, Finn JP, et al. ACCF/ACR/AHA/NASCI/SCMR 2010 expert consensus document on cardiovascular magnetic resonance: a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents. Circulation. 2010; 121: 2462-508.
41. ACCF/ACR/SCCT/SCMR/ASNC/NASCI/SCAI/SIR 2006 appropriateness criteria for cardiac computed tomography and cardiac magnetic resonance imaging. A report of the American College of Cardiology Foundation Quality Strategic Directions Committee Appropriateness Criteria Working Group. J Am Coll Radiol. 2006; 3: 751-71.
42. Rhode KS, Sermesant M, Brogan D,et al. A system for real-time XMR guided cardiovascular intervention. IEEE Trans Med Imaging. 2005; 24: 1428-40.
43. Brzozowski L, Ganguly A, Pop M, et al. Compatibility of interventional x-ray and magnetic resonance imaging: feasibility of a closed bore XMR (CBXMR) system. Med Phys. 2006; 33: 3033-45.
44. Buscher K, Judenhofer MS, Kuhlmann MT, et al. Isochronous assessment of cardiac metabolism and function in mice using hybrid PET/MRI. J Nucl Med. 2010; 51: 1277-84.

Hipertensión pulmonar en Pediatría

M.J. del Cerro Marín, A. Moreno Galdó*

Servicio de Cardiología Infantil. Unidad de Hipertensión Pulmonar Pediátrica. Hospital Universitario La Paz, Madrid.
**Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Hospital Universitari Vall d´Hebrón. Universitat Autònoma de Barcelona.*

RESUMEN

En la hipertensión pulmonar (HTP) en el niño podemos encontrar prácticamente cualquiera de las etiologías de la clasificación de la OMS y patologías específicas de la edad pediátrica, como la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido, o la asociada a enfermedades metabólicas, aunque sin duda el grupo más numeroso lo constituye el de la hipertensión pulmonar asociada a cardiopatía congénita. Carecemos de clasificaciones, documentos de consenso y protocolos diagnósticos y terapéuticos específicos para la HTP pediátrica, a la que por defecto se aplican los protocolos creados para la enfermedad del adulto. Sin embargo, en los últimos años, se ha puesto de manifiesto que el espectro de la HTP en el niño es mucho más complejo y heterogéneo que en el adulto, siendo muy frecuentes los casos con etiologías multifactoriales y la frecuente asociación de síndromes polimalformativos o cromosomopatías en los enfermos pediátricos con HTP. La publicación de registros de HTP pediátrica, como el de Suiza, Reino Unido, Holanda o Francia ha aportado información sobre la epidemiología de esta enfermedad en los niños, con prevalencias para la HTP idiopática en torno a 3,7 casos/millón de habitantes (similares a las reportadas en los adultos). La forma más frecuente de HTP en el niño es la asociada a cardiopatía congénita (tanto reparada como no reparada), que supone más del 50% de todas las series. También se han publicado interesantes revisiones sobre el diagnóstico, sobre los valores normales para el test de los 6 minutos en niños, y marcadores biológicos como el ác. úrico o el BNP, que han facilitado la estratificación del riesgo de los pacientes pediátricos con HTP. Se revisan los distintos protocolos de tratamiento de la hipertensión arterial en el niño.

Palabras clave: Hipertensión arterial pediátrica; Cardiopatía congénita; Síndromes malformativos; Cromosomopatías.

ABSTRACT

In pulmonary hypertension (PHT) in the child, we may find almost any one of the etiologies of the WHO classification and specific conditions of the pediatric age, such as persistent pulmonary hypertension of the newborn, or that associated to metabolic diseases, although undoubtedly the most numerous group is made up of those with pulmonary hypertension associated to congenital heart disease. We lack classifications, consensus documents, and diagnostic and therapeutic protocols specific for pediatric PHT, for which, the protocols created for the disease of the adults are applied. However, in recent years, it has become manifest that the spectrum of the PHT in the child is much more complex and heterogeneous than in the adult, cases with multifactorial etiologies are common in the pediatric pulmonary hypertension, and also the association of multiple congenital malformation syndromes or chromosomopathies in the pediatric patients with PHT. The publication of registries of pediatric PHT, as that of Switzerland, the United Kingdom, Holland, or France, have provided information on the epidemiology of this disease in children, with prevalences for idiopathic PHT at approximately 3.7 cases/million inhabitants (similar to those reported in the adult). The most frequent form of PHT in the child is that associated with congenital heart disease (both repaired and not repaired), that accounts for more than 50% of all the series. Interesting reviews have also been published on the diagnosis, on the normal values for the 6-minute test in children, and biological markers such as that of uric acid or BNP, that have facilitated the stratification of risk of the pediatric patients with PHT. The different arterial hypertension treatment protocols in the child are reviewed.

Correspondencia: Dra. M.J. del Cerro Marín. Servicio de Cardiología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Pº Castellana, 261. 28046 Madrid.
E-mail: mcerro.hulp@salud.madrid.org
Recibido: Febrero 2011

Rev Esp Pediatr 2011; 67(3): 167-178

Key words: Pediatric arterial hypertension; Congenital heart disease; Malformation syndromes; Chromosomopathies.

EPIDEMIOLOGÍA, CLASIFICACIONES Y ETIOLOGÍAS DE HTP EN LA EDAD PEDIÁTRICA

El espectro de la hipertensión pulmonar (HTP) en el niño es variado y complejo: podemos encontrar prácticamente cualquiera de las etiologías de la clasificacion de la OMS (recientemente modificada en la reunión de expertos de Dana Point[1-3], Tabla 1) y patologías específicas de la edad pediátrica, como la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido, o la asociada a enfermedades metabólicas, aunque sin duda el grupo más numeroso lo constituye el de la hipertensión pulmonar asociada a cardiopatía congénita.

Como las propias Guías Americanas[2] reconocen, carecemos de clasificaciones, documentos de consenso y protocolos diagnósticos y terapéuticos específicos para la HTP pediátrica, a la que por defecto se aplican los protocolos creados para la enfermedad del adulto[3]. Sin embargo, en los últimos años, y muy especialmente durante el 2009 y 2010, ha comenzado la publicación de trabajos y series sobre HTP pediátrica, que han puesto de manifiesto que el espectro de la HTP en el niño es mucho mas complejo y heterogéneo que en el adulto, siendo muy frecuentes los casos con etiologías multifactoriales[4] y la frecuente asociación de síndromes polimalformativos o cromosomopatías en los enfermos pediátricos con HTP.

La publicación de registros de HTP pediátrica, como el de Suiza[5], Reino Unido[6], Holanda[7], o Francia[8], ha aportado información sobre la epidemiología de esta enfermedad en los niños, con prevalencias para la HTP idiopática en torno a 3,7 casos/millón de habitantes (similares a las reportadas en los adultos). En lo que coinciden todos ellos es en que la forma más frecuente de HTP en el niño es la asociada a cardiopatía congénita (tanto reparada como no reparada), que supone mas del 50% de todas las series; también se pone de manifiesto la relativa frecuencia de etiologías multifactoriales[4] y la frecuente asociación de síndromes polimalformativos o cromosomopatías en los enfermos pediátricos con HTP.

Asimismo, y a falta de una clasificación específica de la HTP pediátrica, se han publicado propuestas para la mejora de la clasificación de la HTP asociada a la cardiopatía congénita[9,10], que ilustran claramente la complejidad y variedad de cuadros clínicos (con muy distinto pronóstico y manejo) que se engloban dentro de la llamada "HTP asociada a cardiopatía congénita".

También se han publicado interesantes revisiones sobre el diagnóstico[11-13] (incidiendo en la necesidad de equipos multidisciplinares para el estudio de estos pacientes), sobre los valores normales para el test de los 6 minutos[14,15] en niños, y marcadores biológicos como el ác. úrico[16] o el BNP[16,17], que han facilitado la estratificación del riesgo de los pacientes pediátricos con HTP.

TABLA 1. Clasificación clínica de la hipertensión pulmonar (Dana Point, 2008)

1.	**Hipertensión arterial pulmonar (PAH)**
1.1.	Idiopática
1.2.	Hereditaria
	1.2.1. BMPR2
	1.2.2. ALK1, endoglina (con o sin telangiectasia hemorrágica hereditaria)
	1.2.3. Desconocida
1.3.	Inducida por drogas y toxinas
1.4.	Asociada con:
	1.4.1. Enfermedades del tejido conectivo
	1.4.2. Infección por VIH
	1.4.3. Hipertensión portal
	1.4.4. Cardiopatías congénitas
	1.4.5. Esquistosomiasis
	1.4.6. Anemia hemolítica crónica
1.5.	Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido
1'.	**Enfermedad veno-oclusiva pulmonar (PVOD) y/o hemangiomatosis capilar pulmonar (PCH)**
2.	**Hipertensión pulmonar secundaria a enfermedad cardíaca izquierda**
2.1.	Disfunción sistólica
2.2.	Disfunción diastólica
2.3.	Enfermedad valvular
3.	**Hipertensión pulmonar secundaria a enfermedad pulmonar y/o hipoxia**
3.1.	Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
3.2.	Enfermedad pulmonar interstitial
3.3.	Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto obstructivo y restrictivo
3.4.	Trastornos ventilatorios del sueño
3.5.	Trastornos de hipoventilación alveolar
3.6.	Exposición crónica a grandes alturas
3.7.	Anomalías del desarrollo.
4.	**Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (CTEPH)**
5.	**Hipertensión pulmonar por mecanismos multifactoriales o poco conocidos**
5.1.	Trastornos hematológicos: síndromes mieloproliferativos, esplenectomía
5.2.	Enfermedades sistémicas: sarcoidosis, histiocitosis pulmonar de células de Langerhans, linfangioleiomiomatosis, neurofibromatosis, vasculitis
5.3.	Metabolopatías: glucogenosis, enfermedad de Gaucher, trastornos tiroideos
5.4.	Otros: obstrucción tumoral, mediastinitis fibrosante, insuficiencia renal crónica en diálisis...

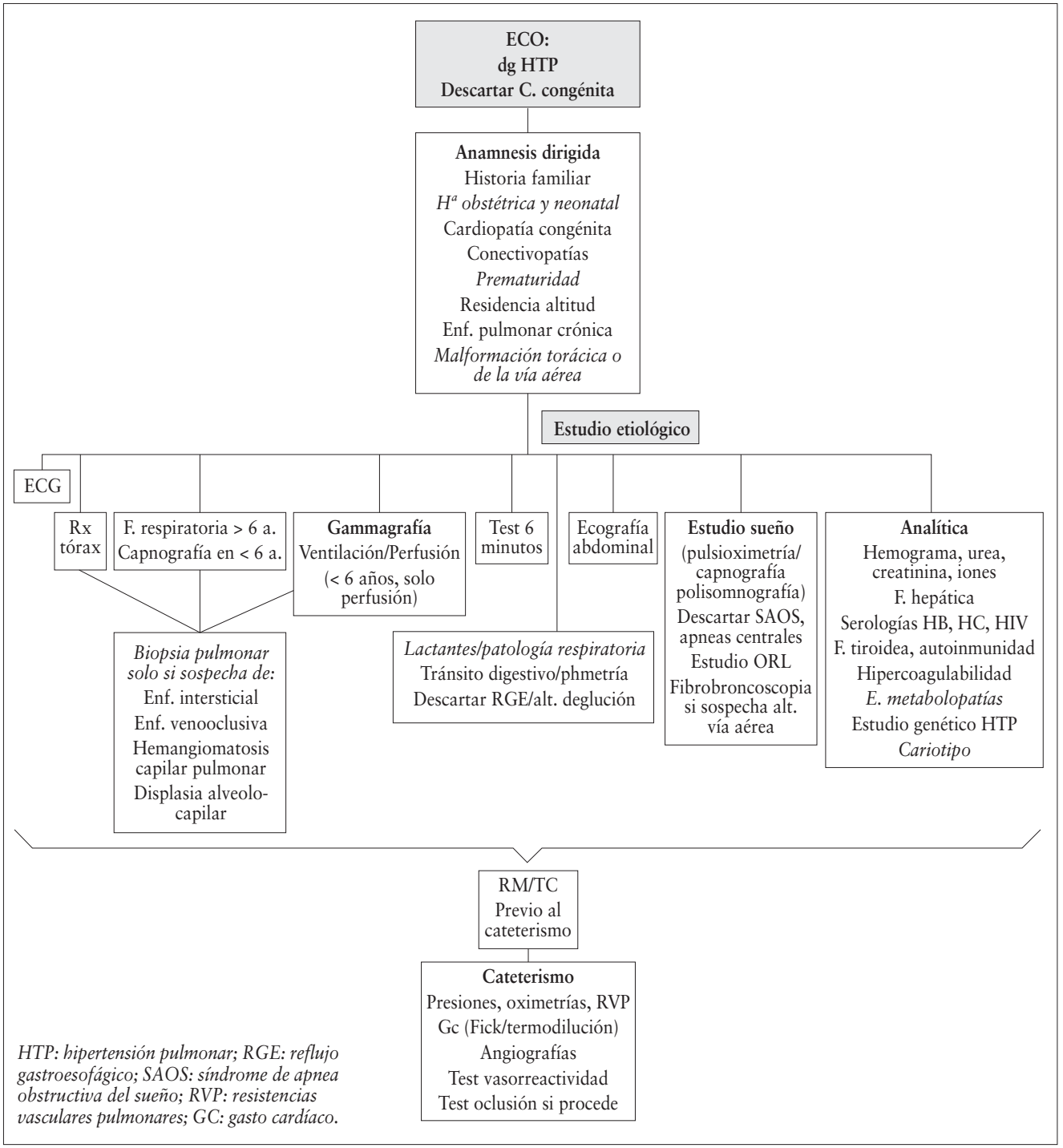

FIGURA 1. Algoritmo diagnóstico para la hipertensión pulmonar pediátrica. *(Modificado de: Mullen P. Crit Care Med 2010;11(suppl): S22-S26).*

PECULIARIDADES DE LOS ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS EN EL NIÑO

En la figura 1 se muestra un esquema del algoritmo diagnóstico para el estudio del enfermo pediátrico con HTP. Los niños con diagnóstico de sospecha de HTP deben ser enviados, para su valoración y estudio, a unidades de referencia en HTP pediátrica, con experiencia en el diagnóstico y tratamiento de estas patologías.

Electrocardiograma

Exploración poco sensible y específica, un ECG normal no excluye la presencia de HTP. Puede mostrar cre-

cimiento auricular derecho y ventricular derecho, así como desviación a la derecha del eje del complejo QRS. Interés en el seguimiento para la detección de arritmias cuando hay dilatación de cavidades derechas y fallo ventricular derecho.

Radiografía de tórax

La radiografía de tórax puede aportar claves muy útiles tanto para la sospecha (dilatación del cono pulmonar, dilatación de cavidades derechas, etc.) como para el diagnóstico etiológico, aunque su sensibilidad diagnostica es baja.

Pulsioximetría

Es una exploración sencilla y no invasiva que puede proporcionar información relevante sobre la etiología (ej.: cianosis diferencial en ductus en situación Eisenmenger), así como sobre la situación basal del enfermo y respuesta a los tratamientos. En la visita inicial debe tomarse siempre saturación en miembros superiores (mano) e inferiores (pie). Los estudios de pulsioximetría-capnografía durante el sueño son pruebas no invasivas que permitirán descartar trastornos ventilatorios del sueño como causa de la HTP, ya sea por obstrucción de la vía aérea superior (SAOS) o por apneas centrales.

Ecocardiografía

Todas los parámetros descritos para los adultos pueden aplicarse a los niños; sin embargo, y aunque la ecocardiografía es una técnica no invasiva y reproducible, el tiempo del que disponemos para realizarla en el niño suele ser menor, por su menor (o nula) colaboración, por lo que seleccionamos los más directos y fáciles de obtener. Cuando no se dispone de una insuficiencia tricúspide que podamos cuantificar, la apreciación de una disposición anómala del tabique interventricular en sístole (TIV tipo II o III, Fig. 2), indicará, en ausencia de estenosis pulmonar, hiperpresión en el VD y la arteria pulmonar; la cuantificación del índice de excentricidad sistólico y diastólico, el TAPSE, las dimensiones del VD y la AD, la velocidad de la insuficiencia pulmonar (estimación de la presión pulmonar media,) y la presencia o no de variaciones respiratorias en el tamaño de la VCI, son otros parámetros muy utilizados. En la población pediátrica, a diferencia de los adultos, el plano subcostal proporciona imágenes de buena calidad, sobre todo en enfermos con patología respiratoria y mala ventana paraesternal. En la ecocardiografía en el enfermo pediátrico con HTP, es además fundamental excluir defectos cardíacos congénitos, no siempre fácilmente visibles (cuando las presiones entre cámaras derechas e izquierdas están igualadas por la HTP, el flujo a través de los defectos septales es de baja velocidad, sin mosaico de color), y pueden pasar desapercibidos defectos como ductus o CIVs musculares múltiples de localización apical.

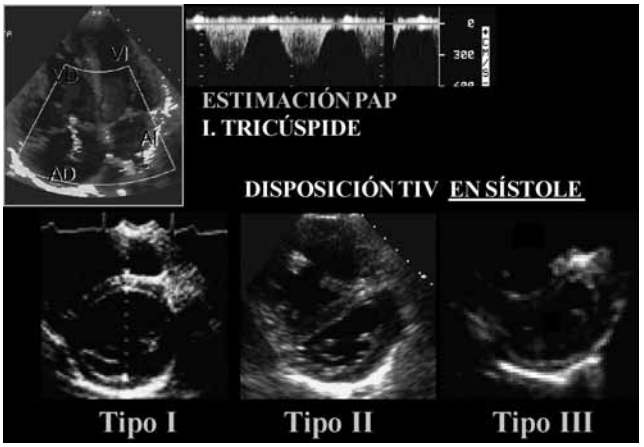

FIGURA 2. Diagnóstico ecocardiográfico de HTP.

Test de caminar 6 minutos

Puede realizarse a partir de los 4-5 años, aunque la motivación y colaboración del niño pueden variar entre distintos estudios, por lo que los resultados de esta prueba, aunque útiles, deben interpretarse con cautela en el niño. Sin embargo, también puede aportar algunos datos objetivos, como la aparición de taquicardia inapropiada al esfuerzo realizado, o la desaturación arterial durante la prueba. Los valores de referencia para el test de los 6 minutos en niños se muestran en la tabla 2. *En la valoración del grado funcional del paciente pediátrico, la anamnesis realizada a los padres sobre las actividades diarias del niño y los síntomas que aparecen durante ellas son de gran utilidad.*

Pruebas de función respiratoria

No pueden realizarse por debajo de los 5-7 años, por falta de colaboración del niño; la determinación no invasiva de saturación (pulsioxímetría) y la capnografía no invasiva darán información sobre la función respiratoria en los niños de menor edad.

Gammagrafía pulmonar de ventilación/perfusión

Sólo puede realizarse en niños mayores de 5-7 años que puedan colaborar en la espirometría; en los menores de esta edad, los hallazgos de la gammagrafía de perfusión se correlacionan con las imágenes pulmonares obtenidas en la Rx tórax y/o el TC o la RM. En la HTP idiopática la gammagrafía de perfusión puede ser normal, o mostrar defectos periféricos de perfusión pequeños no segmentarios[9]; en los pacientes con cardiopatía, asimetrías en la perfusión entre uno y otro pulmón suelen estar relacionadas con estenosis/hipoplasia de una de las dos arterias pulmonares (a veces en relación con parálisis diafragmática unilateral tras cirugía cardíaca) o con estenosis de las venas pulmonares del lado hipoperfundido.

TABLA 2. Valores normales del test de los 6 minutos en niños (Tomado de J Pediatr. 2007; 150: 395-9).

Sexo	Categoría de edad	n	Mediana (rango)	95% rango referencia	Media ± DS	95% IC
Masculino	3 a 5 años	22	544,3 (318,0-680,6)	319,7-680,6	536,5 ± 95,6	494,1-578,9
	6 a 8 años	66	584,0 (455,0-692,0)	471,0-659,3	577,8 ± 56,1	564,0=591,6
	9 a 11 años	57	667,3 (540,2-828,0)	556,2-801,5	672,8 ± 61,6	656,5-689,2
	12 a 15 años	80	701,1 (276,1-861,0)	600,7-805,3	697,8 ± 74,7	681,2-714,4
	16 o más años	55	727,6 (569,0-865,3)	616,9-838,4	725,8 ± 61,2	709,3-742,4
Femenino	3 a 5 años	25	492,4 (352,0-713,3)	364,5-692,7	501,9 ± 90,2	464,7-539,1
	6 a 8 años	46	578,3 (406,0-707,2)	448,8-693,9	573,2 ± 69,2	552,7-593,8
	9 a 11 años	62	655,8 (548,0-818,0)	572,0-760,5	661,9 ± 56,7	647,4-676,3
	12 a 15 años	71	657,6 (485,5-785,0)	575,2-746,5	663,0 ± 50,8	651,0-675,0
	16 o más años	44	660,9 (557,0-774,3)	571,2-756,2	664,3 ± 49,5	649,3-679,3

Ecografía abdominal

En el niño, una imagen ecográfica de un hígado sano no descarta por completo la presencia de hipertensión portopulmonar: deben buscarse y descartarse específicamente patologías malformativas propias de la edad pediátrica, como los *shunts* portocava congénitos, o el cavernoma portal.

Estudios digestivos

En lactantes, o pacientes con patología respiratoria grave, y especialmente si existe clínica sugerente de reflujo gastroesofágico, se realizará pHmetría y/o tránsito digestivo alto (EED)[11].

Técnicas de imagen: resonancia magnética y TC multicorte

Actualmente, la realización de una técnica de imagen (Rm/TC) dentro del estudio diagnóstico del niño con HTP es una práctica habitual en la mayoría de los centros, y debe realizarse antes del estudio angiohemodinámico, que irá mucho más orientado por la información obtenida en la ecocardiografía y la TC/RM. La modalidad ideal de diagnóstico por imagen en la hipertensión pulmonar debe permitir evaluar no sólo la circulación pulmonar y las cámaras cardíacas derechas, sino también el corazón izquierdo y, de ser posible, el estado del parénquima pulmonar. Sería deseable que proporcionara una alta resolución en los detalles anatómicos, junto con información funcional, por ejemplo sobre los patrones de flujo sanguíneo o los cambios dinámicos durante el ciclo cardíaco[18-21]. La resonancia magnética (RM) es una técnica reproducible, no invasiva para el paciente (escaso riesgo, ausencia de radiación) y que proporciona información relevante sobre la anatomía y función cardíaca, por lo que su papel en el estudio y seguimiento del paciente pediátrico con HTP es creciente. Es la técnica ideal para evaluar la función del ventrículo derecho, que va a marcar el punto de partida de muchos ensayos clínicos para controlar la evolución al tratamiento y como predictor de mortalidad en la hipertensión pulmonar. Las **desventajas** en los pacientes pediátricos incluyen: tiempos de exploración largos (30 minutos) que precisan anestesia y la incompatibilidad con los marcapasos y dispositivos metálicos.

La TCT (tomografía computarizada torácica) es anormal en pacientes pediátricos con HTP idiopática y puede mostrarse muy útil en la estadificación de enfermedad intersticial pulmonar. La TCT con contraste intravenoso es importante en el diagnóstico de la HTP tromboembólica. El tac multicorte está posibilitando la realización de estudios morfológicos cardíacos y pulmonares con dosis de radiación cada vez menores; y precisa escasos minutos (2-3) para la adquisición de las imágenes (puede realizarse en muchos casos sin anestesia o con mínima sedación en el niño).

Cateterismo cardíaco

Sobre las peculiaridades del cateterismo en la HTP pediátrica, en primer lugar, recordar que hay que tomar precauciones especiales para reducir el riego de la anestesia en estos niños[22]. El fármaco más ampliamente utilizado en el test vasodilatador es el óxido nítrico, administrado a través del tubo endotraqueal[23,24] (aunque se han utilizado otros, como el sildenafilo oral[25] o el iloprost inhalado[26]). Cuando se cateterizan enfermos con HTP en relación con cardiopatía congénita y shunts, se utilizará el cálculo del gasto cardíaco y el gasto pulmonar utilizando la fórmula de Fick, siendo necesaria la obtención de oximetrías de venas cavas, arteria pulmonar, vena pulmonar y aorta. Las resistencias pulmonares y sistémicas se expresan en Unidades Wood indexadas para la superficie corporal del niño. En la revisión de Giglia y Humpl[27] se revisaron las cifras de resistencias pulmonares que pueden contraindicar la cirugía cardíaca, tanto en el cierre de defectos septales, como en las cardiopatías subsidiarias de corrección univentricular, o en los candidatos a trasplante cardíaco.

El estudio angiográfico debe realizarse en todos los pacientes pediátricos, con angiografias en ventrículo izquierdo (descartar defectos del septo interventricular), aorta (des-

cartar ductus, ventana aortopulmonar, colaterales sistémico pulmonares, secuestro pulmonar) y arteriografías selectivas en ambas ramas pulmonares (descartar TEP, estenosis periféricas en arteria intrapulmonares, visualizar venas pulmonares en la fase de recirculación, descartando drenajes venosos anómalos o estenosis en las venas pulmonares).

Otras peculiaridades importantes en el diagnóstico etiológico de la hipertensión pulmonar pediátrica

- *En los lactantes*: obligado necesidad de *descartar errores congénitos del metabolismo*[28] (determinación de perfil de aminoácidos en sangre, orina, o inlcuso en líquido cefalorraquídeo) y *reflujo gastroesofágico o alteraciones en la deglución*[11] que cursen con aspiraciones al pulmón de contenido gástrico o esofágico (pHmetría y/o tránsito digestivo); estas alteraciones son especialmente frecuentes en los pacientes portadores de síndromes polimalformativos, con antecedente de prematuridad, o patología pulmonar.
- Presencia de patologías que no se ven en el adulto, como las neonatales[29,30] malformaciones pulmonares o derivadas de la prematuridad (displasia broncopulmonar)[31-33].

TRATAMIENTO DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

En los últimos años se han desarrollado nuevos tratamientos que han aumentado la supervivencia de los pacientes con hipertensión pulmonar. Antes de 1995 los antagonistas del calcio eran el único tratamiento disponible para la hipertensión pulmonar. En este año se aprobó el uso de epoprostenol en infusión continua i.v. y, a partir del año 2001, se dispuso de nuevos fármacos incluyendo los análogos de la prostaciclina, inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5 y antagonistas de los receptores de la endotelina.

Aunque no existen tantas evidencias de los beneficios de estos tratamientos en los niños como en los adultos, ya que no se han publicado ensayos clínicos controlados, existen series pediátricas amplias que avalan sus efectos favorables. Sin tratamiento específico, la hipertensión pulmonar idiopática tiene un pronóstico fatal con una supervivencia media en los niños de menos de 1 año[34]. La disponibilidad de los nuevos tratamientos y la organización de unidades específicas pediátricas para tratar a estos pacientes ha conseguido supervivencias superiores al año al 85% y a los 5 años al 70[8,35-39].

Parece que el comportamiento de la hipertensión pulmonar en los niños desde el punto de vista genético, histopatológico y de las anomalías subyacentes del endotelio vascular es similar al de los pacientes adultos. Basados en ello, existe el consenso en la comunidad científica pediátrica de utilizar algoritmos diagnósticos y terapéuticos similares en los pacientes pediátricos[35].

Tratamiento convencional

El tratamiento convencional tiene un papel importante en el manejo de la hipertensión pulmonar en niños, de acuerdo con una experiencia clínica amplia y un consenso médico general, aunque no existan estudios clínicos amplios[39].

Si existe hipoxemia está indicada la administración de oxígeno durante todo el día o durante la noche, que en algunos niños puede disminuir algo la resistencia vascular pulmonar.

En caso de fallo ventricular derecho está indicada la administración de diuréticos y digoxina. Los diuréticos se deben iniciar con cuidado, ya que estos pacientes son muy dependientes de la precarga para mantener el gasto cardíaco, pero se pueden llegar a necesitar dosis altas.

La anticoagulación con warfarina es de uso común en los adultos con hipertensión pulmonar idiopática, en los que parece alargar la supervivencia. En los niños no es tan usada y hay que tener en cuenta el riesgo de sangrado y la dificultad para ajustar la dosis. Según los datos del registro pediátrico francés, solo la recibieron el 20% de los 50 niños incluidos[8]. Algunos autores la indican sólo en caso de fallo ventricular derecho[8]. Otros autores utilizan la aspirina[41] o el dipiridamol en niños pequeños, aunque algunos opinan que estos fármacos antiagregantes plaquetarios no son efectivos en las zonas de bajo flujo en la que ocurre la trombosis *in situ*. En niños en situación crítica o con fallo ventricular derecho importante, en los que el ajuste de la dosis de warfarina es difícil, puede ser preferible la utilización de heparina subcutánea de bajo peso molecular.

Se recomienda la vacunación anual de la gripe y la vacunación antineumocócica[40].

Tratamiento con fármacos vasoactivos

En la tabla 3 se resumen las dosis de los principales fármacos vasoactivos usados en el tratamiento de la hipertensión pulmonar en Pediatría.

Bloqueantes de los canales del calcio

Los bloqueantes de los canales del calcio mejoran la supervivencia en los niños que responden en la prueba vasodilatadora aguda en el cateterismo. En la serie de Barst y cols.[36] se observó una supervivencia del 97% a los 5 años en los niños con respuesta positiva a los vasodilatadores. Sin embargo, el tratamiento pierde eficacia con el tiempo, y en el seguimiento realizado a los 10 años la supervivencia fue del 81% y sólo un 47% no precisaron otros tratamientos[37].

Epoprostenol

El epoprostenol en infusión intravenosa continua es el tratamiento más efectivo de la hipertensión pulmonar en los niños. Utilizando este tratamiento en una serie de 44 niños la supervivencia a los 1, 5 y 10 años fue del 97, 97 y

TABLA 3. Dosis de los fármacos vasoactivos para tratar la hipertensión pulmonar en niños

Fármaco	Dosis		
Nifedipino	1-2 mg/kg/día (repartido en 3 dosis)		
Bosentan	*Peso*	*Primer mes*	*A partir 2º mes*
	< 10 kg	1-2 mg/kg/12 h	2-4 mg/kg/12 h
	10-20 kg	31,25 mg/24 h	31,25 mg/12 h
	20-40 kg	31,25 mg/12 h	62,5 mg/12 h
	> 40 kg	62,5 mg/12 h	125 mg/12 h
Sildenafilo	0,5-2 mg/kg/dosis cada 6-8 horas		
Iloprost	5-6 inhalaciones/día Niños mayores (I-Neb): 5 µg/dosis Niños < 6 años (Omron U22) titular dosis (10-20 µg/dosis)		
Epoprostenol	Inicio 2 ng/kg/min. Aumentar según respuesta a dosis de mantenimiento de 20-40 ng/kg/min (en ocasiones hasta 80-100 o dosis superiores con el desarrollo de tolerancia)		
Treprostinil	En transición de epoprostenol iv a treprostinil iv tener en cuenta que 1,25-1,75 ng/kg/min de treprostinil pueden ser equivalentes a 1 ng/kg/min de epoprostenol Subcutáneo (dosis en adultos): dosis inicial 1,25 ng/kg/min. Titular la dosis según respuesta hasta dosis de mantenimiento de 20-80 ng/kg/min		

78%, con un éxito del tratamiento (no exitus, ni necesidad de tratamientos quirúrgicos como septostomía auricular o trasplante) del 93, 86, y 60%, respectivamente[37]. En la serie de Lammers y cols.[42] se trataron con epoprostenol 39 niños de 4 meses a 17 años de edad. La supervivencia a los 1, 2 y 3 años fue del 94, 90 y 84%.

El tratamiento se inicia con dosis de 2 ng/kg/min que se va incrementando de forma progresiva. La dosis terapéutica eficaz inicial es variable, pero puede oscilar entre 20 y 40 ng/kg/min. Los pacientes pueden ir desarrollando una tolerancia progresiva al tratamiento que puede hacer necesario ir aumentando la dosis que al año puede estar entre 50-80 ng/kg/min[40] y posteriormente a más de 100 ng/kg/min.

El inconveniente principal del epoprostenol es la necesidad de disponer de un acceso venoso central permanente, con el subsiguiente riesgo de infección, trombosis o malfuncionamiento del catéter. La interrupción brusca del tratamiento puede originar una crisis de HTP y el fallecimiento del paciente. Los efectos secundarios más frecuentes en los niños son las diarreas y el dolor abdominal. Otros efectos secundarios incluyen vómitos, dolor abdominal, cefalea, enrojecimiento cutáneo, hipotensión sistémica, mareos, y síncopes[38].

Treprostinil

Treprostinil, un análogo del epoprostenol con una vida media de 4 horas, se utiliza por vía subcutánea o intravenosa. Por vía subcutánea puede producir dolor y eritema alrededor del punto de infusión[43], aunque este efecto puede ceder tras los primeros días de tratamiento[44].

En niños se ha publicado una serie de 13 pacientes con HTP en los que se realizó la transición de epoprostenol i.v. a treprostinil i.v.[44]. La transición se justificaría por los beneficios farmacológicos del treprostinil (mayor vida media, conservación a temperatura ambiente y estabilidad en solución 48 horas).

En un estudio multicéntrico en el que participaron 32 pacientes pediátricos, entre 5 y 16 años, se demostró la seguridad del treprostinil a largo plazo sin que se reportaran diferencias en cuanto a eficacia o tolerancia respecto al grupo de adultos[45].

Recientemente se han publicado dos trabajos sobre tratamiento con treprostinil en niños con HTP severa refractaria a tratamiento con fármacos orales, como alternativa al tratamiento con epoprostenol intravenoso, con buenos resultados[46], incluso por debajo del primer año de vida[47]. En estos casos la dosis inicial fue de 2 ng/kg/min, aumentándola progresivamente a 12-15 ng/kg/min y posteriormente modificándose en función de la clínica y efectos secundarios[47], hasta 60 ng/kg/min.

Iloprost

Iloprost es un análogo estable de la prostaciclina con una vida media de 20-25 minutos que se puede administrar por vía intravenosa o nebulizada. En niños se han publicado experiencias con iloprost nebulizado para la realización de una prueba vasodilatora aguda[48-50] con efecto equivalente al del óxido nítrico, para el tratamiento de las crisis hipertensivas tras intervenciones de cirugía cardíaca[50], y en el tratamiento crónico de la hipertensión pulmonar[49].

En una serie de 22 niños (edad 4,5 a 17,7 años) con hipertensión pulmonar idiopática (n= 12) o secundaria a cardiopatías congénitas (n= 10) a los 6 meses del tratamiento la clase funcional mejoró en el 35% de los pacientes, dis-

minuyó en el 15% y no cambió en el 50%[49]. El tratamiento se mantuvo a largo plazo en el 64% de los niños. En ocho de 9 pacientes se realizó una transición con éxito de epoprostenol iv a iloprost nebulizado, falleciendo un paciente.

Los efectos secundarios más frecuentes fueron cefaleas (36%), tos (23%), y mareos (14%), que generalmente mejoraron a los pocos días del inicio del tratamiento. En dos pacientes fue necesario suspender el tratamiento por broncoespasmo.

La dosis media utilizada de iloprost en este estudio fue de 5 mg (dosis efectiva administrada) con una frecuencia de 6 dosis al día, con descanso nocturno. Para la administración del iloprost se utilizaron los nebulizadores Prodose AAD" o I-Neb". En nuestra experiencia el iloprost nebulizado se ha utilizado también en el tratamiento de niños menores de 5 años de edad con HTP idiopática, asociada a cardiopatías o secundaria a displasia broncopulmonar. Para ello se utiliza un nebulizador de flujo continuo, con mascarilla facial. La dosis habitualmente utilizada ha sido de 20 microgramos teniendo en cuenta que el sistema es menos eficiente ya que se pierde una parte de la dosis al medio ambiente y otra puede quedar retenida en la nariz. El fármaco ha sido bien tolerado, siendo el efecto secundario más frecuente el eritema facial transitorio.

Antagonistas de las endotelinas – Bosentan

El bosentan es un antagonista de los receptores A y B de la endotelina. Recientemente se ha aprobado su utilización en Europa en niños de 2 o más años de edad, con una nueva formulación de tabletas dispersables. Se han realizado estudios farmacocinéticos en niños que han establecido la dosis a utilizar a partir de 2 años[51,52].

La eficacia en niños se ha evaluado en 2 series amplias de pacientes. Así, Rosenzweig y cols.[53] estudiaron 86 niños con HTP idiopática, asociada a cardiopatías congénitas o enfermedades del tejido conectivo con tratamiento con bosentan de forma aislada o asociada a prostanoides. El tratamiento se mantuvo en 68 pacientes (69%), se interrumpió en 5 (15%) y fallecieron 5 pacientes. La clase funcional mejoró en 46% de los pacientes y no se modificó en un 44%. La supervivencia a 1 y 2 años fue del 98 y 91%, respectivamente.

Maiya y cols.[54] estudiaron de forma retrospectiva 40 niños con hipertensión pulmonar (20 idiopática y 20 secundaria; edad media 8,3 años [rango 0,6-16 años), en pacientes en clase III y IV, de forma aislada (25 niños) o asociado a epoprostenol iv (15 niños). En el grupo de hipertensión pulmonar idiopática, 19 niños (95%) se estabilizaron con el tratamiento con bosentan, aunque 12 (60%) requirieron para ello tratamiento combinado con epoprostenol. En los pacientes con hipertensión pulmonar secundaria mejoró la clase funcional, la distancia recorrida en la prueba de caminar 6 minutos y la ganancia de peso.

Van Loon y cols.[55] analizaron 10 niños con hipertensión pulmonar asociada a cardiopatías, la mayoría de ellos con síndrome de Eisenmenger. Con el tratamiento con bosentan se produjo una mejoría inicial, aunque a partir del primer año de tratamiento hubo un deterioro progresivo.

Se ha utilizado también el bosentan asociándolo al tratamiento de niños tratados de forma crónica con epoprostenol, que se encontraban estables. La adición de bosentan permitió disminuir la dosis de epoprostenol y sus efectos secundarios en 7 de 8 niños y en 3 de ellos suspenderlo[56].

El principal efecto secundario del bosentan es el aumento de las transaminasas, por lo que hay que monitorizarlas de forma mensual. En un estudio de vigilancia que incluyó 146 niños en tratamiento con bosentan, se observó un aumento de transaminasas en 2,7% de los niños, en comparación con un 7,8% en los pacientes mayores de 11 años[57].

El ambrisentan, antagonista selectivo de los receptores A de la endotelina, se ha aprobado para su uso en adultos y su empleo en niños se encuentra actualmente en fase de ensayo clínico.

Sildenafilo

Se han publicado varios casos clínicos[58] y algunas series cortas incluyendo entre 6 y 14 pacientes[59,60], en los que se ha utilizado con éxito sildenafilo en el tratamiento crónico de la HTP idiopática o asociada a cardiopatías congénitas en niños. También se han publicado experiencias de la utilidad del sildenafilo en la HTP asociada con displasia broncopulmonar[61], hipertensión pulmonar persistente del recién nacido[62], asociada a hernia diafragmática congénita[63], y en el postoperatorio de cardiopatías congénitas[64].

También se ha completado un ensayo clínico aleatorizado comparado con placebo en 234 niños. En el estudio se compararon dosis de 10 mg (> 8-20 kg), 20 mg (> 8-20 kg y 20-40 kg), 40 mg (20-45 kg y > 45 kg), y 80 mg (> 45 kg) 3 veces al día. Los resultados están pendientes de publicarse, aunque se han anunciado efectos favorables en la capacidad de esfuerzo y en variables secundarias[65].

Se están iniciando actualmente estudios en niños con otro inhibidor de la fosfodiesterasa 5, tadalafilo.

Tratamientos quirúrgicos

Septostomía auricular

En la hipertensión pulmonar avanzada, el mantenimiento de una función adecuada del ventrículo derecho es crítico para la supervivencia. La realización de una septostomía auricular permite un cortocircuito derecha-izquierda con descarga del ventrículo derecho y aumento del gasto cardíaco sistémico, lo que resulta en un aumento del aporte sistémico de oxígeno, a pesar de una disminución en la saturación de oxígeno[66].

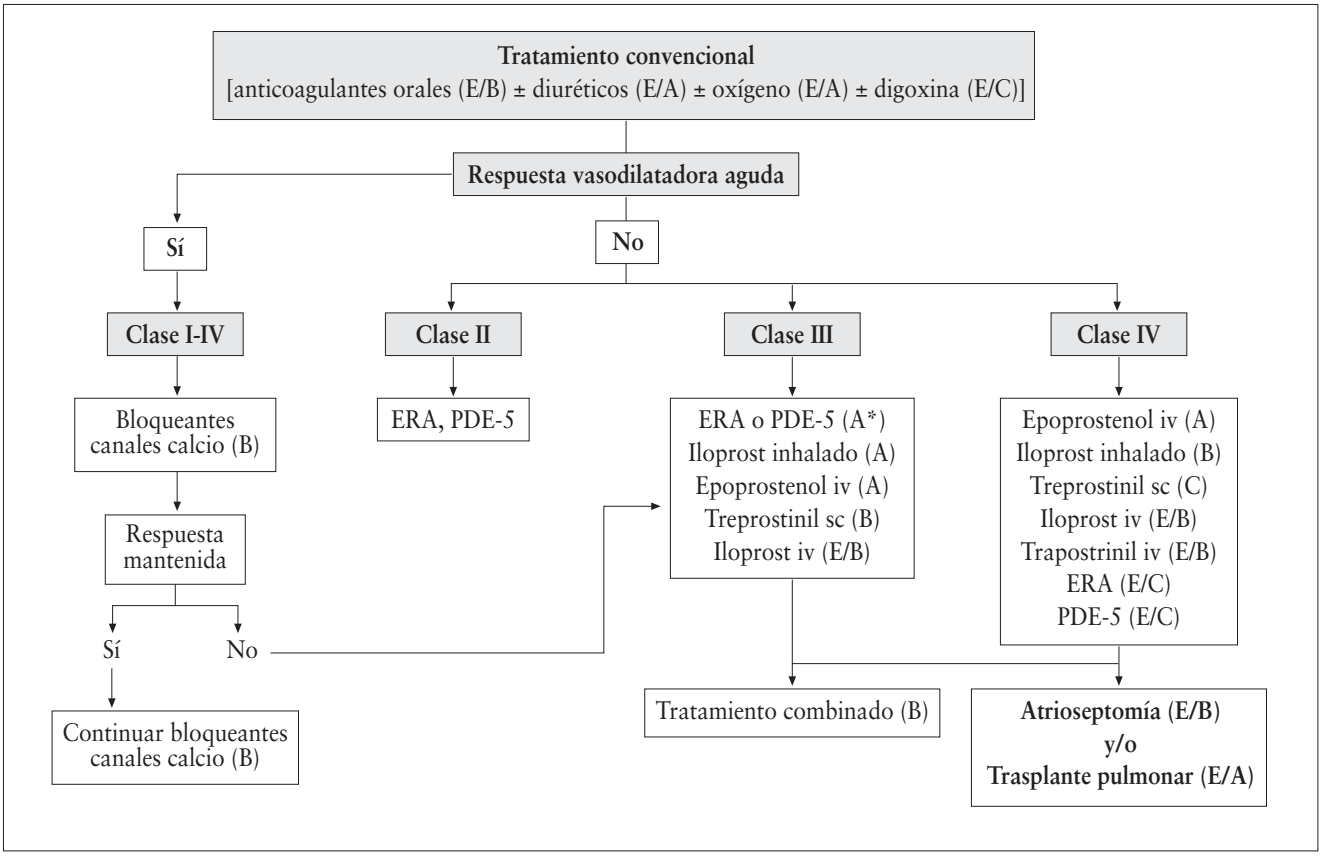

FIGURA 3. Algoritmo para el tratamiento de la hipertensión pulmonar pediátrica.

Estaría indicada en aquellos pacientes en los que fracasa el tratamiento médico máximo, tienen fallo de ventrículo derecho persistente y /o síncopes recurrentes[66]. Esta última indicación la hace especialmente interesante en los niños en los que son más frecuentes los síncopes que en los adultos. Puede ser un puente al trasplante, o una opción terapéutica en caso de no disponer de acceso a tratamientos médicos.

El procedimiento tiene una mortalidad del 5-13%[67,68]. La mortalidad es superior si la presión de la aurícula derecha es > 20%. No está indicado si la saturación de oxígeno basal es < 90%[66].

Se recomienda la dilatación progresiva con balón como el procedimiento de elección. En niños se ha publicado que la utilización de dispositivos fenestrados puede ayudar a mantener la permeabilidad de la comunicación auricular[68].

Anastomosis de Potts

La anastomosis de Potts consiste en la creación de una comunicación entre la aorta descendente y la arteria pulmonar izquierda, con la idea de descomprimir el ventrículo derecho. Este procedimiento permite una disminución en la postcarga del ventrículo derecho y una mejora en la función del ventrículo derecho. La situación del paciente cambia a la de un paciente con síndrome de Einsemenger, pero sin provocar desaturación en la parte superior del cuerpo[69,70]. Se han publicado casos de pacientes pediátricos con hipertensión pulmonar grave y deterioro rápido en que la anastomosis de Potts ha sido eficaz y ha producido una mejoría importante de la clase funcional hasta los 2 años de seguimiento, aunque no se dispone todavía de datos de la evolución a largo plazo de estos pacientes[69,70].

Trasplante pulmonar

Aunque la disponibilidad de nuevos tratamientos médicos ha disminuido mucho la indicación del trasplante pulmonar en la hipertensión pulmonar idiopática, en los casos de falta de respuesta al tratamiento con fármacos vasoactivos el trasplante pulmonar puede ser una opción[71]. La decisión de indicar el trasplante pulmonar en niños con hipertensión pulmonar se basa en criterios clínicos subjetivos, en aquellos casos en que la enfermedad no mejora a pesar de un tratamiento médico máximo y las expectativas de supervivencia son menores de 6 meses-2 años[72]. Es necesario mantener un nivel de alerta y vigilancia, ya que en ocasiones los pacientes pueden permanecer estables durante varios años con el tratamiento médico y posteriormente presentar un deterioro muy rápido que haga difícil la realización del trasplante.

En los niños es de elección realizar un trasplante bipulmonar, con circulación extracorpórea, que tiene una supervivencia tanto precoz como tardía, mejor que el trasplante unipulmonar[73]. El trasplante cardiopulmonar estaría únicamente indicado en caso de fallo ventricular izquierdo asociado o cardiopatía congénita no corregible.

El pronóstico de los pacientes con síndrome de Eisenmenger es mucho mejor que el de los pacientes con hipertensión pulmonar idiopática, por lo que es preferible en ellos realizar tratamiento médico y muy raramente constituyen una indicación de trasplante pulmonar en la edad pediátrica. Aunque también se están produciendo avances que mejoran el pronóstico del trasplante pulmonar, la supervivencia del trasplante pulmonar a los 3 y 5 años del trasplante pulmonar es del 60 y 50% según los datos del registro de la *International Society for Heart and Lung Transplantation*, con resultados similares a los de los adultos. A los 10 años la supervivencia del trasplante pediátrico es del 30-40%[73].

Protocolo de tratamiento

Como hemos comentado, no existe un protocolo de tratamiento basado en ensayos clínicos que se pueda recomendar en la edad pediátrica y el tratamiento se basa en las recomendaciones existentes para pacientes adultos, unido a la experiencia publicada de series de pacientes pediátricos. En la figura 3 se recoge el esquema de tratamiento recomendado actualmente en pacientes adultos[74].

Si el niño tiene una respuesta positiva en el cateterismo a la prueba vasodilatadora el tratamiento se debe iniciar con antagonistas del calcio. Sin embargo, esto ocurre con muy poca frecuencia en Pediatría. En los datos del registro francés sólo el 12% lo iniciaron[8] y en los del Servicio de Hipertensión Pulmonar Pediátrico del Reino Unido sólo 6 de 64 pacientes (9%)[75].

En la situación más frecuente en que la respuesta a los vasodilatadores es negativa, está indicada la administración de los nuevos fármacos disponibles (epoprostenol y sus análogos, inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5 y antagonistas de las endotelinas). Hay bastante acuerdo respecto a iniciar tratamiento con un fármaco oral en los niños que se presentan en clase funcional II o incluso en clase funcional I. En los pacientes en clase III o IV un enfoque posible es iniciar el tratamiento con un solo fármaco y añadir nuevos tratamientos si el paciente no mejora o se deteriora. Otro enfoque sería la utilización de tratamientos combinados de entrada.

En el protocolo del Servicio de Hipertensión Pulmonar Pediátrico del Reino Unido[75] utilizan bosentan oral en los pacientes en clase II y epoprostenol en los pacientes en clase III o IV, añadiendo un fármaco en combinación si el paciente se deteriora[38]. Si se trata de pacientes remitidos ya con otro tratamiento oral (sildenafilo o antagonista del calcio) y que presentan un deterioro clínico, se añade directamente un segundo fármaco. De los pacientes que iniciaron el tratamiento con un solo fármaco en más de la mitad se pautó durante los 2 años siguientes un tratamiento combinado con epoprostenol y bosentan, epoprostenol y sildenafilo o bosentan y sildenafilo, o en algunos pacientes con 3 fármacos. En la mayoría de niños (83%) se inició el tratamiento con monoterapia, pero al final del estudio el 64% recibían tratamiento combinado (un 10% con 3 fármacos). En 22 se realizó una septostomía auricular y ocho niños recibieron un trasplante pulmonar. Con este protocolo la supervivencia a los 1, 3 y 5 años fue el 89%, 84% y 75%, respectivamente.

En los pacientes incluidos en el registro pediátrico francés de hipertensión pulmonar[8], al inicio del tratamiento sólo el 22% recibían tratamiento combinado con 2 o 3 fármacos, que a los 2 años de seguimiento había aumentado al 44%. En el tratamiento inicial recibieron bosentan el 76% de los pacientes, epoprostenol el 24%, iloprost el 4% y sildenafilo el 6%. Sildenafilo fue el fármaco que con más frecuencia se añadió posteriormente como tratamiento combinado[8]. La supervivencia en su serie fue del 86% al año y del 82% a los 2 años.

BIBLIOGRAFÍA

1. Simonneau G, Robbins I, Beghetti M, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol. 2009; 54: S43-54.
2. Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension.Task Force for Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of European Society of Cardiology (ESC); European Respiratory Society (ERS); International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). Eur Respir J. 2009; 34: 1219-63.
3. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. Grupo de Trabajo de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) y la European Respiratory Society (ERS) para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar,en colaboración con la International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). Rev Esp Cardiol. 2009; 62: 1464.e1-e58
4. Van Loon RL, Roofthooft MT, van Osch-Gevers M, et al. Clinical characterization of pediatric pulmonary hypertension: complex presentation and diagnosis. J Pediatr. 2009; 155: 176e82.e1.
5. Fasnacht MS, Tolsa JF, Beghetti M, et al. The Swiss registry for pulmonary arterialhypertension: the paediatric experience. Swiss Med Wkly. 2007; 137: 510e13.
6. Haworth S, Hislop A. Treatment and survival in children with pulmonary arterialhypertension: the UK Pulmonary Hypertension Service for Children 2001-2006. Heart. 2009; 95: 312e17.
7. Van Loon RL, Roofthooft MT, Delhaas T, et al. Outcome of pediatric patients with pulmonary arterial hypertension in the era of new medical therapies. Am J Cardiol. 2010; 106: 117-24.

8. Fraisse A, Jais X, Schleich JM,et al. Characteristics and prospective 2-year follow-up of children with pulmonary arterial hypertension in France. Arch Cardiovasc Dis. 2010; 103: 66-74.
9. Schulze-Neick I, Beghetti M. Classifying pulmonary hypertension in the setting of the congenitally malformed heart – cleaning up a dog's dinner. Cardiol Young. 2008; 18: 22-25.
10. Van Albada ME, Berger R. Pulmonary arterial hypertension in congenital cardiac disease –the need for refinement of the Evian-Venice classification. Cardiol Young. 2008; 18: 10-17.
11. Mullen MP. Diagnostic strategies for acute presentation of pulmonary hypertension in children: Particular focus on use of echocardiography, cardiac catheterization, magnetic resonance imaging, chest computed tomography, and lung biopsy. Pediatr Crit Care Med 2010; 11(Suppl.): S23-S26).
12. Ogawa MT, Albrecht DA, Liu EY. Medical and non-medical considerations for the outpatient management of children with pulmonary arterial hypertension. Progr Pediatr Cardiol. 2009; 27: 57-61.
13. Rosenzweig EB, Feinstein JA, Humpl T, et al. Pulmonary arterial hypertension in children: Diagnostic work-up and challenges. Progr Pediatr Cardiol. 2009; 27: 7-11.
14. Geiger R, Strasak A, Treml B, et al. Six-minute walk test in children and adolescents. J Pediatr. 2007; 150: 395-9, 399.e1-2.
15. Lammers AE, Hislop AA, Flynn Y, et al. The 6-minute walk test: normal values for children of 4-11 years of age. Arch Dis Child. 2008; 93: 455-6.
16. Van Albada ME, Loot FG, Fokkema R, et al. Biological serum markers in the management of pediatric pulmonary arterial hypertension. Pediatr Res. 2008; 63: 321-7.
17. Bernus A, Wagner BD, Accurso F, et al. Brain natriuretic peptide levels in managing pediatric patients with pulmonary arterial hypertension. Chest. 2009; 135: 745-51.
18. Dellegrottaglie S, Sanz J, Poon M, et al. Pulmonary hypertension: accuracy of detection with left ventricular septal-to free wall curvature ratio measured at cardiac MR. Radiology. 2007; 243: 63-8.
19. Blyth KG, Groenning BA, Martin TN, et al. Contrast enhanced-cardiovascular magnetic resonance imaging in patients with pulmonary hypertension. Eur Heart J. 2005; 26: 1993-9.
20. Chaudry G, MacDonald C, Adatia I, et al. CT of the chest in the evaluation of idiopathic pulmonary arterial hypertension in children. Pediatr Radiol. 2007; 37: 345-50.
21. Sanz J, Fernández-Friera L, Moral S. Técnicas de imagen en la evaluación del corazón derecho y la circulación pulmonar. Rev Esp Cardiol. 2010; 63: 209-23.
22. Shukla AC, Almodovar MC. Anesthesia considerations for children with pulmonary hypertension. Pediatr Crit Care Med. 2010; 11(2 Suppl): S70-3.
23. Barst RJ, Agnoletti G, Fraisse A, et al. Vasodilator testing with nitric oxide and/or oxygen in pediatric pulmonary hypertension. Pediatr Cardiol. 2010l; 31: 598-606.
24. Hill KD, Lim DS, Everett AD, et al. Assessment of pulmonary hypertension in the pediatric catheterization laboratory: Current insights from the magic registry. Catheter Cardiovasc Interv. 2010; 76: 865-873.
25. Apitz C, Reyes JT, Holtby H, et al. Pharmacokinetic and hemodynamic responses to oral sildenafil during invasive testing in children with pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol. 2010 6; 55: 1456-62.
26. Limsuwan A, Khosithseth A, Wanichkul S, et al. Aerosolized iloprost for pulmonary vasoreactivity testing in children with long-standing pulmonary hypertension related to congenital heart disease. Catheter Cardiovasc Interv. 2009; 73: 98-104.
27. Giglia TM, Humpl T. Preoperative pulmonary hemodynamics and assessment of operability: is there a pulmonary vascular resistance that precludes cardiac operation? Pediatr Crit Care Med. 2010; 11(2 Suppl): S57-69.
28. del Toro M, Arranz JA, Macaya A, et al. Progressive vacuolating glycine leukoencephalopathy with pulmonary hypertension. Ann Neurol. 2006; 60: 148-52.
29. Steinhorn RH. Neonatal pulmonary hypertension. Pediatr Crit Care Med. 2010; 11(2 Suppl): S79-84.
30. Thebaud B, Tibboel DA. Pulmonary hypertension associated with congenital diaphragmatic hernia. Cardiol Young. 2009; 19(Suppl 1): 49-53.
31. Mourani P M, Mullen M, Abman SH. Pulmonary hypertension in bronchopulmonary dysplasia. Progr Pediatr Cardiol. 2009; 27: 43-48
32. An HS, Bae EJ, Kim GB, et al Pulmonary hypertension in preterm infants with bronchopulmonary dysplasia. Korean Circ J. 2010; 40: 131-6.
33. Farquhar M, Fitzgerald DA. Pulmonary hypertension in chronic neonatal lung disease. Paediatr Respir Rev. 2010; 11: 149-53.
34. D'Alonzo GE, Barst RJ, Ayres SM, et al. Survival in patients with primary pulmonary hypertension. Results from a national prospective registry. Ann Intern Med. 1991; 115: 343-9.
35. Barst RJ. Children deserve the same rights we do: the need for paediatric pulmonary arterial hypertension clinical drug development. Heart. 2010; 96: 1337-8.
36. Barst RJ, Maislin G, Fishman AP. Vasodilator therapy for primay pulmonary hypertension in children. Circulation. 1999; 99: 1197-208.
37. Yung D, Widlitz AC, Rosenzweig EB, et al. Outcomes in children with idiopathic pulmonary arterial hypertension. Circulation. 2004; 110: 660-5.
38. Haworth SG, Hislop AA. Treatment and survival in children with pulmonary arterial hypertension: the UK Pulmonary Hypertension Service for Children 2001-2006. Heart. 2009; 95: 312-17.
39. Wessel DL. Current and future strategies in the treatment of childhood pulmonary hipertensión. Progr Pediatr Cardiol. 2001; 12: 289-318.
40. Widlitz A, Barst RJ. Pulmonary arterial hypertension in children. Eur Respir J. 2003; 21: 155-76.
41. Haworth SG. The management of pulmonary hypertension in children. Arch Dis Child. 2008; 93: 620-5.
42. Lammers AE, Hislop AA, Flynn Y, et al. Epoprostenol treatment in children with severe pulmonary hypertension. Heart. 2007; 93: 739-43.

43. Rashid A, Ivy D. Severe paediatric pulmonary hypertension: new management strategies. Arch Dis Child. 2005; 90: 92-8.
44. Ivy DD, Claussen L, Doran A. Transition of stable pediatric patients with pulmonary arterial hipertensión from intravenous epoprostenol to intravenous treprostinil. Am J Cardiol. 2007; 99: 696-8.
45. Barst RJ, Galie N, Naeije R, et al. Long-term outcome in pulmonary arterial hypertension patients treated with subcutaneous treprostinil. Eur Respir J. 2006; 28: 1195-203.
46. Levy M, Celermajer D, Bourges-Petit E, et al. Add-on therapy with subcutaneous treprostinil for refractory pediatric pulmonary hypertension. J Pediatr. 2011; 158: 584-8
47. del Cerro Marín MJ. Treprostinil subcutáneo en edad pediátrica. Avances en hipertensión pulmonar. 2009; 16: 5-7.
48. Hallioglu O, Dilber E, Celiker A. Comparison of acute hemodynamic effects of aerosolized and intravenous iloprost in secondary pulmonary hypertension in children with congenital heart disease. Am J Cardiol. 2003; 92: 1007-9.
49. Ivy DD, Doran AK, Smith KJ, et al. Short- and long-term effects of inhaled iloprost therapy in children with pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol. 2008; 51: 161-9.
50. Limsuwan A, Khosithseth A, Wanichkul S, et al. Aerosolized iloprost for pulmonary vasoreactivity testing in children with long-standing pulmonary hypertension related to congenital heart disease. Catheter Cardiovasc Interv. 2009; 73: 98-104.
51. Barst RJ, Ivy D, Dingemanse J, et al. Pharmacokinetics, safety, and efficacy of bosentan in pediatric patients with pulmonary arterial hypertension. Clin Pharmacol Ther. 2003; 73: 372-82.
52. Beghetti M, Haworth SG, BonnetD, et al. Pharmacokinetic and clinical profile of a novel formulation of bosentan in children with pulmonary arterial hypertension: the FUTURE-1 study. Br J Clin Pharmacol. 2009; 68: 948-55.
53. Rosenzweig EB, Ivy DD, Widlitz A, et al. Effects of long-term bosentan in children with pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol. 2005; 46: 697-704.
54. Maiya S, Hislop AA, Flynn Y, et al. Response to bosentan in children with pulmonary hypertension. Heart. 2006; 92: 664-70.
55. Van Loon RL, Hoendermis ES, Duffels MG, et al. Long-term effect of bosentan in adults versus children with pulmonary arterial hypertension associated with systemic-to-pulmonary shunt: does the beneficial effect persist? Am Heart J. 2007; 154: 776-82.
56. Ivy DD, Doran A, Claussen L, et al. Weaning and discontinuation of epoprostenol in children with idiopathic pulmonary arterial hypertension receiving concomitant bosentan. Am J Cardiol. 2004; 93: 943-6.
57. Beghetti M, Hoeper MM, Kiely DG, et al. Safety experience with bosentan in 146 children 2-11 years old with pulmonary arterial hypertension: results from the European Postmarketing Surveillance program. Pediatr Res. 2008; 64: 200-4.
58. Abrams D, Schulze-Neick I, Magee AG. Sildenafil as a selective pulmonary vasodilator in childhood primary pulmonary hypertension. Heart. 2000; 84: E4.
59. Humpl T, Reyes JT, Holtby H, et al. Beneficial effect of oral sildenafil therapy on childhood pulmonary arterial hypertension: twelve-month clinical trial of a single-drug, open-label, pilot study. Circulation. 2005; 111: 3274-80.
60. Raposo-Sonnenfeld I, Otero-González I, Blanco-Aparicio M, et al. Treatment with sildenafil, bosentan, or both in children and young people with idiopathic pulmonary arterial hypertension and Eisenmenger's syndrome. Rev Esp Cardiol. 2007; 60: 366-72.
61. Krishnan U, Krishnan S, Gewitz M. Treatment of pulmonary hypertension in children with chronic lung disease with newer oral therapies. Pediatr Cardiol. 2008; 29: 1082-6.
62. Baquero H, Soliz A, Neira F, et al. Oral sildenafil in infants with persistent pulmonary hypertension of the newborn: a pilot randomized blinded study. Pediatrics. 2006; 117: 1077-83.
63. Noori S, Friedlich P, Wong P, et al. Cardiovascular effects of sildenafil in neonates and infants with congenital diaphragmatic hernia and pulmonary hypertension. Neonatology. 2007; 91: 92-100.
64. Lee JE, Hillier SC, Knoderer CA. Use of sildenafil to facilitate weaning from inhaled nitric oxide in children with pulmonary hypertension following surgery for congenital heart disease. J Intensive Care Med. 2008; 23: 329-34.
65. Fraisse A, Wessel DL. Acute pulmonary hypertension in infants and children: cGMP-related drugs. Pediatr Crit Care Med. 2010; 11(2 Suppl): S37-40.
66. Keogh AM, Mayer E, Benza R, et al. Interventional and surgical modalities of treatment in pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol. 2009; 54(1 Suppl): S67-77.
67. Doyle RL, McCrory D, Channick RN, et al. Surgical treatments/interventions for pulmonary arterial hypertension: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. Chest. 2004; 126: 63S-71S.
68. Micheletti A, Hislop AA, Lammers A, et al. Role of atrial septostomy in the treatment of children with pulmonary arterial hypertension. Heart. 2006; 92: 969-72.
69. Blanc J, Vouhé P, Bonnet D. Potts shunt in patients with pulmonary hypertension. N Engl J Med. 2004; 350: 623.
70. Labombarda F, Maragnes P, Dupont-Chauvet P, et al. Potts anastomosis for children with idiopathic pulmonary hypertension. Pediatr Cardiol. 2009; 30: 1143-5.
71. Radley-Smith R, Aurora P. Transplantation as a treatment for end-stage pulmonary hypertension in childhood. Paediatr Respir Rev. 2006; 7: 117-22.
72. Lammers A, Burch M, Benden C, et al. Lung transplantation in children with idiopathic pulmonary arterial hypertension. Pediatr Pulmonol. 2010; 45: 263-9.
73. Aurora P, Edwards LB, Christie J, et al. Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: eleventh official pediatric lung and heart/lung transplantation report—2008. J Heart Lung Transplant. 2008; 27: 978-83.
74. Barst RJ, Gibbs JS, Ghofrani HA, et al. Updated evidence-based treatment algorithm in pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol. 2009; 54(1 Suppl): S78-84.
75. Moledina S, Hislop AA, Foster H, et al. Childhood idiopathic pulmonary arterial hypertension: a national cohort study. Heart. 2010; 96: 1401-6.

MAYO/JUNIO 2011

Del 3 al 7 de mayo de 2011
IPEG's 20th Annual Congress for Endosurgery in Children
Prague, República Checa

4 de mayo de 2011
Curso de Simulación Avanzada en Emergencias Pediátricas
Madrid, España

Del 4 al 7 de mayo de 2011
III Congreso de la Unión de Sociedades de Pediatría Oriente Medio y el Mediterráneo y XIII Congreso de la Sociedad Pediátrica de Jordania
Amman, Jordania

Del 5 al 6 de mayo de 2011
II Taller de Electrocardiografía Pediátrica
Madrid, España

Del 5 al 7 de mayo de 2011
XVIII Congreso de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica
Barcelona, España

Del 5 al 7 de mayo de 2011
XXXV Congreso de la Sociedad Española de Inmunología Clínica y Alergia Pediátrica (SEICAP)
Granada, España

Del 6 al 7 de mayo de 2011
III Curso de TDAH y Trastornos del aprendizaje
Santiago de Compostela, España

Del 6 al 7 de mayo de 2011
Pediatría Basada en la Evidencia: Aspectos clave para la Práctica Clínica y la Investigación en Pediatría
Cuenca, España

Del 11 al 13 de mayo de 2011
Curso de Reanimación Cardiopulmonar Avanzada Pediátrica y Neonatal
Madrid, España

Del 11 al 14 de mayo de 2011
IX Congreso de la Sociedad Europea de Neurología Pediátrica
Cavtat, Dubrovnik, Croacia

Del 12 al 14 de mayo de 2011
XXVI Congreso de la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos
Salamanca, España

Del 12 al 15 de mayo de 2011
10th European Symposium on Paediatric Cochlear Implantation
Athens, Grecia

Del 13 al 15 de mayo de 2011
XIIth International Congress of Pediatric Laboratory Medicine
Berlin, Alemania

18 de mayo de 2011
El ABC de la Radiología Pediátrica. Jornada Osteoarticular
Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

18 de mayo de 2011
II Curso de simulación avanzada para Residentes de Pediatría
Santiago de Compostela, España

Del 18 al 21 de mayo de 2011
45th Annual Meeting of the Association of European Paediatric Cardiology
Granada, España

Del 19 al 20 de mayo de 2011
XXI Curso Internacional de Avances en Nefrología Pediátrica
Oviedo, España

Del 19 al 21 de mayo de 2011
IV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátrica (SEHOP)
Valencia, España

Del 19 al 21 de mayo de 2011
XXXIII Reunión de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica
Salamanca, España

Del 19 al 22 de mayo de 2011
XIII Congreso Nacional de Pediatría (CONAPEME)
Guadalajara. Jalisco, México

Del 23 al 26 de mayo de 2011
VII Simposio Europeo sobre Medicina Nuclear Pediátrica
Girona, España

Del 25 al 28 de mayo de 2011
44th Annual Meeting of European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN)
Sorrento, Italia

Del 25 al 28 de mayo de 2011
XIV Congreso Latinoamericano de Infectología Pediátrica SLIPE 2011
Punta Cana, República Dominicana

Del 26 al 27 de mayo de 2011
II Simposio Internacional sobre "Detección, diagnóstico y tratamiento precoz de la sordera en la infancia"
Madrid, España

Del 27 al 31 de mayo de 2011
Congreso Internacional de Radiología Pediátrica
Londres, Reino Unido

Del 2 al 3 de junio de 2011
Exploración neurológica del neonato. Algoritmos diagnósticos
Burgos, España

Del 2 al 4 de junio de 2011
XXXVII Congreso Nacional de Nefrología Pediátrica
Barcelona, España

Del 3 al 6 de junio de 2011
II Campamento de Dermatología Pediátrica
Atenas, Grecia

4 de junio de 2011
II Curso de ECG Pediátrico
Sevilla, España

4 de junio de 2011
Simulación Avanzada en Urgencia y Emergencias Pediátricas
Pozuelo de Alarcón, Madrid, España

Del 6 al 10 de junio de 2011
18th Annual Clinical Reviews and Primary Care Update 2011
Amelia Island, Estados Unidos

Del 7 al 11 de junio de 2011
XXIX Reunión Anual de la Sociedad Europea de Enfermedades Infecciosas Pediátricas
La Haya, Países Bajos

8 de junio de 2011
Reunión del Grupo Español de Urología Pediátrica
Málaga, España

Del 9 al 10 de junio de 2011
Emergencias pediátricas: curso práctico con simulador de casos clínicos
Madrid, España

10 de junio de 2011
2ª Jornada de Nutrición y Enfermedad Inflamatoria Intestinal en Niños
Madrid, España

Del 10 al 12 de junio de 2011
Curso de Urgencias Pediátricas
Húmera. Pozuelo de Alarcón, España

Del 15 al 18 de junio de 2011
IAPD 2011 - International Association of Paediatric Dentistry 23rd Congress
Atenas, Grecia

Del 16 al 18 de junio de 2011
5º Congreso de la Sociedad Española de Ortopedia Pediátrica
A Coruña, España

Del 16 al 18 de junio de 2011
LX Congreso de la Asociación Española de Pediatría
Valladolid, España

Del 16 al 18 de junio de 2011
XXXV Reunión anual de la Sociedad Española de Neurología Pediátrica
Granada, España

Del 18 al 25 de junio de 2011
Pediatrics Update. Mediterranean Cruise
Barcelona, España

Del 23 al 26 de junio de 2011
35th Annual Florida Suncoast Pediatric Conference
Sarasota, Estados Unidos

Del 23 al 26 de junio de 2011
5th Europaediatrics
Viena, Austria

Del 25 al 27 de junio de 2011
X Congreso Internacional de Neumología Pediátrica
Versailles, Francia

Del 29 de junio al 2 de julio de 2011
XI Congreso Interamericano de Pediatría. IV Congreso Nacional de Profesores de Pediatría. IV Curso Internacional de Cirugía Pediátrica. XVIII Simposio de Investigación en Pediatría "Dr. Joaquín Cravioto"
Monterrey, México