

N° 160 /2016/INSN-SB/T

“Decenio de las Personas con Discapacidad en el Perú”  
“Año de la consolidación del Mar de Grau”



## RESOLUCION DIRECTORAL

Lima, 28 OCT. 2016

### VISTO:

El expediente N° 16-019794-001/INSN-SB; sobre la aprobación de las Guías de Práctica Clínica de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular; y,

### CONSIDERANDO:

Que, los Artículos I y II del Título Preliminar de la Ley N° 26842, Ley General de Salud, establecen que la salud es condición indispensable del desarrollo humano y medio fundamental para alcanzar el bienestar individual y colectivo, por lo que la protección de la salud es de interés público, siendo responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

Que, el Segundo párrafo del Artículo 5° del Decreto Supremo N° 013-2006-SA, Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, establece que los establecimientos de salud y servicios médicos de apoyo deben contar, en cada área, unidad o servicio, con manuales de procedimientos, guías de práctica clínica referidos a la atención de los pacientes, personal, suministros, mantenimiento, seguridad, y otros que sean necesarios, según sea el caso;

Que, el inciso s) del Artículo 37° del Decreto Supremo N° 013-2006-SA, Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, establece que al Director Médico le corresponde disponer la elaboración del Reglamento interno, de las guías de práctica clínica y de los manuales de procedimientos referidos a la atención de los pacientes, personal, suministros, mantenimiento, seguridad, y otros que sean necesarios;

Que, mediante Resolución Ministerial N° 302-2015/MINSA fue aprobada la Norma Técnica N° 117-MINSA/DGSP-V.01 “Norma Técnica para la Elaboración y Uso de Guías de Práctica Clínica del Ministerio de Salud”, la cual establece el marco normativo para la elaboración de las Guías de Práctica Clínica en el Sector Salud;

Que, en el inciso b) del literal II.4.1 del Manual de Operaciones del Instituto Nacional de Salud del Niño – San Borja, aprobado con Resolución Ministerial N° 512-2014

/MINSA, establece que es función de la Unidad de Atención Integral Especializada el elaborar y proponer en coordinación con la instancia correspondiente, las políticas, normas, guías técnicas, en el campo de su especialidad, así como efectuar su aplicación, monitoreo y evaluación de su cumplimiento;

Que, mediante el Anexo 2 y el Anexo 3 de la Ficha de Descripción de Procedimiento: "Elaboración, Aprobación y Cumplimiento de Adherencia de las Guías de Práctica Clínica y/o Guía de Procedimiento", del Manual de Procesos y Procedimientos de la Unidad de Gestión de la Calidad, aprobado por Resolución Directoral N° 155/2015/INSN-SB/T se establece la estructura de la Guía de Práctica Clínica y de la Guía de Procedimiento, respectivamente;

Que, mediante la Nota Informativa N° 613-2016-SUAIEPCyCV-INSN-SB-2016, de fecha 28 de setiembre del presente la Jefa de Departamento de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular presentó al Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada las Guías de Práctica Clínica, que se detallan a continuación:

- Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular
- Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular
- Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso
- Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta.

Que, mediante Nota Informativa N° 00593-2016-UGC-INSN-SB, la Jefa de Oficina de la Unidad de Gestión de la Calidad, solicitó a la Dirección General la aprobación de las Guías de Práctica Clínica presentadas por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, detalladas en el párrafo precedente; las mismas que cuentan con la opinión favorable del Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada, mediante la Nota Informativa N° 355-2016-UAIE-INSN-SB; y, de la Jefa de Oficina de la Unidad de Gestión de la Calidad, mediante la Nota Informativa N° 00593-2016-UGC-INSN-SB;

Con el visto bueno del Director Adjunto, del Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada, de la Jefa de Oficina de la Unidad de Gestión de la Calidad; y, del Jefe de Oficina de la Unidad de Asesoría Jurídica;

Por los fundamentos expuestos y de conformidad con la Ley N° 26842, Ley General de Salud, con el Decreto Supremo N° 013-2006-SA, Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, con la Resolución Ministerial N° 302-2015/MINSA, con la Resolución Ministerial N° 090-2013/MINSA, con la Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA; y, con la Resolución Jefatural N° 340-2015/IGSS;

#### SE RESUELVE:

**ARTÍCULO 1°.- Aprobar** las Guías de Práctica Clínica de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular; las que forman parte de la presente Resolución y se detallan a continuación:

- Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular-GPC-001/SUAIEPCyCCV-V.01.
- Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular-GPC-002/SUAIEPCyCCV-V.01.




- Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso-GPC-003/ SUAIEPCyCCV-V.01.
- Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta-GPC-004 SUAIEPCyCCV-V.01.

**ARTÍCULO 2°.- Encárguese** a la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular la implementación de las Guías de Práctica Clínica aprobadas con la presente resolución.

**ARTÍCULO 3°.- Encárguese** a la Unidad de Gestión de la Calidad, la evaluación del cumplimiento de las presentes Guías.

**ARTÍCULO 4°.-** Disponer la publicación de la presente Resolución en la página Web de la Institución, conforme las normas de Transparencia y Acceso a la Información Pública.

**REGÍSTRESE, COMUNÍQUESE Y PUBLÍQUESE**

insn Instituto Nacional de Salud del Niño  
San Borja  
  
Dra. Zulema Tórres Gonzáles  
DIRECTORA GENERAL



EZTG/JCRG/kfbs

Distribución

- ( ) Dirección Adjunta
- ( ) Unidad de Atención Integral Especializada
- ( ) Unidad de Gestión de la Calidad
- ( ) Unidad de Asesoría Jurídica
- ( ) Archivo
- ( ) Comunicaciones









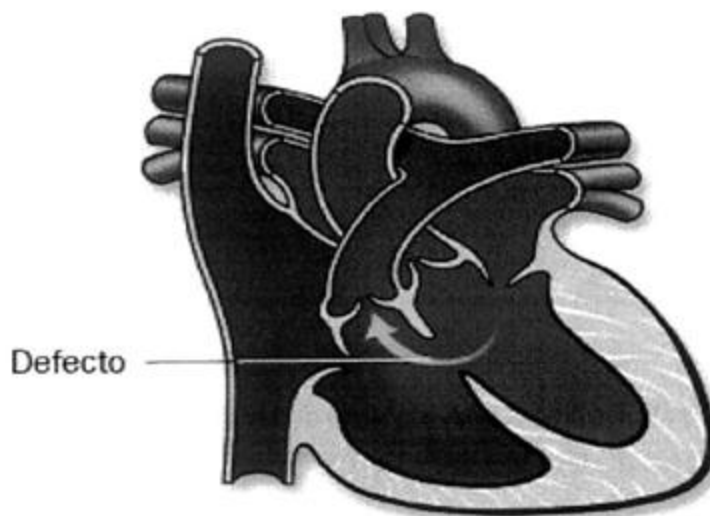
PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular

## GUIA DE PRACTICA CLINICA DE MANEJO DE LA COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

### Defecto septal ventricular



Elaborado por:	Revisado por:	Aprobado por:
Equipo Técnico de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular	<ul style="list-style-type: none"> <li>Unidad de Atención Integral Especializada</li> <li>Sub-Unidad de Atención Integral Especializada de Cardiología y Cirugía Cardiovascular</li> <li>Unidad de Gestión de la Calidad</li> </ul>	<b>Dra. Zulema Tomas Gonzales</b>  Directora de Instituto Especializado del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja



Fecha: Septiembre 2016

Código: GPC-001/INSN/SUAIEPCyCCV-  
V.01

Página 1 de 24





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular

## Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular

## Índice

I	Finalidad .....	4
II	Objetivo .....	4
III	Ámbito de Aplicación .....	4
IV	Diagnóstico y Tratamiento de ....	4
4.1.-	Nombre y Código.....	4
V	Consideraciones Generales.....	4
5.1	Definición .....	4
5.2	Etiología.....	6
5.3	Fisiopatología.....	7
5.4	Aspectos Epidemiológicos.....	8
5.5	Factores de Riesgo Asociado.....	8
5.5.1	Medio Ambiente.....	8
5.5.2	Estilos de Vida.....	8
5.5.3	Factores hereditarios.....	9



Fecha: Septiembre 2016

Código: GPC-001/INSN/SUAIEPCyCCV-  
V.01

Página 2 de 24





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular

<b>VI Consideraciones Específicas</b>	<b>9</b>
6.1 Cuadro Clínico	9
6.1.1 Signos y Sintomas	9
6.1.2 Interacción cronológica	10
6.1.3 Gráficos diagramas o fotografías	10
6.2 Diagnostico	11
6.2.1 Criterios de diagnostico	11
6.2.2 Diagnostico diferencial	12
6.3 Exmanes Auxiliares	14
6.3.1 De Patología clínica	14
6.3.2 De imágenes	14
6.3.3 De exámenes especiales complementarios	14
6.4 Manejo según nivel de Complejidad y Capacidad Resolutiva	15
6.4.1 Medidas Generales y Preventivas	15
6.4.2 Terapuetica	15
6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento	16
6.4.4 Signos de alarma	17
6.4.5 Criterios de Alta	17
6.4.6 Pronosticos	17
6.5 Complicaciones	17
6.6 Criterios de Referencia y Contrarreferencia	18
6.7 Fluxograma	19
<b>VII Anexos</b>	<b>21</b>
<b>VIII Referencias Bibliográficas o Bibliografía</b>	<b>22</b>







PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular

**I.- Finalidad**

La presente guía establece recomendaciones para el personal de salud que participe en la atención de pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas, apoyándolos en la toma de decisiones para el diagnóstico y manejo oportuno de la Comunicación Interventricular como presentación aislada en la mayoría de situaciones.

Los casos particulares que no sean del alcance de estas recomendaciones deberán ser discutidos con los especialistas correspondientes.

**II.- Objetivo**

Los logros que se esperan alcanzar con la aplicación de la GPC.

**III.- Ámbito de Aplicación**

Es de aplicación en las Unidades orgánicas o dependencias del Ministerio de Salud en las que se desarrollen los procesos o procedimientos que estandariza la GPC.

**IV.- Diagnóstico y Tratamiento de la Comunicación Interventricular****4.1 NOMBRE Y CODIGO**

Comunicación Interventricular (CIV).

*Sinonimias:* Defecto septal ventricular.

*Código CIE-10<sup>1</sup>:* **Q21.0 (Defecto del Tabique Ventricular).**

Se excluyen los defectos septales cardíacos adquiridos (I51.0).

**V.-Consideraciones Generales****5.1 DEFINICION**

Las comunicaciones interventriculares (CIV) son orificios en el tabique interventricular los cuales pueden ser únicos o múltiples, y se presentan de forma aislada o como componentes de otras cardiopatías complejas.<sup>2,3,4</sup>

Se clasifican según su ubicación en el tabique interventricular considerando la anatomía del ventrículo derecho morfológico.<sup>2,3,4</sup>



Fecha: Septiembre 2016

Código: GPC-001/INSN/SUAIEPCyCCV-  
V.01

Página 4 de 24

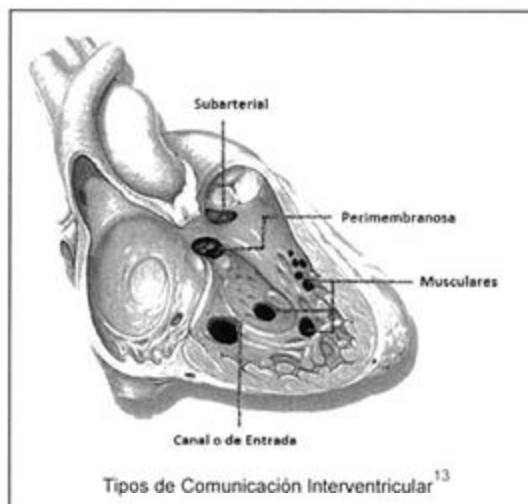


## Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular

• **Perimembranosos:** Son los más frecuentes (75-80%). Se sitúan en la curvatura interna del ventrículo derecho, en la zona del septum membranoso, adyacente a las válvulas tricuspídea y aórtica.<sup>3</sup> Desde allí pueden extenderse hacia la porción de entrada, la trabecular o a la porción de salida. Su extensión hacia la base del seno aórtico no coronario puede condicionar insuficiencia aórtica.<sup>2</sup> Algunos defectos se asocian a mal alineamiento del septum infundibular pudiendo condicionar obstrucción del tracto de salida ventricular derecho o izquierdo dependiendo de si la desviación septal es anterior o posterior.<sup>2</sup>

Ya que la porción membranosa del tabique interventricular tiene una porción atrioventricular y está en relación con la valva septal tricuspídea los defectos perimembranosos pueden asociarse a anomalías tricuspídeas y en muy raras veces pueden causar cortocircuitos del ventrículo izquierdo a la aurícula derecha conocidos como defectos de Gerbode.<sup>4,5</sup>

Un número considerable de pacientes presenta cierre espontáneo del defecto ya sea por crecimiento del músculo adyacente o por proyecciones de la valva septal tricuspídea (fenómeno conocido como aneurisma del septo membranoso).<sup>3</sup> Otro mecanismo de cierre es por prolongación del seno coronario derecho (raras veces el seno coronario izquierdo o el seno no coronario) pudiendo ocasionar insuficiencia aórtica la cual requiere tratamiento.

Tipos de Comunicación Interventricular<sup>13</sup>

• **Musculares:** Descritas como el 5 al 20 % de todas las CIV<sup>4</sup>, sin embargo, su verdadera incidencia se ve opacada por el hecho de que la mayoría de ellas presenta cierre espontáneo el primer año de vida sin llegar a ser detectadas.<sup>6</sup> Pueden localizarse en la porción trabecular, o en las porciones de salida o entrada y ser únicas o múltiples.

• **Doblemente Relacionadas o Subarteriales:** Comprenden el 5-7%.<sup>3</sup> Y se localizan inmediatamente por debajo de la válvula pulmonar condicionando una continuidad con la válvula aórtica. Se asocia con bastante frecuencia a insuficiencia aórtica y no presentan cierre espontáneo, motivos por los cuales son de resolución quirúrgica.





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular

- **De Entrada o Tipo Canal (Yuxta-tricuspídeo y No-perimembranoso):** Son poco frecuentes (5-8%) y tienen una localización posterior e inferior al septum membranoso por lo cual tienen como techo a la unión de la válvula tricúspide y mitral (continuidad tricuspídeo mitral)

## 5.2 ETIOLOGÍA

El tabique interventricular se forma por la fusión de estructuras embriológicas desde tres puntos: el septum interventricular primitivo que se proyecta desde el ápex y formará la porción trabecular del septum, los cojinetes endocárdicos que formarán la porción membranosa y las crestas del cono arterial que se “muscularizan para formar el septum infundibular.”<sup>2,7</sup>

- **Perimembranosos:** Se postula que los defectos perimembranosos se deben a una falla del septum primitivo para envolver la porción membranosa que deriva de los cojinetes endocárdicos.

- **Musculares:** Los defectos musculares de la porción trabecular se explicarían por una falla en la coalescencia de las trabeculaciones en el septum primitivo, cuando el fenómeno es extenso condiciona la formación de defectos en “queso suizo”. La falla en la unión con el septum infundibular formará un defecto muscular de salida.

- **Doblemente Relacionadas o Subarteriales:** Originados por la falta de “muscularización” de la cresta del cono arterial.

- **De Entrada o Tipo Canal:** Resultado fallas en la fusión de los cojinetes endocárdicos atrioventriculares pudiendo explicarse también por una mala fusión de estos con la porción trabecular.<sup>8</sup>

Para tales fenómenos se ha propuesto una etiología multifactorial, entre factores hereditarios y ambientales.



Fecha: Septiembre 2016

Código: GPC-001/INSN/SUAIEPCyCCV-  
V.01

Página 6 de 24

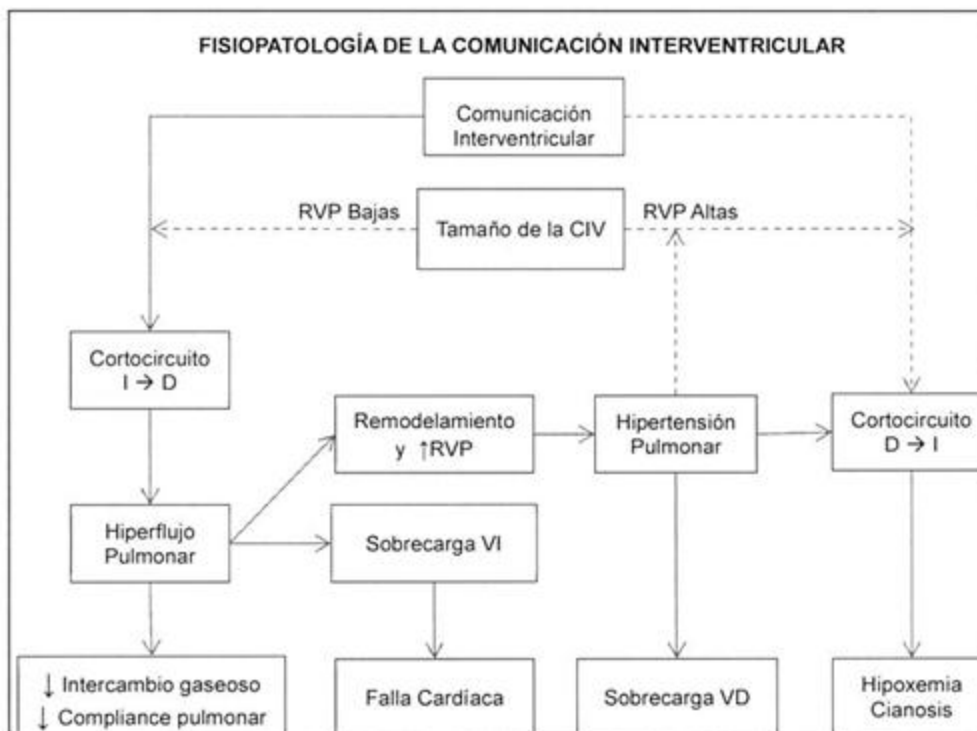




## Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular

### 5.3 FISIOPATOLOGÍA

La fisiopatología está determinada por el tamaño del defecto y las resistencias vasculares pulmonares (RVP), ya que éstas influyen en la magnitud del cortocircuito.<sup>4,9</sup>



El defecto se considera grande si es igual o mayor al diámetro del anillo aórtico, pequeño si es menor a un tercio del anillo aórtico y los demás son considerados medianos.<sup>3</sup> Los defectos pequeños y medianos determinan por sí solos el grado de cortocircuito por lo que se denominan restrictivos; en estos casos la presión ventricular derecha se mantiene inferior a la presión del ventrículo izquierdo. Cuando los defectos son grandes o no restrictivos la presión ventricular derecha se iguala a la presión del ventrículo izquierdo y la magnitud del cortocircuito depende de las RVP.<sup>4</sup>

El cortocircuito y por tanto, el flujo pulmonar es inversamente proporcional a las resistencias vasculares pulmonares en los defectos no restrictivos. Al nacer las RVP son altas y van disminuyendo en las siguientes semanas de vida. Al caer las RVP, el hiperflujo pulmonar afecta al intercambio gaseoso y la distensibilidad pulmonar con lo que aparecen los síntomas respiratorios.<sup>8</sup> A su vez, se produce una sobrecarga de volumen en las cavidades cardíacas izquierdas con dilatación de las mismas y falla cardíaca. Se activan los mecanismos de Frank Starling, hipertrofia ventricular y descarga adrenérgica para compensar la falla cardíaca.<sup>3</sup>





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular  
El hiperflujo pulmonar severo y mantenido causa además remodelación en la vasculatura pulmonar elevando las RVP y la presión pulmonar. Cuando éstas superan las resistencias vasculares sistémicas el cortocircuito se invierte (derecha a izquierda) y aparece cianosis. Éste fenómeno es conocido como síndrome de Eisenmenger.<sup>3,4,8</sup>

#### 5.4 ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

Excluyendo a la aorta bicúspide, las comunicaciones interventriculares son las cardiopatías congénitas más frecuentes, describiéndose incidencias de 1 a 4 casos por cada 1000 nacidos vivos (Nivel de Evidencia II).<sup>3,6</sup> Gracias a la ecocardiografía se han descrito estudios en los cuales se encuentran CIV musculares pequeñas en el 4% de los neonatos asintomáticos. La gran mayoría cerrarán antes del primer año de vida (Nivel de Evidencia II).<sup>6</sup>

La incidencia además no se relaciona con el sexo, la raza la edad materna o el estado socioeconómico. Se ha observado, sin embargo, influencia de factores genéticos en el tipo de CIV: los defectos doblemente relacionados son más comunes en poblaciones asiáticas, los defectos musculares en poblaciones occidentales<sup>4</sup> y los defectos de entrada en pacientes con Síndrome de Down.<sup>3</sup>

Un estudio realizado en el INSN entre el 2007 y el 2011 se describió que tipo de CIV más frecuente fue el perimembranoso (78.7%) seguidos por los CIV de entrada, salida y muscular (7.1%).<sup>10</sup>

El riesgo recurrencia de cardiopatía congénita en familiares de primer grado de un afectado se sitúa entre el 3 y 4%, existiendo concordancia (la cardiopatía será también una CIV) en más de la mitad de los casos.<sup>3</sup>

Los defectos septales ventriculares se asocian con la prematuridad y el bajo peso al nacer.<sup>4</sup>

#### 5.5 FACTORES DE RIESGO ASOCIADO

##### 5.5.1 Medio ambiente

- Prematuridad y bajo peso al nacimiento.<sup>4</sup>
- Diabetes y fenilcetonuria materna.<sup>11</sup>
- Infecciones maternas como rubéola e influenza.<sup>11</sup>

##### 5.5.2 Estilos de vida

- Exposición materna a medicamentos como ibuprofeno, metronidazol cotrimoxazol, drogas como marihuana, y solventes orgánicos.<sup>11</sup>
- El antecedente de consumo paterno de cocaína o marihuana.<sup>11</sup>
- La suplementación con ácido fólico durante el embarazo reduce el riesgo de CIV.<sup>11</sup>



Fecha: Septiembre 2016

Código: GPC-001/INSN/SUAIEPCyCCV-  
V.01

Página 8 de 24





PERÚ

Ministerio de Salud

Instituto de Gestión de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud del Niño – San Borja



Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular

**5.5.3 Factores hereditarios**

- Familiar de primer grado con comunicación interventricular.

**VI.-Consideraciones Específicas****6.1 CUADRO CLINICO****Signos y síntomas relacionados con la patología**

- Dificultad respiratoria.
- Lactancia entrecortada / mala ganancia ponderal.

**En el examen físico:**<sup>2,4</sup>

Se relacionan al tamaño del defecto:

- *Taquipnea, taquicardia y hepatomegalia*, están en relación al grado de cortocircuito y por ende al tamaño del defecto, estando ausentes en los defectos pequeños o restrictivos.
- El incremento del trabajo ventricular izquierdo puede ser visible (precordio hiperdinámico) o palpable (impulso ventricular izquierdo).
- La acentuación del segundo ruido debe hacer sospechar de hipertensión pulmonar.
- *Soplo holosistólico*; localizado en el tercer o cuarto espacio intercostal; éste inicia con el primer ruido y se prolonga durante toda sístole. Se acompaña de frémito en los defectos medianos a pequeños. La aparición de un soplo diastólico debe hacer sospechar la presencia de regurgitación aórtica.
- *Pulsos periféricos*, su acentuación o disminución (en miembros inferiores) indica la coexistencia de Persistencia del Conducto Arterioso o Coartación Aórtica respectivamente.

Los pacientes con Síndrome de Eisenmenger presentan cianosis e hipocratismo digital.

**6.1.1 Interacción cronológica**

Los pacientes recién nacidos cursan asintomáticos y por lo general no presentan hallazgos auscultatorios.<sup>4</sup> A medida que disminuyen las RVP durante el primer mes puede auscultarse un soplo sistólico. Dependiendo del tamaño del defecto aparecerá disnea que podría evidenciarse al aparecer una intercurencia respiratoria. Éstos pacientes tienen dificultad para la lactancia por lo que presentan pobre ganancia ponderal. Al ir instaurándose la hipertensión pulmonar la sintomatología de insuficiencia cardíaca disminuye. Algunos pocos pacientes cursan con poca sintomatología por lo que no son detectados en la infancia pudiendo ser diagnosticados cuando la enfermedad vascular pulmonar se establezca.<sup>4,8</sup>



Fecha: Septiembre 2016

Código: GPC-001/INSN/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 9 de 24







PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular

### 6.1.2 Graficos



▲ Placa de tórax PA en donde se aprecia una cardiomegalia grado II pulmonar abombada y flujo pulmonar aumentado con hilos cargados.



Topografía de los defectos septales ventriculares basales. *Vista desde la derecha.*

- S: defectos supracristales,
- IA: defectos infracristales antepapilares,
- IR: defectos infracristales retropapilares,
- E: defectos de tipo canal atrioventricular,
- M: músculo papilar del cono



Fecha: Septiembre 2016

Código: GPC-001/INSN/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 10 de 24





PERÚ

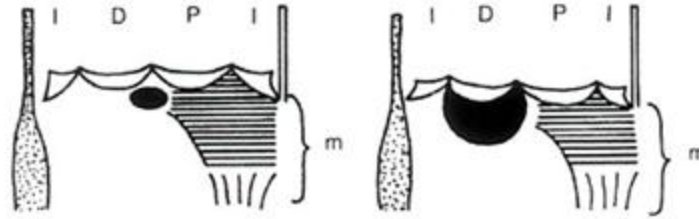
Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular



Fecha: Septiembre 2016

Código: GPC-001/INSN/SUAIEPCyCCV-  
V.01

Página 11 de 24





Defectos septales infracristales vistos en el cono aórtico. A la izquierda, defecto pequeño, con techo muscular. A la derecha, defecto grande, sin techo muscular.

**M:** velo septal mitral y cuerdas tendíneas

## 6.2 DIAGNOSTICO

### 6.2.1 Criterios de diagnóstico

#### *Cuadro clínico*

Paciente con soplo característico con o sin sintomatología de falla cardíaca. La asociación con signos radiográficos o electrocardiográficos permite un diagnóstico confiable en la mayoría de pacientes.<sup>4</sup>

#### *Ecocardiográfico*

Todo paciente con sospecha o diagnóstico clínico de CIV debe realizarse una ecocardiografía transtorácica<sup>9</sup> (Recomendación: I Nivel C).

La ecocardiografía confirma el diagnóstico y debe proporcionar los siguientes datos:

- Localización de la CIV
- Tamaño de la CIV
- Número de CIV. Determinación de fenestración.
- Repercusión hemodinámica (Qp/Qs, sobrecarga y/o dilatación de cavidades izquierdas, sobrecarga ventricular derecha).
- Presencia o no de hipertensión pulmonar.
- Defectos asociados.



### 6.2.2 Diagnóstico diferencial

La sospecha diagnóstica en un niño no cianótico, con soplo sistólico rudo en tercero y cuarto espacio intercostal en el borde izquierdo esternal, irradiado transversalmente. Cardiomegalia radiológica o no, vascularidad aumentada y en el electrocardiograma hipertrofia ventricular izquierda, derecha o combinada. El examen ecocardiográfico es concluyente.







PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular

El diagnóstico diferencial con varias entidades que pueden simular un defecto septal ventricular:

**Conducto arterioso abierto**

Tiene soplo sistólico o soplo continuo en el área de la pulmonar, pulso saltón y precordio hiperactivo. El soplo del defecto septal ventricular es característico y distinguible del soplo del conducto arterioso.

**Fibroelastosis endocárdica**

Tiene eje izquierdo, soplo sistólico en el apex por la insuficiencia mitral y en el electrocardiograma crecimiento ventricular izquierdo y ondas T negativas en precordiales izquierdas. El defecto septal tiene soplo sistólico rudo en mesocardio y en la vista radiológica vascularidad de cortocircuito de izquierda a derecha.

**Doble emergencia del ventrículo derecho con cortocircuito abundante de izquierda a derecha**

El electrocardiograma tiene eje izquierdo y superior con rotación anti horaria y crecimiento biventricular.

Se diferencia del defecto septal por el eje, la cianosis y evolución.

**Tronco arterioso con aumento del flujo pulmonar y sin cianosis**

Tiene pulso saltón, soplo diastólico por la insuficiencia valvular troncular. En la vista radiológica del tórax, cardiomegalia, hilios altos, y bordes rectos del mediastino superior. En el electrocardiograma signos de crecimiento biventricular.

**Estenosis pulmonar infundibular**

Localizada en el tractus de salida del ventrículo derecho y se ausculta un soplo sistólico con frémito en el precordio izquierdo bajo; signos electrocardiográficos de crecimiento ventricular derecho y en la vista radiológica la vascularidad pulmonar disminuida.

Fecha: Septiembre 2016

Código: GPC-001/INSN/SUAIEPCyCCV-  
V.01

Página 13 de 24





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular

**Transposición completa de los grandes vasos con comunicación interventricular e insuficiencia cardíaca congestiva**

En el electrocardiograma signos de crecimiento ventricular derecho y en la radiología la forma del corazón ovoide con mediastino superior estrecho y vascularidad pulmonar aumentada.

**Transposición de los grandes vasos corregida con defecto septal ventricular y sin estenosis de la pulmonar**

El examen electrocardiográfico es importante por la presencia de onda Q en VI y ausencia en V6. En la radiografía del tórax, el arco superior izquierdo en forma de hombro.

**Comunicación del ventrículo izquierdo a la aurícula derecha**

Tiene soplo sistólico de defecto septal ventricular, pero se irradia a la derecha y hacia arriba. Cursa con crecimiento de la aurícula derecha y puede ser difícil diferenciar con el defecto septal ventricular. El estudio ecocardiográfico define el defecto en la porción del tabique que se corresponde con la aurícula derecha.

**Tetralogía de Fallot**

Aproximadamente el 15% de los casos no tienen cianosis en el primer año de vida, aunque pueden tenerla en relación con el llanto o el esfuerzo físico. Se ausculta soplo sistólico rudo en tercero o cuarto espacio intercostal izquierdo, similar al de la comunicación interventricular. En el electrocardiograma marcado crecimiento ventricular derecho y en la vista radiológica el área cardíaca normal, en forma de sabot, aorta prominente y la vascularidad pulmonar disminuida.

**Con la coartación de la aorta con defecto septal ventricular**

La ausencia de pulsos en las extremidades inferiores y la tensión arterial en las cuatro extremidades definen el diagnóstico.

**6.3 EXAMENES AUXILIARES****6.3.1 De Patología clínica*****Electrocardiograma***

Fecha: Septiembre 2016

Código: GPC-001/INSN/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 14 de 24





Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular  
En los pacientes con CIV pequeño el electrocardiograma es normal. En los defectos grandes se observan crecimiento de cavidades izquierdas con sobrecarga ventricular izquierda. Cuando existe hipertensión pulmonar se observan signos de crecimiento y sobrecarga ventricular derecha; ondas T altas en las precordiales derechas son sugestivas de que la presión pulmonar ha alcanzado niveles sistémicos.<sup>2,4</sup>

### 6.3.2 De imágenes

#### *Radiografía de tórax*

Los hallazgos se relacionan al grado de cortocircuito. Pueden observarse cardiomegalia por crecimiento de las cavidades izquierdas, acentuación de la curvatura del tronco pulmonar y aumento de la vasculatura en los campos pulmonares las cuales se relacionan al grado de cortocircuito (Recomendación IIa). Es útil además para la identificación de procesos respiratorios que empeoren el curso de la enfermedad.<sup>4</sup>

#### *Ecocardiografía*

La ecocardiografía permite visualizar el defecto por lo tanto es fiable para la ubicación y tamaño del defecto, así como para la evaluación de la repercusión hemodinámica y de la presencia o no de hipertensión pulmonar. Es útil además para el descarte de otras lesiones. Su utilidad es también valiosa en el control y seguimiento de los pacientes sometidos a cierre de la CIV.<sup>4,9</sup>

### 6.3.3 De exámenes especiales complementarios

#### *Cateterismo Cardíaco:*

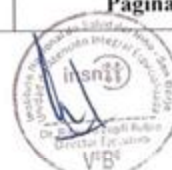
Actualmente la indicación de cateterismo cardíaco es como procedimiento terapéutico, es decir como una forma no quirúrgica de cierre aunque no se dispone de la experiencia suficiente en nuestro medio. La utilidad diagnóstica del cateterismo en CIV, se reserva sobre todo para la valoración de las resistencias pulmonares en los casos evolucionados, complicados con Hipertensión Pulmonar.



## 6.4 MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

### 6.4.1 Medidas generales y preventivas

Realizar la evaluación nutricional e indicar un aporte calórico adecuado considerando que un paciente cardíopata requiere un 20 - 50% adicional del requerimiento diario.







PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular  
El calendario de vacunaciones debe cumplirse en estos pacientes.

Si bien el riesgo de endocarditis es más alto con respecto a la población general, según la última guía para la prevención de endocarditis no se justifica la profilaxis. El cierre del defecto no reduce el riesgo sino que lo incrementa en los primeros meses siguientes a la intervención. Se recomienda que luego del cierre exitoso se indique la profilaxis antibiótica durante 6 meses, manteniéndose indefinidamente de existir shunt residual, así como en los pacientes que ya hayan padecido de endocarditis (Recomendación I).<sup>12</sup>

La actividad física no se restringe en pacientes con cierre del defecto y en aquellos que tengan una CIV pequeña y sin hipertensión pulmonar, arritmias o dilatación ventricular izquierda (Recomendación: I). La restricción de la actividad física se reserva en los pacientes con enfermedad vascular pulmonar demostrada (Recomendación: IV).<sup>9</sup>

Debe descartarse comorbilidades que puedan empeorar la evolución del paciente.

## 6.4.2 Terapéutica

### *Tratamiento Médico*

La insuficiencia cardíaca deberá tratarse con diuréticos y reductores de la poscarga.<sup>2,4</sup>

El uso de digoxina es discutible.<sup>3</sup> La inestabilidad hemodinámica puede requerir el uso de inotrópicos. Las dosis orales usuales de estos medicamentos son:<sup>20</sup>

- Furosemida 1-2 mg/kg/dosis cada 8 a 12 horas.
- Espironolactona 1-2 mg/kg/día divididos cada 8 a 12 horas.
- Captopril 0.2-0.5/kg/dosis cada 6 a 12 horas.
- Digoxina 5-10 µg/kg/día.

### *Consideraciones Respecto a la Decisión de Cierre Quirúrgico del Defecto*

Está indicada la corrección quirúrgica inmediata en los casos de falla cardíaca refractaria a tratamiento, de presentarse factores que dificulten el cierre de la CIV (como bajo peso o comorbilidad) podrá realizarse un cerclaje o banding de la arteria pulmonar (BAP) y el cierre del defecto se realizaría en una segunda intervención.

De observarse mejoría de los síntomas con el tratamiento médico pero con persistencia de la pobre ganancia ponderal o interurrencias respiratorias frecuentes la cirugía se debe realizar en el transcurso del primer año.

En los pacientes asintomáticos debe tomarse en cuenta el grado de cortocircuito



Fecha: Septiembre 2016

Código: GPC-001/INSN/SUAIEPCyCCV-  
V.01

Página 16 de 24





Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular (Qp/Qs). Si ésta es mayor de 1,5 en ausencia de hipertensión pulmonar o sobrecarga ventricular derecha la cirugía puede demorarse entre 1 a 2 años; pero, si se observa compromiso de las resistencias vasculares pulmonares debe realizarse el cierre del defecto a la brevedad posible. El cierre del defecto empeora la evolución de los pacientes con resistencias pulmonares superiores a las 8 UW/m<sup>2</sup> por lo que el cierre está contraindicado en estos casos.

Las indicaciones de cierre del defecto son:<sup>2,3,4,9</sup>

- Insuficiencia Cardíaca sin respuesta a tratamiento (cierre inmediato).
- Insuficiencia Cardíaca con mala respuesta al tratamiento (cierre programado dentro del primer año).
- Qp/Qs > 1.5 con elevación de las RVP (cierre inmediato).
- Qp/Qs > 1.5 sin hipertensión pulmonar (cierre dentro del primer año).
- Coexistencia de insuficiencia aórtica.
- Antecedente de endocarditis infecciosa.
- CIV tipo doblemente relacionado.

Los demás paciente podrán ser programados a reevaluaciones cada 6 a 12 meses.<sup>4,9,17</sup> Se ha observado un buen pronóstico en los pacientes sin criterios de cierre (Evidencia II).<sup>17</sup>

El cierre del defecto en caso de hipertensión pulmonar (Resistencia vascular pulmonar > de 8 UW/m<sup>2</sup>) está contraindicado (Recomendación IV, Nivel de Evidencia C).<sup>2,3,4,9</sup>

Se ha demostrado que el tratamiento quirúrgico es exitoso en revertir el cuadro clínico de la insuficiencia cardíaca y en evitar la progresión hacia la enfermedad vascular pulmonar.

#### 6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento

Las complicaciones relacionadas al cierre quirúrgico de la CIV incluyen: arritmias, defecto septal ventricular residual, hipertensión arterial pulmonar, síndrome postpericardiotomía, bloqueo de rama derecha y muerte. Los pacientes con bajo peso son más propensos a complicaciones.<sup>19</sup>

#### 6.4.4 Signos de Alarma

Prevenir enfermedades intercurrentes (bronquiolitis, infección respiratoria superior febril, gastroenteritis, etc.) que pueden descompensar su situación cardiológica y, en algunos casos, hacer aconsejable su remisión al hospital.





PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular  
Son motivos de derivación al cardiólogo, la aparición de nuevas manifestaciones clínicas (cianosis, arritmias) o cambios significativos en la auscultación (modificación de las características del soplo y tonos cardíacos, aparición de soplos nuevos). La presencia de arritmias en el paciente, intervenido o no, requiere realización de ECG y evaluación cardiológica según los hallazgos.

#### 6.4.5 Criterios de Alta

- ♦ Estabilidad hemodinámica.
- ♦ No necesidad de aporte de oxígeno
- ♦ No necesidad de apoyo ventilatorio
- ♦ Corrección y tratamiento de patologías desencadenantes.

#### 6.4.6 Pronostico

No aplica.

### 6.5 COMPLICACIONES<sup>2,4,18</sup>

#### *Insuficiencia cardíaca*

Se presenta como consecuencia del alto flujo pulmonar y la congestión pulmonar a la que conlleva. La aparición de la insuficiencia cardíaca suele ser a partir de la cuarta semana de vida pero en los pacientes pretérmino se presenta entre la primera y segunda semana de vida. La altura retrasa la aparición de los síntomas de falla cardíaca al aumentar la resistencia pulmonar.<sup>14</sup> El tratamiento médico comprende el uso de diuréticos y vasodilatadores. La medida definitiva es el cierre del defecto.

#### *Enfermedad vascular pulmonar*

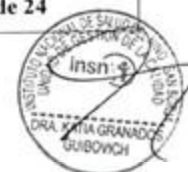
Se produce por cuando el flujo pulmonar es elevado y mantenido en el tiempo. Se deben valorar las resistencias pulmonares y su respuesta al oxígeno. Por lo general cuando las resistencias pulmonares son superiores a las 8 UW/m<sup>2</sup> por lo que el cierre está contraindicado. La disminución de las RVP tras la inhalación de óxido nítrico es un buen indicador de que el paciente puede ser operado pero la respuesta al oxígeno no siempre lo es.<sup>4</sup>



Fecha: Septiembre 2016

Código: GPC-001/INSN/SUAIEPCyCCV-  
V.01

Página 18 de 24







PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular  
**Insuficiencia aórtica**

El prolapso de una de las sigmoideas aórtica su bien reduce el shunt ocasiona insuficiencia aórtica la cual empeora el pronóstico de los pacientes ya que causa insuficiencia cardiaca de difícil manejo. El velo que se prolapsa con más frecuencia es el coronariano derecho y se observa con mayor frecuencia en los defectos doblemente relacionados y también en los perimembranosos. La demostración de regurgitación aórtica leve es indicación de cirugía.<sup>15,16</sup>

**Endocarditis infecciosa**

Es un riesgo que se presenta independiente del tamaño del defecto, pero éste no justifica el uso de profilaxis antibiótica excepto cuando ha habido endocarditis previa. El cierre del defecto no reduce el riesgo de endocarditis infecciosa, por el contrario lo eleva debido al material protésico por lo que la profilaxis se indica en los meses siguientes de un cierre exitoso y de manera indefinida si existen defectos residuales.

**Arritmias**

El incremento de la sobrecarga ventricular derecha puede causar arritmias pero su incidencia es poca y de presentarse lo hace con mayor frecuencia en la edad adulta. El tratamiento suele ser médico.

**Obstrucción Ventricular Derecha**

Algunos pacientes desarrollan estenosis a nivel infundibular pudiendo causar cianosis, éstos deben recibir el mismo tratamiento que la Tetralogía de Fallot.<sup>4</sup>

## 6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

**Referencia de primer a segundo nivel:**

- Pacientes con cuadros de infecciones de vías respiratorias a repetición.
- Pacientes con pobre ganancia ponderal o historia de dificultad para la alimentación.
- Pacientes con soplo cardíaco.



Fecha: Septiembre 2016

Código: GPC-001/INSN/SUAIEPCyCCV-  
V.01

Página 19 de 24







PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular

### *Referencia de segundo a tercer nivel:*

- Pacientes con clínica característica de CIV.
- Pacientes con diagnóstico de CIV e indicación de tratamiento médico y/o seguimiento que acudan a control según cronograma fijado por el cardiólogo pediatra.

### *Contrarreferencia de tercer a segundo nivel:*

- Pacientes en quienes se ha descartado el diagnóstico de CIV y de otra cardiopatía que requiera manejo especializado.
- Pacientes candidatos a tratamiento médico y/o seguimiento.
- Paciente sometido a cierre con demostración de oclusión final.



Fecha: Septiembre 2016

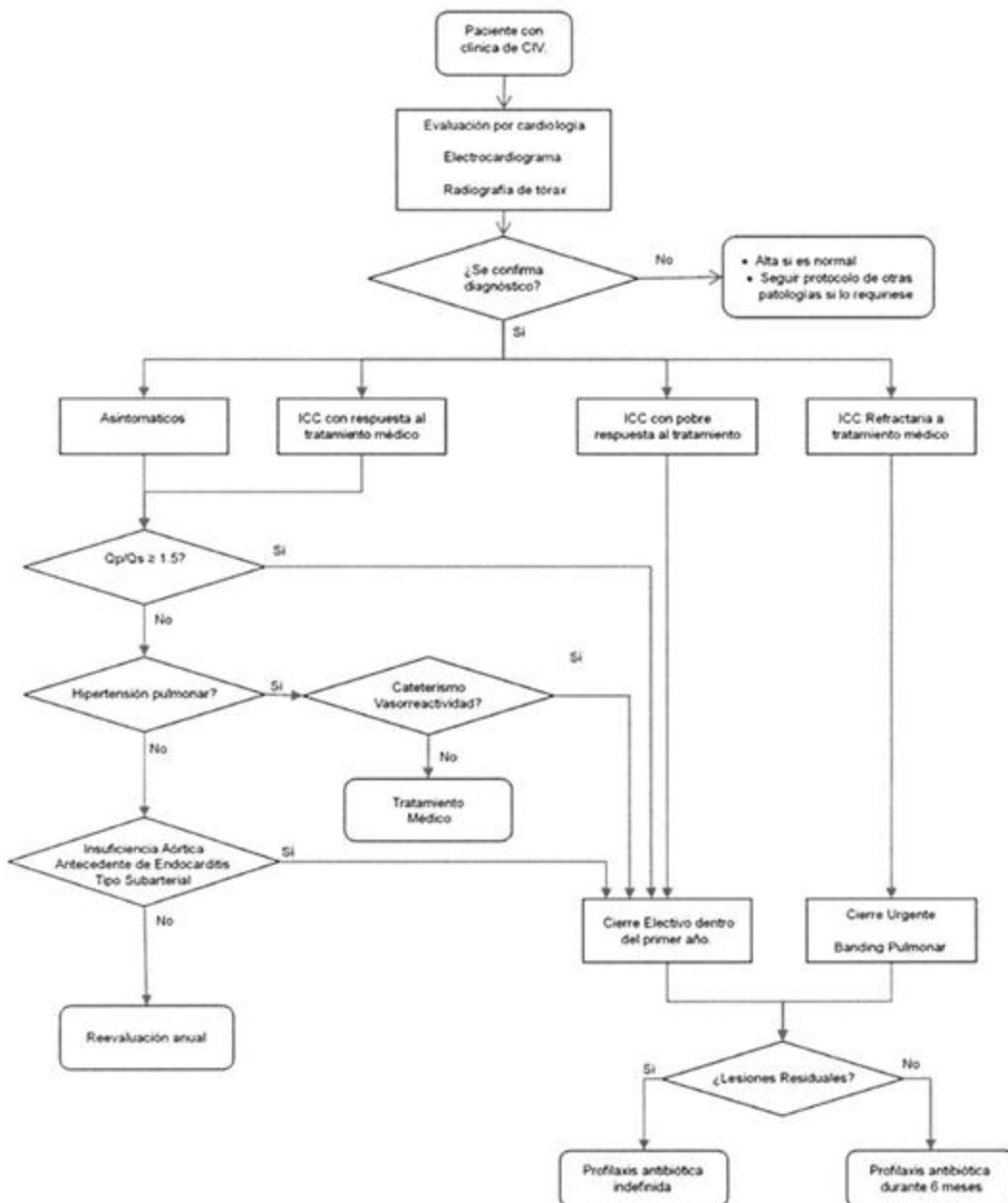
Código: GPC-001/INSN/SUAIEPCyCCV-  
V.01

Página 20 de 24



Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular  
6.7 FLUXOGRAMA / ALGORITMO

ALGORITMO DE MANEJO DE LA COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR





PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

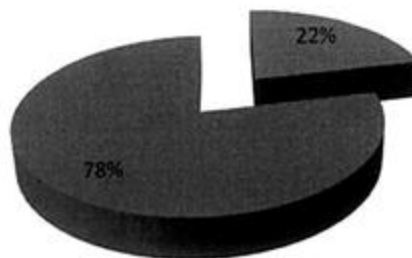


Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular

## VII Anexos

### PATOLOGÍA QUIRÚRGICA 2014 - 1er TRIMESTRE 2016 INSNSB (n=385)

■ Comunicación interventricular   ■ Resto de Patologías



Fecha: Septiembre 2016

Código: GPC-001/INSN/SUAIEPCyCCV-  
V.01

Página 22 de 24





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular

**VIII.- Referencias Bibliográficas o Bibliografía**

1. World Health Organization. International Classification of Diseases ICD-10 Versión 2010. Disponible en: <http://apps.who.int/classifications/icd10/browse/2010/en#/Q20-Q28>.
2. Redmon JM, Lodge AJ. Atrial Septal Defects and Ventricular Septal Defects En Nichols DG, Critical Heart Disease in Infants and Children, 2nd ed, Mosby 2006 Cap 24.
3. Insa B, Malo P. Comunicación Interventricular. En: Protocolos en Cardiología Pediátrica. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Grupo Acción Médica 2010 Cap. 18
4. Benson LN, Yoo SJ, Al-Habshan F, Anderson RH. Ventricular Septal Defects. En: Anderson RH, Baker EJ, Penny D, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G (eds.). Paediatric Cardiology. 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2010; Cap. 28. p. 590-624.
5. Tehrani F, Movahed MR. How to prevent echocardiographic misinterpretation of Gerbode type defect as pulmonary arterial hypertension. Eur J Echocardiogr. 2007 Dec;8(6):494-7. Epub 2006 Sep 29.
6. Hoffman JL, Samuel Kaplan S. The Incidence of Congenital Heart Disease. J Am Coll Cardiol. 2002 Jun 19;39(12):1890-900.
7. Moorman AF, Brown N, Anderson RH. Embriology of the Heart. En: Anderson RH, Baker EJ, Penny D, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G (eds.). Paediatric Cardiology. 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2010; Cap. 3. p. 37-55.
8. Penny DJ, Vick GW 3rd. Ventricular Septal Defect. Lancet. 2011 Mar 26;377(9771):1103-12. doi: 10.1016/S0140-6736(10)61339-6. Epub 2011 Feb 23.
9. Baumgartner H, ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) European Heart Journal (2010) 31, 2915-2957.
10. Ubillús G, Chávez C, Chinchihualpa M, Cisneros A, Concha H. Complicaciones del tratamiento quirúrgico de la comunicación interventricular en pacientes menores de 17 años en el INSN. Rev Horiz Med Volumen 12(3), Julio - Setiembre 2012: 16-21.
11. Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, Botto L, Britt AE, Daniels SR, Elixson M, Warnes CA, Webb CL; American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. Circulation. 2007 Jun 12;115(23):2995-3014. Epub 2007 May 22
12. Pérez-Lescure Picarzo J, et al. Guía clínica para la prevención de la endocarditis infecciosa. An Pediatr (Barc). 2013. <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.02.012>
13. Arzamendi D, Miró J. Intervencionismo en las cardiopatías congénitas del adulto. Rev Esp Cardiol. 2012;65(8):690-699.
14. Rudolph AM. Congenital diseases of the heart: clinical-physiological considerations. 3rd ed. San Francisco. Willey Blackwell 2009; Cap 7 p. 148-78.
15. Kostolny M, Schreiber C, von Arnim V, Vogt M, Wottke M, Lange R Timing of repair in ventricular septal defect with aortic insufficiency.. Thorac Cardiovasc Surg. 2006 Dec;54(8):512-5.
16. Tweddell JS, Pelech AN, Frommelt PC. Ventricular septal defect and aortic valve regurgitation: pathophysiology and indications for surgery. Semin Thorac Cardiovasc Surg. 2006;147-52



Fecha: Septiembre 2016

Código: GPC-001/INSN/SUAIEPCyCCV-  
V.01

Página 23 de 24







PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



- Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interventricular
17. Gabriel HM, Heger M, Innerhofer P, Zehetgruber M, Mundigler G, Wimmer M, Maurer G, Baumgartner H, Long-Term Outcome of Patients With Ventricular Septal Defect Considered Not to Require Surgical Closure During Childhood. J Am Coll Cardiol 2002;39:1066 –71.
  18. Chaudhry TA, Younas M, Baig A. Ventricular Septal Defect and Associated Complications. J Pak Med Assoc Vol. 61, No. 10, October 2011: 1001-1004.
  19. Anderson BR, Stevens KN, Nicolson SC, Gruber SB, Spray TL, Wernovsky G, Gruber PJ. Contemporary outcomes of surgical ventricular septal defect closure. J Thorac Cardiovasc Surg 2013;145:641-7)
  20. Children's Hospital of the King's Daughters. Pediatric Medication Handbook. Disponible en: [www.chkd.org/documents/.../PedMedHandbook.pdf](http://www.chkd.org/documents/.../PedMedHandbook.pdf)



Fecha: Septiembre 2016

Código: GPC-001/INSN/SUAIEPCyCCV-  
V.01

Página 24 de 24





PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

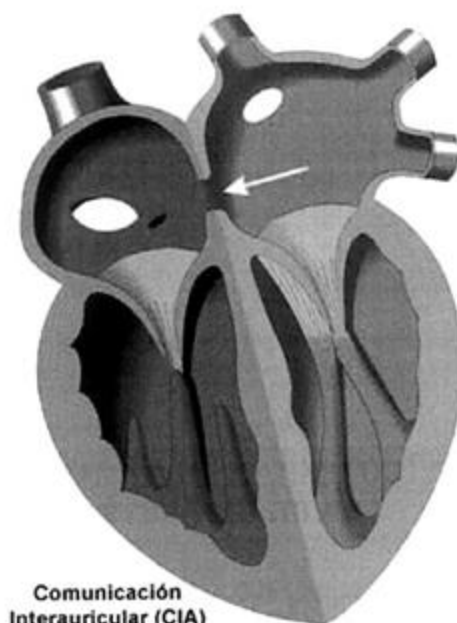
Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular

## GUIA DE PRACTICA CLINICA DE MANEJO DE LA COMUNICACIÓN INTERAURICULAR

### Defecto septal auricular



Comunicación  
Interauricular (CIA)

Elaborado por:	Revisado por:	Aprobado por:
Equipo Técnico de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular	<ul style="list-style-type: none"> <li>Unidad de Atención Integral Especializada</li> <li>Sub-Unidad de Atención Integral Especializada de Cardiología y Cirugía Cardiovascular</li> <li>Unidad de Gestión de la Calidad</li> </ul>	Dra. Zulema Tomas Gonzales Directora de Instituto Especializado del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-002/INSN-  
SB/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 1 de 20





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular

**Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular**

## Índice

I	Finalidad.....	4
II	Objetivo.....	4
III	Ámbito de Aplicación.....	4
IV	Diagnóstico y Tratamiento de.....	4
4.1.-	Nombre y Código.....	4
V	Consideraciones Generales.....	5
5.1	Definición .....	5
5.2	Etiología.....	5
5.3	Fisiopatología.....	5
5.4	Aspectos Epidemiológicos.....	7
5.5	Factores de Riesgo Asociado.....	7
5.5.1	Medio Ambiente.....	7
5.5.2	Estilos de Vida.....	7
5.5.3	Factores hereditarios.....	7
VI	Consideraciones Específicas.....	8
6.1	Cuadro Clínico .....	8
6.1.1	Signos y Síntomas.....	8
6.1.2	Interacción cronológica.....	8
6.1.3	Gráficos diagramas o fotografías.....	9
6.2	Diagnostico.....	10
6.2.1	Criterios de diagnostico.....	10
6.2.2	Diagnostico diferencial.....	10
6.3	Exmanes Auxiliares.....	11
6.3.1	De Patología clínica.....	11
6.3.2	De imágenes.....	11
6.3.3	De exámenes especiales complementarios.....	12





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular

6.4 Manejo según nivel de Complejidad y Capacidad Resolutiva.....	12
6.4.1 Medidas Generales y Preventivas.....	12
6.4.2 Terapuetica.....	12
6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento.....	14
6.4.4 Signos de alarma.....	14
6.4.5 Criterios de Alta.....	14
6.4.6 Pronosticos.....	15
6.5 Complicaciones .....	15
6.6 Criterios de Referencia y Contrarreferencia.....	16
6.7 Fluxograma.....	17
<u>VII Anexos.....</u>	18
<u>VIII Referencias Bibliográficas o Bibliografía.....</u>	19

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-002/INSN-  
SB/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 3 de 20







PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular

**I.- Finalidad**

La presente guía establece recomendaciones para el personal de salud que participe en la atención de pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas, apoyándolos en la toma de decisiones para el diagnóstico y manejo oportuno de la Comunicación Interauricular.

Los casos particulares que no sean del alcance de estas recomendaciones deberán ser discutidos con los especialistas correspondientes.

**II.-Objetivo**

Los logros que se esperan alcanzar con la aplicación de la GPC.

**III.- Ámbito de Aplicación**

Es de aplicación en las Unidades orgánicas o dependencias del Ministerio de Salud en las que se desarrollen los procesos o procedimientos que estandariza la GPC.

**IV.-Diagnóstico y Tratamiento de Comunicación Interauricular****4.1 NOMBRE Y CODIGO**

Comunicación Interauricular (CIA).

**Sinonimias:** Comunicación interatrial, defecto interatrial, defecto septal auricular.

**Código CIE-10:** Q21.1 (Defecto del Tabique Interauricular).

- Defecto septal atrial tipo ostium secundum (tipo II)
- Defecto tipo seno coronario
- Defecto tipo seno venoso
- Foramen oval patente

Se excluyen los defectos septales cardíacos adquiridos (I51.0) y los Defectos atriales tipo ostium primum (tipo I, CIE Q21.2).

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-002/INSN-  
SB/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 4 de 20





## V.- Consideraciones Generales

### 5.1 DEFINICIÓN

Las Comunicaciones Interauriculares (CIA) son defectos en el tabique interatrial que causan un cortocircuito a través de las aurículas<sup>2</sup>. Se clasifican según su ubicación con respecto al foramen o fosa oval<sup>3</sup> y por la estructura embriológica de la cual se originan pudiendo ser:

- Tipo Ostium Secundum (CIA OS): Cuando compromete la parte central del Septum y por tanto el suelo de la Fosa Oval. Es el tipo más común (70%).
- Tipo Seno Coronario: Llamados así por la cercanía a la desembocadura del seno coronario. El 10% de los pacientes con CIA presentan éste tipo de defecto y se asocian comúnmente a persistencia de la vena cava superior izquierda.
- Tipo Seno Venoso: Son muy infrecuentes y se encuentran usualmente en la desembocadura de la cava superior y de forma muy rara en la desembocadura de la cava inferior. Suelen asociarse a drenaje venoso anómalo pulmonar parcial.
- Tipo Ostium Primum: Se encuentran por debajo de la fosa oval pudiendo asociarse a defectos atrios ventriculares y comprenden casi una quinta parte de las CIA. Para fines prácticos su manejo se abordará en la guía de Defectos Atrio ventriculares.

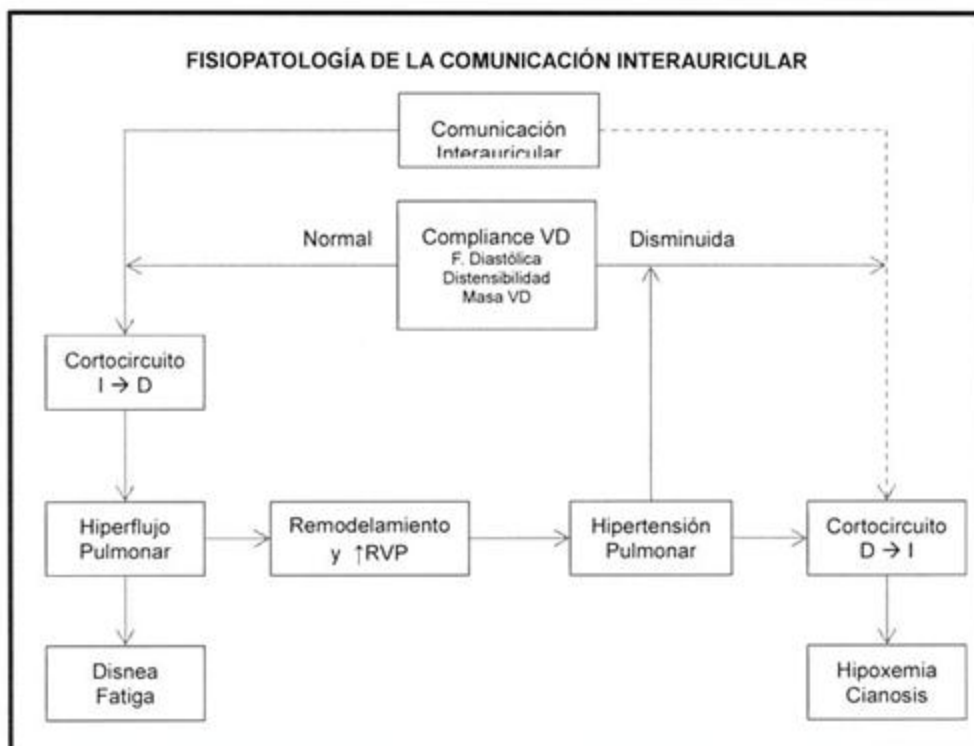
### 5.2 ETIOLOGÍA

No está claro el evento que causa la falla en la tabicación de las aurículas<sup>4</sup>. Se ha observado cierta predisposición genética en familias afectadas con un patrón de herencia autosómico dominante<sup>1,2</sup> o cuando ocurre como parte del síndrome de Holt-Oram<sup>5</sup>.

### 5.3 FISIOPATOLOGÍA

Se produce un cortocircuito cuya dirección y magnitud dependen del tamaño del defecto y de la compliance de ambos ventrículos. La compliance es la capacidad del ventrículo de distenderse y por tanto a adaptarse al flujo que ingresa en él. La compliance del ventrículo derecho también se ve influenciada por la presión pulmonar<sup>4</sup> por lo que ésta también influye en el comportamiento del cortocircuito.



**Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular**


Al momento de nacer las resistencias pulmonares elevadas disminuyen la compliance ventricular derecha y el cortocircuito a través del CIA es mínimo y en ambas direcciones. Si bien la resistencia vascular pulmonar cae rápidamente tras el nacimiento, la masa ventricular derecha va disminuyendo hacia su configuración final de forma más lenta por lo que pueden pasar varios meses antes que se produzca un cortocircuito importante<sup>1</sup>.

Llegado a este punto el ventrículo derecho es más complaciente que izquierdo por lo que la presión ventricular derecha es más baja que la izquierda; por esto, si bien puede haber un pequeño cortocircuito derecha a izquierda durante la inspiración, el cortocircuito es (de forma predominante) de izquierda a derecha<sup>2</sup> ( $Q_p/Q_s > 1$ ).

Aunque la resistencia vascular pulmonar presenta una regresión normal puede existir elevación de la resistencia pulmonar e incluso síndrome de Eisenmenger si el flujo pulmonar se mantiene muy elevado durante varios años o décadas. La hipertensión pulmonar afecta a aproximadamente el 5% de pacientes menores de 20 años pero está presente en más de la mitad de pacientes mayores de 40 años.<sup>4</sup> En nuestro medio se ha observado que los pacientes que residen por encima de los 2500 msnm pueden desarrollar hipertensión pulmonar de forma precoz.



PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular  
Puede observarse un cierre espontáneo del defecto antes del año de vida.<sup>6</sup>

#### 5.4 ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

Los casos diagnosticados constituyen en 10 al 15% de todas las cardiopatías congénitas<sup>3,7</sup> y existe una predisposición de 2 a 1a favor del sexo femenino.<sup>4</sup> Se excluyen de este grupo los casos de Foramen Oval Permeable y los defectos encontrados como componentes de cardiopatías complejas. La verdadera incidencia en la población pediátrica sin embargo permanece sin determinar ya que se sabe que existe un gran número de CIA que permanecen asintomáticas hasta su diagnóstico en la adultez.<sup>7</sup>

#### 5.5 FACTORES DE RIESGO ASOCIADO

##### 5.5.1 Medio Ambiente

- Nacimiento en zonas altas.<sup>11</sup>
- Prematuridad, bajo peso al nacimiento y retraso del crecimiento intrauterino.<sup>10</sup>
- Edad materna  $\geq 34$  años.<sup>9</sup>

##### 5.5.2 Estilos de vida

- Exposición materna a talidomida, alcohol, tabaco o monóxido de carbono.<sup>9,10</sup>

##### 5.5.3 Factores hereditarios

- Raza blanca.<sup>9</sup>
- Sexo femenino.<sup>9,10</sup>
- Síndromes genéticos (trisomías 13, 18 y 21 o síndromes de Holt-Oram, VACTERL).<sup>12</sup>







PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular

**VI.-Consideraciones Específicas****6.1 CUADRO CLINICO****6.1.1 Signos y síntomas relacionados con la patología**

Los pacientes con CIA suelen permanecer asintomáticos en los primeros años de vida y se detectan tras el hallazgo y evaluación de un soplo cardíaco en pacientes aparentemente normales.<sup>4</sup> De haber síntomas, los más comunes son una leve disnea de esfuerzo y disminución de la capacidad funcional.<sup>4</sup> La aparición precoz de síntomas de falla cardíaca debe hacer sospechar la coexistencia de otra patología<sup>2</sup>, especialmente alteración del retorno de venas pulmonares. Las arritmias son infrecuentes en la niñez pero complican con frecuencia la presencia de una CIA en los pacientes adultos. Además pueden llegar a desencadenar cuadros de hipertensión pulmonar pero, debida a la progresión lenta de la enfermedad, suele verse con muy poca frecuencia en niños.

*En el examen físico:*

El peso y talla de los pacientes suele ser normal. Los signos de la enfermedad aparecen en el transcurso de los años a medida que aumenta la sobrecarga derecha. En estos pacientes se palpa un impulso ventricular derecho. La auscultación revela un desdoblamiento fijo del segundo ruido (no se modifica con la respiración) el cual es proporcional a la magnitud del cortocircuito.<sup>9,11</sup> Además aparece un soplo mesosistólico de hiperflujo pulmonar el cual es suave. Soplos fuertes o acompañados de frémito deben hacer sospechar la coexistencia de Estenosis pulmonar. Cuando existe un gran cortocircuito puede escucharse un soplo mesodiastólico suave en el foco tricuspídeo debido al incremento del flujo a través de la válvula tricúspide.

**6.1.2 INTERACCION CRONOLOGICA**

Los defectos membranosos y musculares reducen su tamaño con el tiempo y en muchos casos se cierran espontáneamente, sobre todo durante los dos primeros años de vida aunque pueden hacerlo más tarde, incluso en la edad adulta. Las CIV infundibulares y las del septo de entrada no se cierran, como tampoco lo hacen los defectos con mala alineación. El porcentaje global de cierre espontáneo es de 30-35%, significativamente mayor en las CIV musculares, generalmente en relación con crecimiento e hipertrofia del músculo alrededor del defecto. Muchas CIV perimembranasas se asocian al llamado aneurisma de septo membranoso, que está formado, más que por tejido septal, por aposición de tejido redundante de la valva tricúspide que se adhiere al borde del defecto y condiciona la reducción del mismo o su oclusión. Tras el cierre espontáneo de una comunicación interventricular el paciente puede ser dado definitivamente de alta, sin requerir controles o precauciones especiales.

Fecha: SETIEMBRE 2016

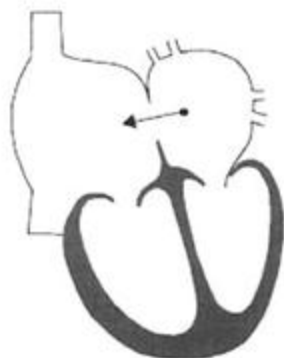
Código: GPC-002/INSN-  
SB/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 8 de 20





Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular  
**6.1.3 GRAFICOS DIAGRAMAS O FOTOGRAFIAS**



Ostium secundum tipo fosa oval. Se observa el defecto septal en la parte central del tabique auricular y el cortocircuito de izquierda a derecha si no cursa con hipertensión pulmonar.



Ostium primum Observe el defecto septal auricular bajo y la incompetencia de la válvula mitral.



Aurícula común. Tabique auricular virtualmente ausente. Algunas tienen obstrucción en el orificio de entrada de las venas pulmonares en la aurícula.



**6.2 DIAGNOSTICO****6.2.1 Criterios de diagnóstico*****Cuadro clínico<sup>4</sup>***

El diagnóstico casi certero puede realizarse cuando se encuentran:

1. Desdoblamiento fijo del segundo ruido.
2. Soplo sistólico eyectivo en foco pulmonar.
3. Soplo mesodiastólico en foco tricúspide

En asociación con:

4. Hallazgos radiológicos compatibles con CIA y,
5. Hallazgos electrocardiográficos compatibles con CIA (BCRDHH).

***Ecocardiográfico***

Todo paciente con sospecha de CIA debe realizarse una ecocardiografía transtorácica<sup>13,14</sup> (Recomendación: I).

La ecocardiografía diagnóstica debe proporcionar los siguientes datos:<sup>20</sup>

- Localización de la CIA
- Tamaño de la CIA
- Número de CIA. Determinación de fenestración.
- Estado de los bordes de la CIA (tamaño, firmeza, deficiencias, presencia o no de aneurisma septal)
- Distancia de la CIA a estructuras vecinas: válvula mitral, seno coronario, venas pulmonares derechas.
- Repercusión hemodinámica (Qp/Qs, sobrecarga ventricular derecha).
- Presencia o no de hipertensión pulmonar.
- Defectos asociados.

**6.2.2 Diagnóstico diferencial**

Muchas patologías pueden considerarse en el diagnóstico diferencial, las más comunes son los soplos funcionales, la estenosis valvular pulmonar leve y la estenosis de ramas pulmonares. Los soplos funcionales se presentan en el contexto de un examen cardiovascular normal.<sup>20</sup> Si bien estenosis valvular y arterial pulmonar se acompaña de desdoblamiento fijo del segundo ruido, el soplo de la estenosis valvular pulmonar se incrementa considerablemente con el esfuerzo y el soplo de la estenosis arterial se irradia hacia la espalda.





Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular  
La anomalía de Epstein se asocia a desdoblamiento del primer ruido y galope, y se discrimina completamente con la ecocardiografía.

Los retornos venosos anómalos pulmonares totales y parciales (por lo general) comprenden la coexistencia de una CIA pero constituyen patologías con un manejo distinto. Si bien la radiografía aporta signos para su identificación (signo de la cimitarra en el drenaje parcial y silueta en muñeco de nieve en el drenaje total supracardiaco) el diagnóstico de certeza lo da la ecocardiografía.

## 6.3 EXAMENES AUXILIARES

### 6.3.1 De Patología clínica

#### *Electrocardiograma*

Son notables:

- Desviación del eje a la derecha.
- Signos de crecimiento auricular derecho
- Sobrecarga y crecimiento ventricular derecho con patrón de bloqueo completo de rama derecha (RSR' en V1).

Cuando la R o R' excede los 15 mm sospechar hipertensión pulmonar. El ritmo suele ser sinusal en la niñez pero en pacientes adultos puede observarse fibrilación auricular. Hasta un tercio de pacientes presenta prolongación del segmento PR, sobre todo en familias afectadas con un patrón de herencia autosómico dominante.<sup>12</sup>

### 6.3.2 De imágenes

#### *Radiografía de tórax*

Muestra cardiomegalia en grado leve a moderado. Es más notable la deformación de la silueta cardíaca por crecimiento de la aurícula derecha, ventrículo derecho y el tronco pulmonar. El aumento de la vasculatura pulmonar aparece cuando el Qp/Qs es > de 2.

#### *Ecocardiografía*

La ecocardiografía permite visualizar el defecto en el Septum interauricular, por lo tanto es fiable para la ubicación y tamaño del defecto, así como para la evaluación de la repercusión hemodinámica y de la presencia o no de hipertensión pulmonar. Es útil además para el descarte de otras lesiones cardíacas y para la medición de los bordes de la CIA lo cual es importante a la hora de tomar la decisión de una corrección por intervencionismo. Su utilidad es también valiosa en el control y seguimiento de los pacientes sometidos a cierre de la CIA.







PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular  
La técnica de ecocardiografía transesofágica permite además la visualización en casos con mala ventana ecocardiográfica, cuando la CIA es múltiple y es más exacta para la medición de los bordes de la CIA. Su utilidad es indiscutible durante el cierre percutáneo del defecto por cateterismo intervencionista.

Ocasionalmente la administración venosa de suero salino agitado durante la maniobra de Valsalva puede demostrar la presencia de un cortocircuito interatrial en casos en los que la ecocardiografía convencional no sea suficiente para demostrar la presencia de una CIA.<sup>2</sup>

### 6.3.3 De exámenes especiales complementarios

#### *Cateterismo Cardíaco:*

Actualmente la indicación de cateterismo cardíaco no es para el diagnóstico sino como procedimiento terapéutico, es decir como una forma no quirúrgica de cierre. La utilidad diagnóstica del cateterismo en CIA, se reserva sobre todo para la valoración de las resistencias pulmonares en los casos evolucionados, complicados con Hipertensión Pulmonar.<sup>14</sup>

#### *Tomografía Cardíaca/Resonancia Magnética:*

Reservado a aquellos casos en los que la ecocardiografía no baste para definir la CIA (especialmente en los tipo seno venoso) o anomalías asociadas.<sup>14</sup>

## 6.4 MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

### 6.4.1 Medidas generales y preventivas

- Se debe realizar una valoración nutricional y proporcionar un aporte calórico, hídrico y proteico acorde con el estado del paciente<sup>17</sup> (Recomendación: I).
- La actividad física no se restringe en pacientes asintomáticos u oligosintomáticos (Recomendación: I). La restricción de la actividad física se reserva en los pacientes con enfermedad vascular pulmonar demostrada (Recomendación: IV).<sup>13</sup>

### 6.4.2 Terapéutica

No se restringen líquidos a menos que exista falla cardíaca considerable.<sup>4</sup> La falla cardíaca se maneja con diuréticos tipo furosemida a dosis de 1-2 mg/kg/dosis cada 12 a 8 horas.

No se requiere profilaxis antibiótica para endocarditis infecciosa en los pacientes no intervenidos (Recomendación: III).<sup>15</sup>





Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular  
**Consideraciones respecto al Cierre del Defecto**

Dado que se ha observado el cierre espontáneo hasta los dos años<sup>6</sup>, sobre todo si el defecto es menor de 8 mm, en pacientes menores de 18 meses de edad se recomienda el tratamiento médico y seguimiento ecocardiográfico cada 6 meses<sup>3</sup> a menos que presenten crecimiento ventricular derecho importante, pobre ganancia ponderal o insuficiencia cardíaca<sup>4</sup> que no respondan a tratamiento en cuyo caso está indicado el cierre.

El cierre de la CIA en pacientes mayores de 18 meses se indica según su tamaño y su repercusión hemodinámica considerándose los siguientes criterios:

- CIA mayor de 8 mm (Recomendación I).<sup>16</sup>
- Qp/Qs > 1.5 (Recomendación I, Nivel de Evidencia B).<sup>2,8,14,21</sup>
- Crecimiento y/o sobrecarga ventricular derecha (Recomendación I, Nivel de Evidencia B).<sup>4,13,14</sup>
- Resistencia vascular pulmonar < 5 unidades Wood (Recomendación I, Nivel de Evidencia B).<sup>13,14</sup>
- Síndrome platipnea ortodoxia (Recomendación IIa, Nivel de Evidencia C).<sup>14</sup>
- Embolismo paradójico (Recomendación IIa, Nivel de Evidencia C).<sup>13</sup>
- Patología tricuspídea que requiera plastia o reemplazo valvular.<sup>14</sup>

Los pacientes con CIA menores de 8 mm y sin repercusión hemodinámica deberán ser reevaluados anualmente con ecocardiografía.<sup>3,16</sup>

Los paciente tributarios a cierre del defecto deben ser intervenidos de preferencia entre los 2 a 5 años de vida, ya que más allá de este tiempo, las arritmias secundarias a los cambios por remodelación ensombrecen el pronóstico.<sup>2,3,4</sup>

El cierre del defecto en caso de hipertensión pulmonar está contraindicado (Recomendación IV, Nivel de Evidencia C).<sup>2,4,13</sup>

**Cierre por Intervencionismo**

El avance en las técnicas del cierre percutáneo, la mayor velocidad de remodelación ventricular, la corta estancia hospitalaria y la baja tasa de eventos adversos la han convertido en la estrategia de elección<sup>18</sup>. Sin embargo, sólo los defectos de tipo ostium secundum pueden cerrarse por esta técnica.<sup>4</sup> Según la experiencia nacional, todo paciente debe ser sometido previamente a una ecocardiografía transesofágico (ETE) donde se evaluará el tamaño del defecto y los bordes del mismo<sup>19</sup>.

Los pacientes con indicación de cierre de la CIA son tributarios de la modalidad por intervencionismo si además presentan los siguientes requisitos:<sup>18,19</sup>

- Peso mayor de 15 kg.
- CIAs tipo ostium secundum menores de 30 mm.
- CIAs con bordes adecuados y distancia a estructuras vasculares vecinas mayor de 5mm.
- Pacientes con ausencia de otras cardiopatías que requieran corrección.





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular  
Durante el procedimiento debe realizarse una ecocardiografía transesofágica que sirva de guía para el despliegue del dispositivo y documente la posición final del dispositivo, su relación con estructuras vecinas y cortocircuitos residuales.

Antes del alta hospitalaria el paciente debe ser evaluado con resultados de radiografía de tórax y ecocardiografía post procedimiento (Recomendación I).<sup>18</sup>

Luego del implante el paciente debe recibir antiagregación plaquetaria (con ácido acetilsalicílico 45-100 mg/24 horas V.O.) y profilaxis antibiótica para endocarditis infecciosa durante 6 meses (Recomendación I).<sup>15)</sup>

### Cierre Quirúrgico

No existe una diferencia entre los resultados del cierre quirúrgico vs percutáneo aunque se ha observado una mayor tasa de complicaciones en el grupo quirúrgico.

Son tributarios a cierre quirúrgico:

- Los pacientes con CIA tipo seno venoso o seno coronario.
- Los pacientes con CIA ostium secundum cuya anatomía no permita el cierre por intervencionismo.
- Los pacientes que hayan sido sometidos a cierre por intervencionismo frustrado.

### 6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento

Las complicaciones relacionadas al cierre por intervencionismo son: reacciones alérgicas a los materiales del dispositivo, sangrado, tromboembolismos, mala posición del dispositivo, cortocircuitos residuales, arritmias. La embolización del dispositivo, derrame pericárdico, perforación y daño de estructuras vasculares e incluso la muerte son complicaciones graves pero raras.

Las complicaciones asociadas al cierre quirúrgico de la CIA incluyen arritmias, defecto septal residual, hipertensión arterial pulmonar, síndrome postpericardiotomía, falla ventricular derecha y muerte.<sup>14</sup>

### 6.4.4 Signos de Alarma

Aunque la CIA está presente desde el nacimiento, los síntomas a menudo no aparecen durante la niñez. En cambio, la aurícula derecha podría agrandarse con el tiempo, causando problemas en la edad adulta. Los adultos con CIA pueden padecer arritmia o insuficiencia cardíaca. Esta insuficiencia hace que se acumulen sangre y líquidos en ciertas partes del cuerpo, tales como los pulmones, el hígado, el abdomen y las piernas.

### 6.4.5 Criterios de Alta

Los pacientes hospitalizados post cierre del defecto pueden salir de alta si se comprueba estabilidad hemodinámica y ausencia de trastornos del ritmo. Luego del alta hospitalaria los pacientes deben tener un control ecocardiográfico al mes, al año y a los 5 años; de confirmarse el cierre completo serán dados de alta de la especialidad.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-002/INSN-  
SB/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 14 de 20







#### 6.4.6 Pronostico

Alrededor del 40 % de las CIA se cierran solas antes de los dos años de edad. Después de esa edad, es raro que cierren en forma natural, por eso generalmente se recomienda una intervención quirúrgica para casos graves (cuando el lado derecho del corazón se ha agrandado). La intervención quirúrgica generalmente consiste en tapar el orificio con un parche. Para cerrar el orificio sin necesidad de realizar una intervención de corazón abierto, se utilizan un procedimiento de cateterización terapéutica. En este procedimiento, se introduce en el cuerpo un tubo largo y delgado denominado «catéter», generalmente en la ingle. De allí se avanza por una arteria hasta llegar al corazón. Una vez que el catéter llega al corazón, se emplean pequeños dispositivos denominados «dispositivos ocluidores» para cerrar el orificio. Luego se retira el catéter, dejando el dispositivo ocluidor en su lugar para taponar el orificio. La cirugía para cerrar la comunicación interauricular es exitosa en el 99 % de los casos. Si se realiza en la niñez, el corazón agrandado volverá a su tamaño normal en 4 a 6 meses.

#### 6.5 COMPLICACIONES<sup>4</sup>

- **Hipertensión pulmonar:** Es una complicación que no aparece precozmente. Su presentación es más precoz en pacientes con trisomía 21, y en pacientes con residencia habitual sobre los 2,500 msnm, y tiene predilección por el sexo femenino. Su presencia contraindica el cierre del defecto. Se restringe la actividad física. Estos pacientes complicados con Hipertensión Pulmonar, mejoran su clase funcional y calidad de vida, con la administración de sildenafil.
- **Arritmias:** Son más frecuentes en la edad adulta, las arritmias más comunes son las supraventriculares. El tratamiento depende del tipo de arritmia identificado.
- **Embolismo paradójico:** En pacientes jóvenes se ha asociado la presencia de defectos del tabique interatrial con los ictus isquémicos criptogénicos. En este grupo se incluyen los pacientes con foramen oval permeable, en quienes no está indicado el "cierre" del foramen oval a menos que exista un evento isquémico cerebral.







PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular

- **Síndrome Platipnea-Ortodeoxia:** Definida como disnea e hipoxia en posición erecta que mejora al decúbito supino. Su presencia es indicación de cierre del defecto.

**6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA*****Referencia de primer a segundo nivel:***

- Pacientes con cuadros de infecciones de vías respiratorias a repetición.
- Pacientes con pobre ganancia ponderal o historia de dificultad para la alimentación.
- Pacientes con soplo cardíaco.
- Escolares y adolescentes con disnea de esfuerzo

***Referencia de segundo a tercer nivel:***

- Pacientes con clínica característica de CIA.
- Pacientes con hallazgo radiográfico de crecimiento ventricular derecho y congestión pulmonar
- Pacientes con diagnóstico de CIA que acudan a control según cronograma fijado por el cardiólogo pediatra.

***Contrarreferencia de tercer a segundo nivel:***

- Pacientes en quienes se ha descartado el diagnóstico de CIA y de otra cardiopatía que requiera manejo especializado.
- Pacientes candidatos a tratamiento médico.
- Paciente sometido a cierre con demostración de oclusión final.

Fecha: SETIEMBRE 2016

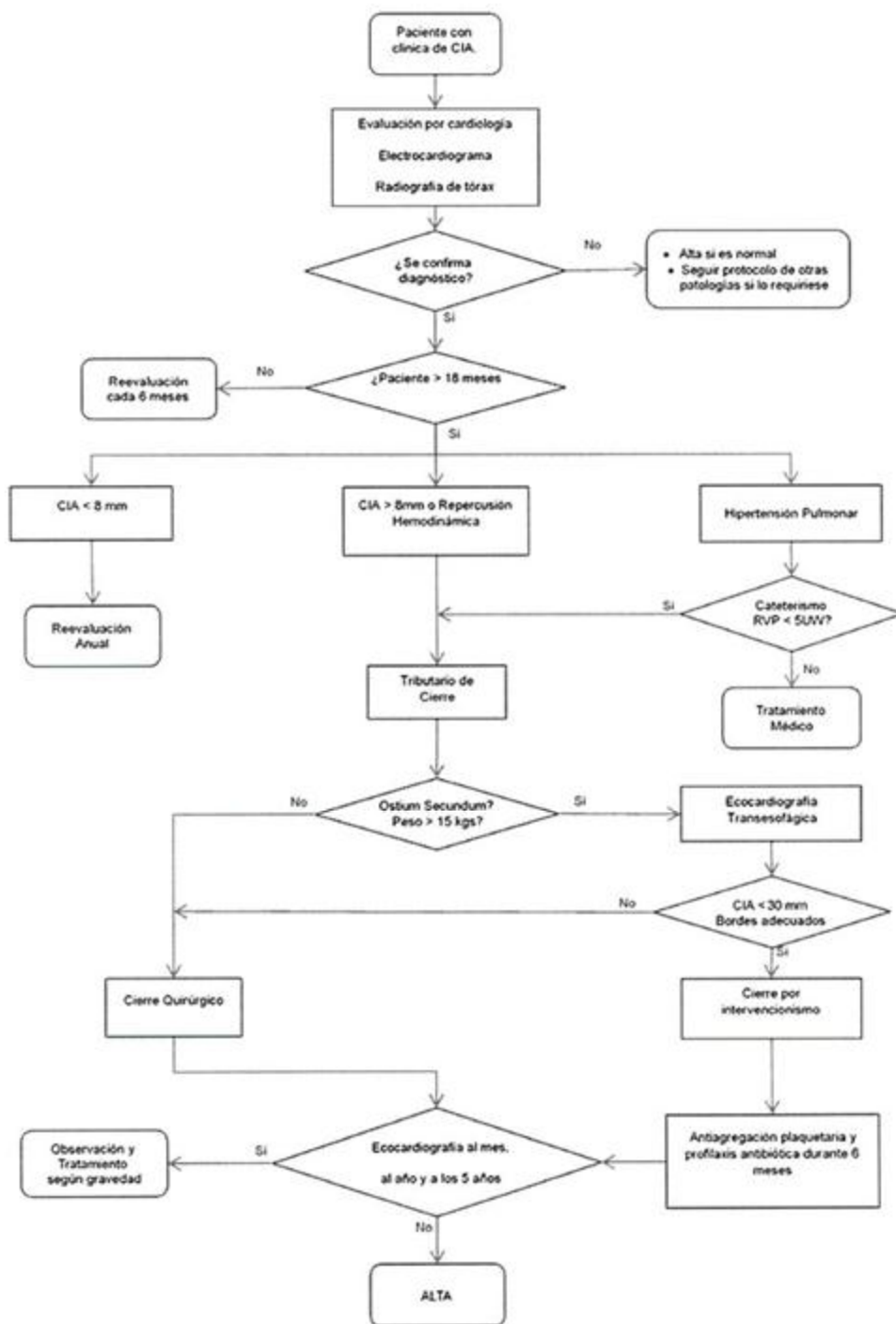
Código: GPC-002/INSN-  
SB/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 16 de 20



## 6.7 FLUXOGRAMA / ALGORITMO

### ALGORITMO DE MANEJO DE LA COMUNICACIÓN INTERAURICULAR





PERÚ

Ministerio  
de Salud

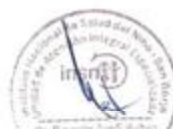
Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular

**VII.- ANEXOS**





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular

**VIII.- Referencias Bibliográficas o Bibliografía**

1. World Health Organization. International Classification of Diseases ICD-10 Versión 2010. Disponible en: <http://apps.who.int/classifications/icd10/browse/2010/en#/Q20-Q28>.
2. Redmon JM, Lodge AJ. Atrial Septal Defects and Ventricular Septal Defects En Nichols DG, Critical Heart Disease in Infants and Children, 2nd ed, Mosby 2006
3. Conejo L, Zavala JI. Defectos Septales Auriculares. En: Protocolos en Cardiología Pediátrica. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Grupo Acción Médica 2010 Cap. 17
4. English RF, Anderson RH, Ettegui JA. Interatrial Communications. En: Anderson RH, Baker EJ, Penny D, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G (eds.). Paediatric Cardiology. 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2010; Cap. 25. p. 523-46.
5. Holt M., Oram S.: Familial heart disease with skeletal malformations. Br Heart J 1960; 22:236-242
6. Radzik D, Davignon A, van Doesburg N, Fournier A, Marchand T, Ducharme G. Predictive factors for spontaneous closure of atrial septal defects diagnosed in the first 3 months of life. J Am Coll Cardiol 1993;22:851-3.
7. Hoffman JI, Samuel Kaplan S. The Incidence of Congenital Heart Disease. J Am Coll Cardiol. 2002 Jun 19;39(12):1890-900.
8. Webb G, Gatzoulis MA. Atrial septal defects in the adult: recent progress and overview. Circulation. 2006 Oct 10;114(15):1645-53.
9. Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, Botto L, Britt AE, Daniels SR, Elixson M, Warnes CA, Webb CL; American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. Circulation. 2007 Jun 12;115(23):2995-3014. Epub 2007 May 22
10. Department of state Health Services Birth Defects Epidemiology and Surveillance. Birth defect risk factor series: atrial septal defect. Disponible en: <http://www.dshs.state.tx.us/birthdefects/risk/risk-PDA.shtm>
11. Rudolph AM. Congenital diseases of the heart : clinical-physiological considerations. 3rd ed. San Francisco. Willey Blackwell 2009; Cap 8 p. 189.
12. Bizarro R.O., Callahan J.A., Feldt R.H., et al: Familial atrial septal defect with prolonged atrioventricular conduction: A syndrome showing the autosomal dominant pattern of inheritance. Circulation 1970; 41:677-683.
13. Baumgartner H, ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) European Heart Journal (2010) 31, 2915–2957.
14. Diagnóstico y Tratamiento de los Defectos del Tabique Interauricular en Menores de 18 Años en el Segundo y Tercer Nivel de atención, México; Secretaría de Salud, 2011. Disponible en: <http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html>







PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Manejo de la Comunicación Interauricular

15. Pérez-Lescure Picarzo J, et al. Guía clínica para la prevención de la endocarditis infecciosa. An Pediatr (Barc). 2013. <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.02.012>
16. Maroto C, Enríquez de Salamanca F, Herráiz I, Zabala JI. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. Rev Esp Cardiol 2001; 54: 67-82.
17. García F, Rossell A. Nutrición en el Lactante con Cardiopatía Congénita. En: Protocolos en Cardiología Pediátrica. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Grupo Acción Médica 2010 Cap. 11
18. Vasquez AF, Lasala JM. Atrial septal defect closure. Cardiol Clin. 2013 Aug;31(3):385-400. doi: 10.1016/j.ccl.2013.05.003
19. Mariño C, Salinas C, Lapoint M, Laura M, Prada F, Pedra C, Velazco T, Zárate I, Sanchez S. Cierre percutáneo de la comunicación interauricular con dispositivo Amplatzer. Experiencia inicial en el Instituto Nacional de Salud del Niño. Rev. peru. pediatr. 62 (2) 2009.
20. Pelech N Andrew, The Physiology of Cardiac Auscultation, Pediatr Clin N Am 51 (2004) 1515– 1535.
21. Chan KC, Godman MJ, Walsh K, Wilson N, Redington A, Gibbs JL. Transcatheter closure of atrial septal defect and interatrial communications with a new self expanding nitinol double disc device (Amplatzer septal occluder): multicentre UK experience. Heart. 1999 Sep;82(3):300-6.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-002/INSN-  
SB/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 20 de 20



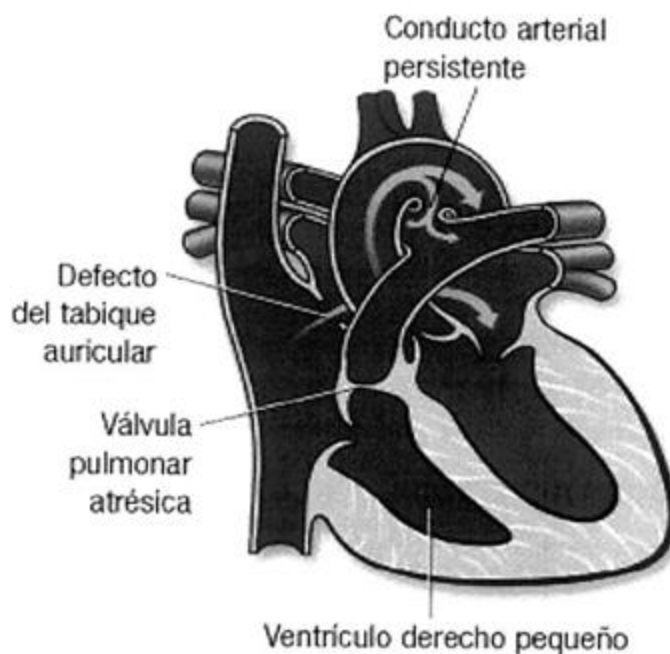


PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

## GUIA DE PRACTICA CLINICA DE PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO



<p><b>Elaborado por:</b></p> <p>Equipo Técnico de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular</p>	<p><b>Revisado por:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Unidad de Atención Integral Especializada</li> <li>• Sub-Unidad de Atención Integral Especializada de Cardiología y Cirugía Cardiovascular</li> <li>• Unidad de Gestión de la Calidad</li> </ul>	<p><b>Aprobado por:</b></p> <p><b>Dra. Zulema Tomas Gonzales</b> Directora de Instituto Especializado del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja</p>
---	---	--

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-003/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 1 de 19





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

**Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso****Índice**

<b>I</b>	<b>Finalidad</b>	<b>4</b>
<b>II</b>	<b>Objetivo</b>	<b>4</b>
<b>III</b>	<b>Ámbito de Aplicación</b>	<b>4</b>
<b>IV</b>	<b>Diagnóstico y Tratamiento de</b>	<b>4</b>
4.1.-	Nombre y Código	4
<b>V</b>	<b>Consideraciones Generales</b>	<b>4</b>
5.1	Definición	4
5.2	Etiología	5
5.3	Fisiopatología	5
5.4	Aspectos Epidemiológicos	6
5.5	Factores de Riesgo Asociado	6
5.5.1	Medio Ambiente	7
5.5.2	Estilos de Vida	7
5.5.3	Factores hereditarios	7
<b>VI</b>	<b>Consideraciones Específicas</b>	<b>8</b>
6.1	Cuadro Clínico	8
6.1.1	Signos y Síntomas	9
6.1.2	Interacción cronológica	10
6.1.3	Gráficos diagramas o fotografías	10
6.2	Diagnostico	10
6.2.1	Criterios de diagnostico	10
6.2.2	Diagnostico diferencial	11
6.3	Exmanes Auxiliares	11
6.3.1	De Patología clínica	11
6.3.2	De imágenes	11
6.3.3	De exámenes especiales complementarios	12





PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

6.4 Manejo según nivel de Complejidad y Capacidad Resolutiva.....	12
6.4.1 Medidas Generales y Preventivas.....	13
6.4.2 Terapuetica.....	13
6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento.....	14
6.4.4 Signos de alarma.....	15
6.4.5 Criterios de Alta.....	15
6.4.6 Pronosticos.....	15
6.5 Complicaciones .....	15
6.6 Criterios de Referencia y Contrarreferencia.....	16
6.7 Fluxograma.....	17
<u>VII Anexos.....</u>	18
<u>VIII Referencias Bibliográficas o Bibliografía.....</u>	18

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-003/INSN-  
SB/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 3 de 19







PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

**I.- Finalidad**

La presente guía establece recomendaciones para el personal de salud que participe en la atención de pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas, apoyándolos en la toma de decisiones para el diagnóstico y manejo oportuno de la Persistencia del Conducto Arterioso.

**II.-Objetivo**

- Mejorar la morbilidad y mortalidad relacionada a la Persistencia del Conducto Arterioso en la edad pediátrica.
- Establecer un diagnóstico y manejo oportuno de la Persistencia del Conducto Arterioso.

**III.-Ámbito de Aplicación**

Es de aplicación en las Unidades orgánicas o dependencias del Ministerio de Salud en las que se desarrollen los procesos o procedimientos que estandariza la GPC.

**IV.-Diagnóstico y Tratamiento de la Persistencia del Conducto Arterioso****4.1 NOMBRE Y CODIGO**

Persistencia del Conducto Arterioso (PCA)

Código CIE-10: Q25.0

**V.-Consideraciones Generales****5.1 DEFINICION**

El conducto arterioso es una estructura vascular fetal que comunica la aorta con la arteria pulmonar en esta etapa de la vida, originando un shunt de derecha a izquierda de vital importancia en la vida fetal. Su cierre funcional se produce entre las 10 a 72 horas después del nacimiento. El cierre anatómico es secundario a remodelación del conducto y puede durar varias semanas aunque casi dos tercios de neonatos completan el cierre anatómico a las dos semanas y el 90% hacia las 8 semanas de vida.<sup>1,2,3</sup>





PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

Se denomina Persistencia del Conducto Arterioso (PCA) a la situación clínica en que dicho conducto se encuentra presente más allá del tiempo de su cierre habitual en la etapa post natal. Si bien se emplea también el término "permeable" (del inglés patent), éste término describe mejor la situación de neonatos, sobretodo pretérminos, en los cuales la permeabilidad del conducto condiciona falla cardíaca y otras complicaciones.<sup>1</sup>

En la presente Guía nos referiremos a la Persistencia del Conducto Arterioso como lesión aislada, y no en los casos en que es parte de una Cardiopatía Compleja (cianótica ó acianótica). Tampoco es del alcance de esta guía el manejo del Conducto Arterioso Permeable del Recién Nacido Pretérmino, que será abordado en una guía específica.

### 5.2 ETIOLOGÍA

Los mecanismos que explican el cierre del conducto arterioso en nacidos a término no están del todo entendidos. Se acepta que el incremento en el oxígeno arterial y una menor producción de prostaglandinas causan la contracción y migración del músculo liso del conducto, pero en la PCA se ha observado que además de una falla inherente a la estructura en la pared del conducto (sobre todo en la capa muscular) existe una disminución en la sensibilidad a las señales que originan su cierre en situaciones normales.<sup>1,2</sup>

### 5.3 FISIOPATOLOGÍA

El efecto hemodinámico de la PCA depende del grado de cortocircuito; a su vez, el grado del cortocircuito depende del tamaño (diámetro) y forma del conducto y de las resistencias vasculares sistémicas y pulmonares.

La disminución de la resistencia vascular pulmonar que se produce después de nacer conlleva a un cortocircuito de izquierda a derecha. Este volumen sanguíneo regresa hacia las cavidades cardíacas izquierdas causando una sobrecarga de volumen y el aumento de la presión telediastólica, lo que lleva a la dilatación de dichas cavidades. La forma de compensar este fenómeno es aumentando el volumen latido y el consumo miocárdico de energía. Este aumento del volumen latido y la "fuga diastólica" hacia el árbol pulmonar a través del conducto explica la presión de pulso incrementada y el pulso saltón característico de estos pacientes. Los pacientes pueden tolerar la enfermedad e incluso permanecer asintomáticos si el cortocircuito es pequeño e incluso mediano, pero cuando el cortocircuito es importante se establece la falla cardíaca.





PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

El cortocircuito también incrementa el flujo pulmonar el cual si es moderado o grande disminuye la compliance pulmonar aumentando así el esfuerzo respiratorio y produciendo disnea. Las resistencias vasculares pulmonares responden de manera variable, algunas veces disminuyendo el flujo pulmonar. Cuando la sobrecarga de volumen del árbol pulmonar es sostenida y prolongada las resistencias pueden elevarse hasta superar las resistencias sistémicas haciendo que el cortocircuito cambie de dirección (derecha a izquierda) lo que origina cianosis. Este cuadro se conoce como Síndrome de Eisenmenger, y ocurre evolutivamente en el tiempo, nunca antes del primer año de vida sino en etapas posteriores.

También se activan los mecanismos compensatorios mediados por el sistema simpático adrenal y el sistema renina-angiotensina-aldosterona, con hiperdinamia, hipertrofia miocárdica y retención de líquidos con sobrecarga de volumen. Se puede llegar a comprometer el flujo coronario por robo aórtico en diástole combinado con el aumento de presiones telediastólicas comentadas antes.

### 5.4 ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

Se estima que en el mundo la PCA, con una incidencia estimada de 1 por cada 2000 a 2500 nacidos vivos, es la tercera cardiopatía congénita más frecuente siendo la octava parte de las mismas<sup>5</sup> y siendo más frecuente en niñas que en niños.<sup>3,4</sup> Si bien no existen registros en el Perú acerca de la incidencia de cardiopatías congénita, en base a la incidencia mundial se ha estimado que para el 2010 se habrían presentado alrededor de 287 casos de PCA.<sup>6</sup>

### 5.5 FACTORES DE RIESGO ASOCIADO

- Prematuridad
- Nacimiento en zonas altas.
- Madre diabética o con adicción a drogas
- Exposición a rubéola en el primer trimestre del embarazo.
- Exposición a fármacos teratógenos como talidomida, anticonvulsivantes, retinoides o esteroides.
- Antecedente familiar de PCA: la tasa de recurrencia entre hermanos es de 1-5%.
- Síndromes genéticos (trisomías 13, 18 y 21 o síndromes de Holt-Oram, Meckel Gruber, Char o Noonan).<sup>8</sup>







PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

### 5.5.1 Medio ambiente

**Nacer a una altitud elevada.** Los bebés que nacen por encima de 10.000 pies (3.048 metros) tienen un mayor riesgo de un PDA que los bebés nacidos a las altitudes más bajas.

### 5.5.2 Estilos de vida

Si usted o su hijo tiene una cardiopatía congénita, o ha tenido una cirugía para corregir una, es posible que tenga algunas dudas sobre cuidados posteriores. Estos son algunos problemas que pueden estar pensando:

**Prevención de la infección.** Para la mayoría de las personas con una persistencia del conducto arterioso, el cepillado y el hilo dental con regularidad los dientes en combinación con chequeos dentales regulares es la mejor manera de ayudar a prevenir la infección. En la mayoría de los casos, usted o su hijo no tendrá que tomar antibióticos preventivos antes de ciertos procedimientos dentales y quirúrgicos. Pregúntele a su médico si él o ella piensa que los antibióticos preventivos son necesarios para que usted o su hijo.

**El ejercicio y el juego.** Los padres de niños con defectos congénitos del corazón a menudo se preocupan acerca de los riesgos del juego brusco y la actividad vigorosa, incluso después de un tratamiento exitoso. Aunque algunos niños pueden necesitar limitar la cantidad o el tipo de ejercicio, la mayoría de las personas con persistencia del conducto arterioso se llevan una vida normal. Su médico puede aconsejarle sobre qué actividades son seguras para su hijo.

### 5.5.3 Factores hereditarios

**Los antecedentes familiares y otras enfermedades genéticas.** Si usted tiene antecedentes familiares de defectos cardíacos, es más probable que su hijo puede tener una persistencia del conducto arterioso. Otras condiciones genéticas, como el síndrome de Down, también se han relacionado con una mayor probabilidad de tener un PDA.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-003/INSN-  
SB/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 7 de 19







PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

**VI.- Consideraciones Específicas****6.1 CUADRO CLINICO**

El cuadro clínico está en relación la magnitud de cortocircuito izquierda a derecha que a su vez se correlaciona con el tamaño (diámetro) del mismo. 4

El hallazgo característico es el soplo cardíaco, pudiendo faltar cuando la PCA es pequeña (ductus silente). El soplo no es un hallazgo durante las primeras semanas de vida, a medida que la resistencia pulmonar descende y se incrementa el cortocircuito aparece primero el componente sistólico y luego el componente diastólico llegando a establecerse el soplo típico de la enfermedad, que se ausculta durante todo el ciclo cardíaco, llamado por esto, soplo continuo (soplo en maquinaria o de Gibson).

En los casos más graves pueden observarse además polipnea por la congestión pulmonar, un precordio hiperdinámico y taquicardia por la descarga adrenérgica compensatoria, pulsos amplios por el descenso de la presión diastólica al haber fuga por el ductus al lecho pulmonar.

Según la sintomatología se puede clasificar a las PCA de la siguiente manera: 4

PCA pequeño: El paciente suele cursar asintomático. El soplo es el hallazgo característico. El electrocardiograma y la radiografía de tórax son normales.

PCA moderado: Pueden causar síntomas de insuficiencia cardíaca como dificultad para la lactancia, irritabilidad, taquipnea o disminución de la ganancia ponderal. Los síntomas suelen aumentar en el segundo o tercer mes de vida. El soplo es más intenso y el pulso es saltón. El electrocardiograma puede mostrar signos de crecimiento ventricular izquierdo y en la radiografía se muestra cardiomegalia e incremento de la vasculatura pulmonar.

PCA grande: Los síntomas son más acentuados y hay sudoración durante la lactancia. Las infecciones respiratorias son frecuentes en este tipo de pacientes. El precordio es hiperdinámico y el paciente presenta tirajes. El componente diastólico del soplo se acorta por el aumento de la presión pulmonar. En la radiografía, además de la gran cardiomegalia y congestión pulmonar, se observan atelectasias o enfisema producidas por la compresión de una aurícula izquierda dilatada sobre el bronquio.

PCA que desarrolla Enfermedad Vascular Pulmonar: Cuando se establece la hipertensión pulmonar por el aumento de las resistencias vasculares pulmonares aparecen cianosis y signos de sobrecarga ventricular derecha (impulso ventricular derecho); el soplo puede en estos casos desaparecer dejando un segundo ruido muy acentuado como hallazgo a la auscultación.





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

El paciente con PCA grande que evoluciona a Hipertensión Pulmonar Severa tendrá entonces cianosis diferencial (presencia de cianosis en los miembros inferiores y ausencia de cianosis en los miembros superiores), como signo clínico relevante

PCA silente: Es el hallazgo ecocardiográfico de una PCA, generalmente pequeño, en un paciente sin síntomas y sin soplo.

**Signos y Síntomas**

- Pulsos saltones
- Soplo sistólico o continuo en foco pulmonar
- Precordio hiperactivo
- Taquipnea
- Cianosis, si hipertensión arterial pulmonar.

**6.1.1 Interacción Cronológica**

El cuadro clínico del conducto arterioso depende de la magnitud del flujo sanguíneo pulmonar, relacionado con las tres situaciones siguientes: el diámetro del conducto; la diferencia de presión entre la aorta y la pulmonar; y la resistencia vascular pulmonar y su relación con la sistémica. El flujo de izquierda a derecha por el conducto, aumenta el volumen de sangre en las cavidades izquierdas y si esta sobrecarga volumétrica ocasiona un aumento de trabajo del ventrículo izquierdo, puede desencadenar insuficiencia cardíaca congestiva.

El antecedente de rubéola en la madre, en los tres primeros meses del embarazo, puede ser la causa de que entre otras anomalías, el recién nacido tenga un conducto arterioso. La prematuridad es causa frecuente de conducto arterioso abierto, sobre todo en aquellos que han tenido asfixia fetal.

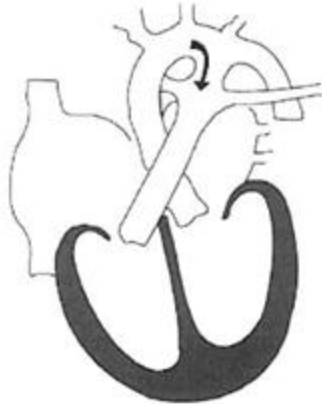
La cianosis se observa en los niños que tienen hipertensión vascular pulmonar con inversión del flujo de derecha a izquierda. Retardo en el crecimiento de los niños afectados.

Los pulsos arteriales periféricos, vigorosos, saltones, y en ocasiones pueden palpase un frémito sistólico o continuo en el área de la pulmonar.



## Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

## 6.1.2 Gráficos, diagramas o fotografías



Persistencia del conducto arterioso. Observe el cortocircuito de izquierda a derecha (de aorta a la pulmonar) en la forma aislada y sin hipertensión pulmonar. El cierre espontáneo del conducto puede ocurrir en los 6 primeros meses de edad del niño.

## 6.2 DIAGNOSTICO

Sospechar de PCA en pacientes con antecedente de prematuridad, sobre todo de bajo peso, pacientes sintomáticos (Insuficiencia Cardíaca o ICC) con soplo o asintomáticos con soplo característico (Recomendación: I). Además considerar evaluación de pacientes con síndromes congénitos/genéticos asociados a enfermedad cardiovascular (Recomendación: I).

## 6.2.1 Criterios de diagnóstico

1. Cuadro clínico compatible: paciente acianótico, precordio hiperdinámico (cuando hay repercusión hemodinámica al menos moderada), impulso ventricular izquierdo, pulsos saltones, presión arterial diferencial amplia (diferencia entre presión arterial sistólica y diastólica), soplo continuo (de Gibson o en máquina de vapor).
2. Confirmación ecocardiográfica: Visualización del conducto, precisando dimensiones y valorando su repercusión hemodinámica (Recomendación: I)





## Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

### 6.2.2 Diagnóstico diferencial

Cualquier entidad que cause soplo continuo puede confundirse con la PCA; éstos defectos incluyen: la comunicación interventricular asociada a regurgitación aórtica, la ventana aortopulmonar, el tronco arterioso común, fistulas arteriovenosas pulmonares, rupturas de aneurismas de los senos de Valsalva y estenosis periférica de la arteria pulmonar.<sup>1</sup> La evaluación clínica y la ecocardiografía pueden ayudar a discriminar entre estas patologías.

Debe tenerse en cuenta que el PCA puede coexistir con otras lesiones, algunas graves, como la Coartación de Aorta.

Además, el Hum Venoso o Zumbido Venoso es un soplo inocente continuo similar al de la PCA, sin precordio hiperdinámico ni pulsos saltones, y que característicamente desaparece o disminuye de intensidad al acostar al paciente.<sup>11,12</sup>

## 6.3 EXAMENES AUXILIARES

### 6.3.1 De Patología Clínica

No aplica

### 6.3.2 De Imágenes

#### Radiografía de Tórax

Los hallazgos se relacionan al grado de cortocircuito. Pueden observarse cardiomegalia por crecimiento de las cavidades izquierdas, acentuación de la curvatura del tronco pulmonar y aumento de la vasculatura en los campos pulmonares las cuales se relacionan al grado de cortocircuito<sup>1</sup> (Recomendación IIa) <sup>13</sup>

#### Ecocardiografía

Es el examen de elección para establecer el diagnóstico de certeza (Recomendación: I)<sup>3,9,13</sup> y permite determinar el tamaño, morfología e impacto hemodinámico de la PCA. Además es muy importante para el descarte de otras patologías cardíacas asociadas. El examen ecocardiográfico debe incluir:

- Evaluación de las dimensiones de las cavidades cardíacas en el modo bidimensional (impacto hemodinámico).
- Evaluación de la morfología y dimensión del conducto: medición del diámetro menor (usualmente la boca pulmonar), y del diámetro mayor (boca aórtica), y su longitud.







PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

- Evaluación de la dirección, velocidad y gradiente del cortocircuito.
- Evaluación en doppler color del jet de la PCA en el tronco pulmonar.
- Determinación del Qp/Qs.
- Estimación de presiones pulmonares
- Determinar complicaciones: Conducto aneurismático, endarteritis, etc.

**6.3.3 De exámenes especiales complementarios****ELECTROCARDIOGRAFÍA**

En pacientes con PCA pequeño el trazado es normal. En los conductos medianos a grandes se observan taquicardia sinusal y crecimiento atrial y ventricular izquierdo (R altas en derivaciones inferiores y precordiales izquierdas, alteraciones en la onda T). Cuando se establece la hipertensión pulmonar se observan además signos de crecimiento de cámaras derechas (P picudas y/o R altas en precordiales derechas) <sup>1,3,4</sup>. (Recomendación: IIa). <sup>13</sup>

**CATETERISMO CARDÍACO:**

Actualmente la indicación de cateterismo cardiaco es como procedimiento terapéutico, es decir como una forma no quirúrgica de cierre.

La utilidad diagnóstica del cateterismo en PCA, se reserva sobre todo para la valoración de las resistencias pulmonares en los casos evolucionados, complicados con Hipertensión Pulmonar <sup>10</sup> (Recomendación: I)

**6.4 MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA**

El tratamiento definitivo es el cierre del conducto por cirugía o cateterismo terapéutico <sup>1,3,4,10,13</sup> (Recomendación I), inclusive en pacientes asintomáticos con soplo. La justificación para esta actitud terapéutica es porque el PCA es patología de riesgo para complicarse con Endarteritis Infecciosa, incluso los conductos pequeños, sin repercusión hemodinámica

Los pacientes que han desarrollado hipertensión pulmonar significativa e irreversible es decir que no se modifica con las pruebas de vasorreactividad o al cierre temporal con balón no son candidatos a cierre definitivo del conducto (Recomendación: IV). <sup>1,3</sup>





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

**6.4.1 Medidas generales y preventivas**

Se debe realizar una valoración nutricional y proporcionar un aporte calórico, hídrico y proteico acorde con el estado del paciente<sup>14</sup> (Recomendación: I).

Se debe inmunizar contra la gripe estacional y el Virus Sincitial Respiratorio<sup>4</sup> (Recomendación: I).

La actividad física del pre-escolar o escolar, no se restringe en pacientes asintomáticos. En aquellos pacientes que presentan hipertensión arterial pulmonar la actividad física debe ser restringida a ejercicios de baja carga.<sup>15</sup>

Si bien en las últimas recomendaciones internacionales ha dejado de ser una indicación la profilaxis antibiótica en pacientes con PCA<sup>16</sup> en nuestro país se ha observado un número de pacientes con PCA pequeño complicados con Endarteritis Ductal, por lo que se recomienda la Profilaxis Antibiótica a todos los pacientes (Recomendación: II, Solidez C)

**6.4.2 Terapéutica****Manejo Médico Inicial:**

En pacientes sintomáticos se pueden usar diuréticos (1mg/kg/dosis cada 12 a 8 horas), digoxina (10µ/kg/día en dos dosis) y/o vasodilatadores reductores de la poscarga (captopril 0.2 – 0.5 mg/kg/dosis cada 6 a 12 horas) según la clase funcional.<sup>1</sup>

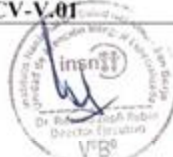
En caso de falla cardiaca aguda seguir el protocolo correspondiente.

**Cierre por Intervencionismo:**

El avance en las técnicas de cierre por intervencionismo ha asegurado una tasa alta de éxito con muy pocas complicaciones y cada vez más se amplía el rango de la edad y el peso necesarios para la realización del procedimiento. Los dispositivos más usados son el Coil y el Amplatzer.

Las indicaciones para el cierre por cateterismo intervencionista son:

- Paciente mayor de 1 año.
- Paciente con peso mayor de 6 kg.
- Anatomía favorable y ausencia de calcificaciones o aneurismas
- El cierre por Coil puede ser realizado con seguridad y eficacia en conductos con un diámetro menor a 3 mm.<sup>17,18</sup>
- El cierre por Amplatzer puede realizarse con seguridad para conductos con un diámetro de 3 a 5 mm.<sup>19</sup>





PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

El cierre de conductos arteriosos de tamaño mayor a 5 mm será por intervencionismo si la experiencia del grupo operador lo permite.<sup>20</sup>

Las complicaciones relacionadas al procedimiento son sangrado, trombosis, infecciones o fístulas en la zona de punción, y rara vez complicaciones severas como la embolización del dispositivo.<sup>1,3</sup> Se debe tomar una radiografía al día siguiente del procedimiento, vigilar la zona de punción en busca de sangrado y evaluar los pulsos distales. El alta suele ser precoz. La profilaxis de endocarditis debe proporcionarse durante al menos 6 meses después del procedimiento siempre y cuando se evidencie la desaparición del cortocircuito<sup>4</sup> (Recomendación: I). En caso de shunts residuales puede producirse un cierre tardío hasta en 2 años y debe mantenerse la profilaxis antibiótica.<sup>16</sup>

### Cierre Quirúrgico

Son indicaciones de cierre por cirugía: <sup>10</sup>

- Imposibilidad de realizar el cierre por intervencionismo (Cateterismo Terapéutico)
- Antecedente de Endarteritis Infecciosa.
- Conducto aneurismático o calcificado

Suele realizarse con una baja tasa de complicaciones entre las cuales se encuentran el cierre incompleto, la ruptura del vaso, y lesiones de nervios cercanos como el frénico (parálisis diafragmática) y el recurrente (disfonía). Puede ocurrir quilotórax. La ligadura inadvertida de la arteria pulmonar izquierda es infrecuente.

La prevalencia de shunt residual se ha determinado en 3.1% con el seguimiento ecocardiográfico de los pacientes operados de ligadura del conducto.<sup>21</sup>

### 6.4.3 Efectos Adversos o Colaterales del Tratamiento

Es importante diferenciar entre un PDA sintomático del asintomático. El primero con repercusión hemodinámica se manifiesta con problemas respiratorios, acidosis metabólica y congestión pulmonar, siendo mayor el riesgo de complicaciones tales; como Hemorragia Intraventricular (HIV), Enterocolitis necrotizante (NEC), Enfermedad Pulmonar crónica (EPC) y muerte

Un gran shunt izquierda-derecha podría influir en la mecánica de la función pulmonar disminuyendo la complianza dinámica y dando lugar a un incremento de los requerimientos de asistencia respiratoria motivo por lo que el PDA facilitaría el desarrollo de EPC.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-003/INSN-  
SB/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 14 de 19







PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

La asociación entre PDA y EPC ha sido ampliamente confirmada. El cortocircuito ductal disminuye el flujo sanguíneo diastólico y la velocidad de flujo al intestino con la consiguiente isquemia e incremento del riesgo de NEC, igual ocurre a nivel esplácnico y renal, facilitando el desarrollo de insuficiencia renal

### 6.4.4 Signos de Alarma

El pediatra deberá seguir el manejo de cualquier paciente postoperado confirmando que sigue el tratamiento médico mientras desaparecen los signos de insuficiencia cardíaca previa, y que realizan profilaxis de endocarditis hasta los 6 meses posteriores a la cirugía. Debe remitir al paciente al centro de

referencia si observara signos de mala evolución clínica en el caso de lesiones residuales, o la presencia de alteraciones de la cicatriz quirúrgica que hagan necesaria la revisión por el cirujano

### 6.4.5 Criterios de Alta

Todos los pacientes sometidos a cierre (por intervencionismo o por cirugía) deben ser evaluados antes del alta hospitalaria y reevaluados con ecocardiografía a los 6 meses. De comprobarse el cierre del conducto el paciente podrá ser dado de alta (Recomendación: I). En los pacientes sometidos a cierre por intervencionismo debe realizarse otro control a los 5 años (Recomendación).<sup>4,13</sup>

### 6.4.6 Pronóstico

El pronóstico a largo plazo tras el cierre efectivo es excelente.<sup>3</sup>

## 6.5 COMPLICACIONES

### Falla Cardíaca

Puede complicar la PCA en la infancia o en la vida adulta. Cuando se presenta en lactantes suele hacerlo hacia los 3 meses de edad. Requiere el cierre del conducto.

### Endarteritis

Complicación rara pero potencialmente peligrosa. Se observan vegetaciones (endarteritis) en la boca pulmonar o tronco pulmonar, que pueden causar embolización. Clínicamente se presentan como neumonías recurrentes.







PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

### Aneurismas

Dilatación por cierre del lado pulmonar con patencia del lado aórtico, su presencia es indicativa de cierre de la misma ya que pueden condicionar tromboembolismos.

### Hipertensión Pulmonar

Secundaria a aumento de la resistencia vascular pulmonar. En un primer momento se produce un aumento funcional por vasoconstricción de los lechos pulmonares el cual progresa a la hipertensión por cambios estructurales en los que se incrementa la capa muscular de la vasculatura pulmonar. En esta situación el cortocircuito a través del conducto se invierte con lo que desciende la saturación arterial de oxígeno. El cierre en estos casos empeora la progresión de la enfermedad.<sup>3</sup>

## 6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

Referencia de primer a segundo nivel:

- Pacientes con factores de riesgo.
- Pacientes con cuadros de infecciones de vías respiratorias a repetición.
- Pacientes con pobre ganancia ponderal o historia de dificultad para la alimentación.
- Pacientes con soplo cardíaco.

Referencia de segundo a tercer nivel:

- Pacientes con síntomas compatibles con insuficiencia cardíaca congestiva.
- Pacientes con clínica característica de PCA.
- Pacientes con hallazgo radiográfico de cardiomegalia y congestión pulmonar.

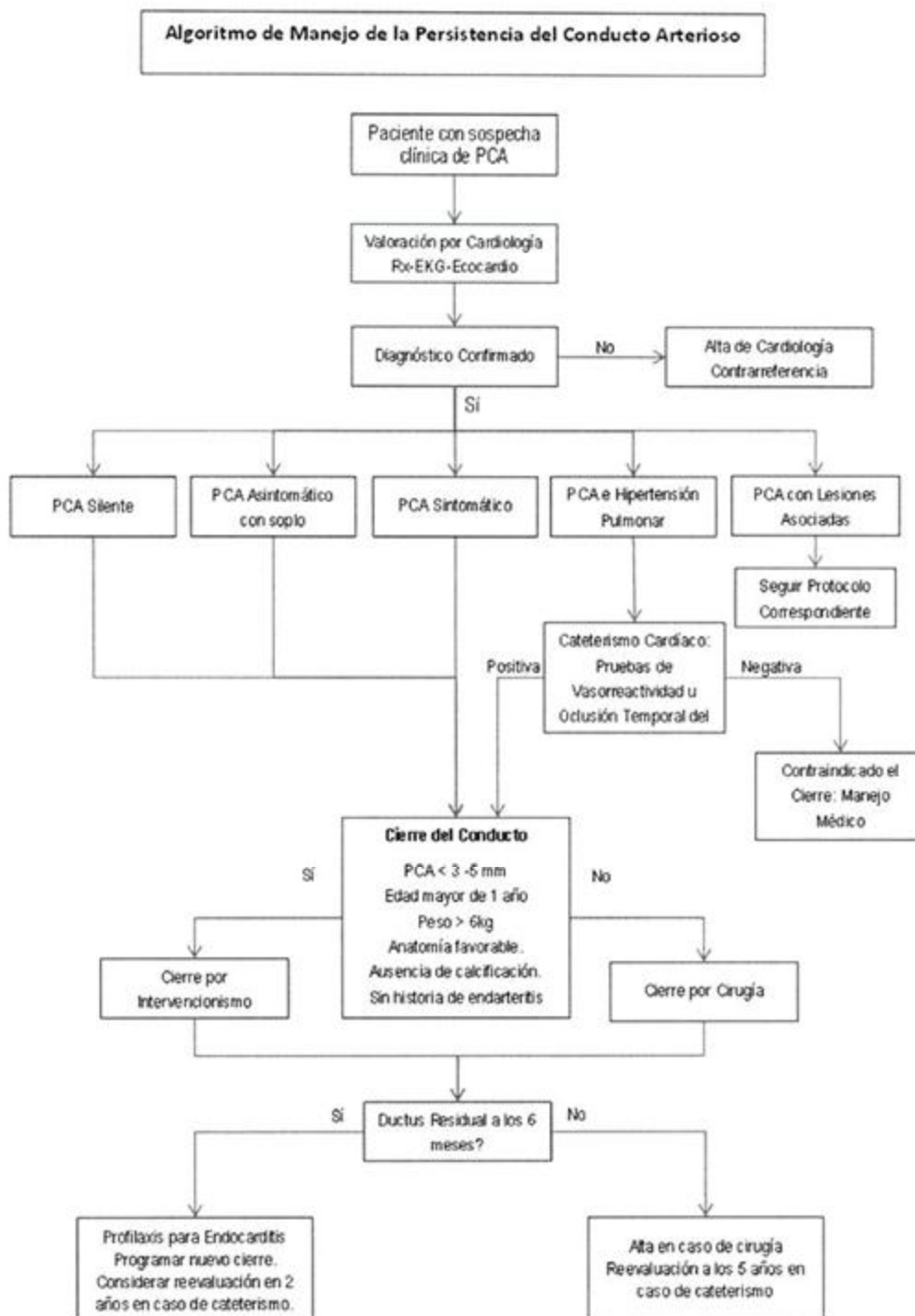
Contrarreferencia de tercer a segundo nivel:

- Pacientes en quienes se ha descartado el diagnóstico de PCA y de otra cardiopatía que requiera manejo especializado.
- Pacientes candidatos a tratamiento médico.
- Paciente sometido a cierre (quirúrgico o por cateterismo intervencionista) con demostración de oclusión final.



## Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

## 6.7 FLUXOGRAMA / ALGORITMO





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

**VII.- Anexos**

No aplica

**VIII.-Referencias Bibliográficas o Bibliografía**

1. Benson LN, Cowan KN. The arterial duct: its persistence and its patency. En: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M (eds.). Paediatric Cardiology. 2nd ed. London: Churchill Livingstone; 2002; Cap. 52. p. 1405-59.
2. Schneider DJ. The Patent Ductus Arteriosus in Term Infants, Children, and Adults. Semin Perinatol 36:146-153.
3. Schneider DJ, Moore JW. Patent Ductus Arteriosus Circulation. 2006;114:1873-1882.
4. Medrano C, Zavanella C. Ductus arterioso persistente (en el niño a término) y ventana aortopulmonar. En: Protocolos en Cardiología Pediátrica. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Grupo Acción Médica 2010 Cap. 16.
5. Anderson RC. Causative factors underlying congenital heart malformations. 1. Patent ductus arteriosus. Pediatrics 1954; 14: 143-52.
6. Olórtégui A, Adrianzen M. Incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año en el Perú. An. Fac. med., abr./jun. 2007, vol.68, no.2, p.113-124. ISSN 1025-5583.
7. Department of state Health Services Birth Defects Epidemiology and Surveillance. Birth defect risk factor series: patent ductus arteriosus. Disponible en: <http://www.dshs.state.tx.us/birthdefects/risk/risk-PDA.shtm>
8. Mani A, Radhakrishnan J. Syndromic patent ductus arteriosus: evidence for haploinsufficient TFAP2B mutations and identification of a linked sleep disorder. Proc Natl Acad Sci U S A. 2005 Feb 22;102(8):2975-9. Epub 2005 Jan 31.
9. ACC/AHA Guidelines for the Clinical Application of Echocardiography, Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/95/6/1686.full#sec-62>
10. Guía de Práctica Clínica Diagnóstico y Tratamiento de la Persistencia del Conducto Arterioso en niños, adolescentes y adultos, México; Secretaría de Salud, 2009. Disponible en: <http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html>
11. Castillo E. Soplos inocentes. Rev. chil. pediatr. [online]. 2000, vol.71, n.1 pp. 61-64. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0370-41062000000100013&lng=es&nrm=iso](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062000000100013&lng=es&nrm=iso)
12. Pelech N Andrew, The Physiology of Cardiac Auscultation, Pediatr Clin N Am 51 (2004) 1515- 1535.
13. Maroto C, Enríquez de Salamanca F, Herráiz I, Zabala JI. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. Rev Esp Cardiol 2001; 54: 67-82.





PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## Guía de Práctica Clínica de Persistencia del Conducto Arterioso

14. García F, Rossell A. Nutrición en el Lactante con Cardiopatía Congénita. En: Protocolos en Cardiología Pediátrica. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Grupo Acción Médica 2010 Cap. 11
15. Baumgartner H, ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) European Heart Journal (2010) 31, 2915–2957.
16. Pérez-Lescure Picarzo J, et al. Guía clínica para la prevención de la endocarditis infecciosa. An Pediatr (Barc). 2013. <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.02.012>
17. Celiker A, Aypar E, Karagöz T, Dilber E, Ceviz N. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus with Nit-Occlud coils. Catheter Cardiovasc Inter. 2005;65:569-576.
18. Moore WJ, DiMeglio D, Javois PA, et al. Results of Phase 1 Food Drug Administration Clinical Trial of Duct-Occlud Device Occlusion of patent ductus Arteriosus. Catheter Cardiovasc Interv. 2001;52:74-78.
19. Thanopoulos BD, Hakim FA, Hiari A, et al. Further experience with transcatheter closure of the patent ductus arteriosus using the Amplatzer Duct occluder. J Am Coll Cardiol 2000;35(4):1016-1021.
20. Human DG, McIntyre L, Gnieweck A, Hanna BD. Technology assessment of non-surgical closure of patent ductus arteriosus: an evaluation of the clinical effectiveness and costs of a new medical device. Pediatrics 1995; 96: 703–706.
21. Demir T, Oztunc F, Cetin G, Saltik L, Eroglu AG, Babaoglu K, Ahunbay G. Patency or recanalization of the arterial duct after surgical double ligation and transfixion. Cardiol Young. 2007 Feb;17(1):48-50. Epub 2006 Dec 22.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-003/INSN-  
SB/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 19 de 19







PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

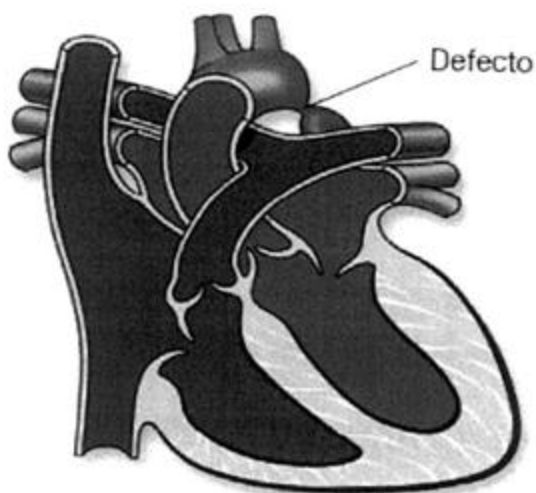
Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

## GUIA DE PRACTICA CLINICA DE COARTACION DE AORTA

### Coartación de la aorta



Elaborado por:	Revisado por:	Aprobado por:
Equipo Técnico de la Sub Unidad de Atención integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular	<ul style="list-style-type: none"><li>Unidad de Atención Integral Especializada</li><li>Sub-Unidad de Atención Integral Especializada de Cardiología y Cirugía Cardiovascular</li><li>Unidad de Gestión de la Calidad</li></ul>	<b>Dra. Zulema Tomas Gonzales</b> Directora de Instituto Especializado del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 1 de 33





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

## Índice

I	<u>Finalidad</u> .....	4
II	<u>Objetivo</u> .....	4
III	<u>Ámbito de Aplicación</u> .....	4
IV	<u>Diagnóstico y Tratamiento de</u> .....	4
4.1.-	Nombre y Código .....	4
V	<u>Consideraciones Generales</u> .....	4
5.1	Definición .....	4
5.2	Etiología .....	4
5.3	Fisiopatología .....	4
5.4	Aspectos Epidemiológicos .....	4
5.5	Factores de Riesgo Asociado .....	4
5.5.1	Medio Ambiente .....	4
5.5.2	Estilos de Vida .....	4
5.5.3	Factores hereditarios .....	4

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 2 de 33





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

<b>VI Consideraciones Específicas</b>	<b>4</b>
6.1 Cuadro Clínico	4
6.1.1 Signos y Sintomas	5
6.1.2 Interacción cronológica	5
6.1.3 Gráficos diagramas o fotografías	5
6.2 Diagnostico	5
6.2.1 Criterios de diagnostico	5
6.2.2 Diagnostico diferencial	5
6.3 Exmanes Auxiliares	5
6.3.1 De Patología clínica	5
6.3.2 De imágenes	5
6.3.3 De exámenes especiales complementarios	5
6.4 Manejo según nivel de Complejidad y Capacidad Resolutiva	5
6.4.1 Medidas Generales y Preventivas	5
6.4.2 Terapuetica	5
6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento	5
6.4.4 Signos de alarma	5
6.4.5 Criterios de Alta	5
6.4.6 Pronosticos	5
6.5 Complicaciones	6
6.6 Criterios de Referencia y Contrarreferencia	6
6.7 Fluxograma	6
<b>VII Anexos</b>	<b>6</b>
<b>VIII Referencias Bibliográficas o Bibliografía</b>	<b>6</b>

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 3 de 33





## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

### I.- Finalidad

Establecer una guía para el reconocimiento de patología congénita tipo Coartación de aorta, para el tratamiento oportuno y vigilancia de complicaciones del mismo en pacientes pediátricos.

### II.- Objetivo

La presente guía establece recomendaciones para el personal de salud que participe en la atención de pacientes pediátricos, apoyándolos en la toma de decisiones para el diagnóstico y tratamiento adecuado y oportuno de coartación de aorta.

### III.- Ámbito de Aplicación

Es de aplicación en las Unidades orgánicas o dependencias del Ministerio de Salud en las que se desarrollen los procesos o procedimientos que estandariza la GPC.

### IV.- Diagnóstico y Tratamiento de Coartación de Aorta

#### 4.1 NOMBRE Y CODIGO

Coartación de aorta

CIE 10. Q25.1

### V.- Consideraciones Generales

#### 5.1 DEFINICION

Estrechamiento de un segmento, de mayor o menor longitud, de la aorta descendente, típicamente distal al origen de la subclavia izquierda que causa una obstrucción al flujo aórtico.

(1)

Clasificación:

Se puede enfocar desde tres puntos de vista:

- Clínica: Tipo Infantil (neonato y lactante) y tipo adulto. El tipo infantil es grave, causa de ICC precoz y severa, y exige diagnóstico y manejo inmediatos, es causa de la mayor mortalidad en esta patología. El tipo "adulto" se puede diagnosticar después del tercer año de vida.(7), y su presentación clínica no es ICC sino HTA secundaria.







#### Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

- Anatomopatológica: se clasifica en preductal, yuxtaductal y postductal según sea la localización de la coartación de la aorta antes, frente o después de la unión aórtica del conducto, frente al origen de la subclavia izquierda. Es frecuente la asociación de la coartación preductal con hipoplasia de una porción variable del arco aórtico (generalmente el istmo aórtico), agregando severidad al cuadro. Se relaciona el tipo infantil con el preductal y el tipo adulto con el postductal, lo que no es exacto.

La localización usual es la yuxtaductal, justo adyacente a la arteria subclavia izquierda. (7)

- Simple y compleja: En las formas simples se consideran lesiones asociadas a la COAO: el conducto arterioso patente, la hipoplasia del arco aórtico e istmo. Lesiones asociadas remotas son la aorta bicúspide, foramen oval permeable, CIA tipo Ostium Secundum y varios tipos de CIV.

En las formas complejas, la COAO se encuentra asociada a malformaciones complejas como el ventrículo izquierdo hipoplásico, síndrome de Shone, anomalía de Taussig-Bing, transposición de los grandes vasos, atresia de la tricúspide y otras. (7)

## 5.2 ETIOLOGÍA

Suele ser congénita.

El sistema cardiovascular en su totalidad tiene su origen en la hoja germinativa mesodérmica. Por una parte el corazón se divide en una estructura de 4 cámaras entre el 4° y 7° semana de gestación, y de manera simultánea se forma el cayado aórtico a partir del 4° arco aórtico izquierdo. La porción proximal del cayado se desarrolla a partir del saco aórtico, y la parte distal se deriva de la aorta dorsal izquierda. La causa de la coartación no se ha dilucidado claramente.

Sin embargo existen tres teorías principales:

- Durante la formación del cayado aórtico, el tejido muscular del conducto arterioso puede estar incorporado dentro de la pared de la aorta. La constricción de este tejido durante el nacimiento, ocasiona la formación de una coartación. (2)
- Una reducción anterógrado del flujo sanguíneo intrauterino causaría un pobre desarrollo del arco aórtico. (3)





PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

### 5.3 FISIOPATOLOGÍA

La fisiopatología de la coartación que se inicia clínicamente en el período neonatal es resultado de una obstrucción aórtica brusca y severa y, por tanto, del flujo sistémico, lo que da lugar a fallo ventricular con insuficiencia cardíaca generalmente severa.

En los casos leves, los niños pueden no presentar signos o síntomas al principio, y su condición no pueden diagnosticarse hasta más tarde en la vida.(4)

### 5.4 ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

Constituye aproximadamente el 5.1% (3-10%) de las malformaciones cardíacas congénitas y es la octava malformación cardíaca por orden de frecuencia.

Su prevalencia se estima en 2.09 por 10.000 recién nacidos vivos, siendo más frecuente en varones teniendo una relación de 2:1. Es una malformación típicamente asociada con el Síndrome de Turner. (5)

Dentro de los tipos de cardiopatías congénitas en el Perú en niños menores de un año, la coartación de aórtica ocupa el sexto lugar.

### 5.5 FACTORES DE RIESGO ASOCIADO

#### 5.5.1 Medio Ambiente

No se han descrito con claridad su asociación.

#### 5.5.2 Estilos de Vida

El alcoholismo materno se asoció a mayor riesgo de coartación y arco aórtico hipoplásico en el recién nacido.

#### 5.5.3 Factores hereditarios

La mayoría de los casos aparecen como casos aislados que responden al patrón de herencia multifactorial descrito para la mayoría de las cardiopatías congénitas, pero también se han descrito casos familiares con herencia mendeliana.(8)





PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

## VI.-Consideraciones Específicas

### 6.1 CUADRO CLINICO

La presentación clínica va a depender de la severidad de la lesión, la asociación con otras malformaciones intracardiacas y la edad de presentación

#### Signos y síntomas relacionados con la patología

##### NEONATOS:

Algunos pueden ser asintomáticos, si existe persistencia del ductus arterioso y la coartación no es tan severa.

En la forma de presentación clásica encontramos diferencia de pulsos, hipertensión arterial y clínica de insuficiencia cardiaca severa. Se puede observar además palidez, frialdad distal, mala perfusión periférica, taquipnea, trabajo respiratorio, taquicardia, ritmo de galope y/o hepatomegalia.

Si la situación de insuficiencia cardiaca está muy establecida, puede que no sea evidente la disminución de pulsos en los miembros inferiores, porque la tensión arterial será baja en todo el territorio arterial, aunque paciente con clínica de coartación de aorta y disminución universal de los pulsos, obliga descartar Estenosis Valvular Aórtica Congénita asociada.

En un neonato con severa coartación puede presentar falla cardiaca y/o shock cardiogénico, cuando el PCA se cierra.

Los edemas periféricos son poco frecuentes y su presencia se relaciona con el síndrome de Turner. (9)(1)

##### LACTANTES Y NIÑOS:

La gran mayoría son asintomáticos, ya que fuera del periodo neonatal, las formas de COAO suelen ser menos severas

Encontramos diferenciales en la presión arterial y retardo (o ausencia) de pulsos en extremidades inferiores (pedios)

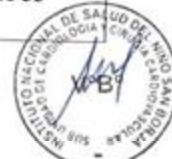
Puede existir: dolor torácico, frialdad de extremidades, claudicación.

Además hipertensión y soplos por la presencia de colaterales o defectos asociados; la presencia de aorta bivalva puede haber un chasquido sistólico de apertura en foco aórtico o soplo expulsivo mesotelesistólico. (9)(1). Cefalea es un síntoma frecuente en pacientes con COAO e Hipertensión Arterial Sistémica.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 7 de 33



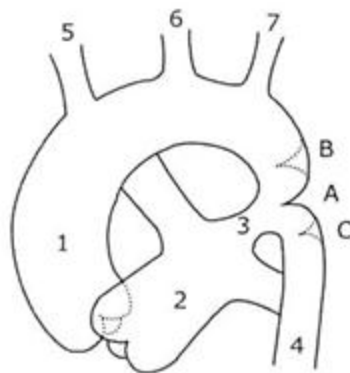
## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

### 6.1.1 Interacción cronológica

La sintomatología dependerá de la ubicación, el grado de estenosis de la coartación y la presencia del ductus arterioso. De no someterse a ningún tratamiento el paciente cursará con hipertensión arterial sistémica, signos de hipoflujo arterial distal a ductus y presencia de circulación arterial colateral preductal.

### 6.1.2 Gráficos diagramas o fotografías

#### Coartación de aorta Preductal



#### Lugares de coartación de aorta

A: A nivel del ductus

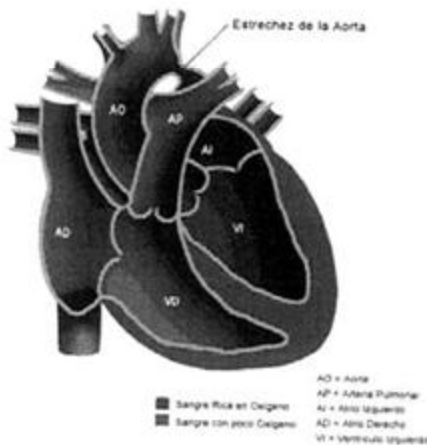
B: Preductal

C: Postductal

1. Aorta ascendente
2. Tronco de arteria pulmonar
3. Ductus arterioso
4. Aorta descendente

#### Coartación de Aorta Post Ductal:

##### Coartación o Estrechez de la Aorta







PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



### Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

<p><b>Coartación aortica</b></p>	<p><b>Cierre con anastomosis terminal</b></p>	<p><b>Reparación con Flap arteria subclavia</b></p>	<p><b>Reparación con parche.</b></p>

Presentación de coartación de aorta en arco aórtico hipoplásico y comunicación interventricular

<p><b>Coartación aortica + arco aórtico hipoplásico + septum interventricular íntegro</b></p>	<p><b>Coartación aortica + arco aórtico hipoplásico + comunicación interventricular</b></p>

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-V-001

Página 9 de 33





PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

### 6.2 DIAGNOSTICO

#### 6.2.1 Criterios de diagnóstico

El hallazgo de hipertensión sistólica en miembros superiores, baja o no detectable en miembros inferiores y pulso femoral disminuido o retrasado, sugieren el diagnóstico, el cual debe ser confirmado por ecocardiografía o exámenes de imágenes alternativos. (1).

#### CRITERIOS DE SEVERIDAD

La coartación severa se caracteriza por marcada estrechez anatómica, presencia de colaterales, elevado gradiente obstructivo, hipertensión arterial y gran compromiso hemodinámico.

La historia natural de la coartación aórtica aislada es mejor que la de la coartación con lesiones asociadas, la cual tiene una mayor mortalidad. (10)

#### COMPLICACIONES:

En pacientes no operados o en aquellos cuya cirugía fue en la niñez tardía o adultez:

- Hipertensión sistémica.
- Enfermedad coronaria arterial acelerada
- Infarto
- Disección de aorta
- Falla cardíaca.

Causas de muerte: falla cardíaca, ruptura aórtica, disección aórtica, endocarditis, endarteritis, hemorragia intracerebral, infarto miocárdico. (11)

#### 6.2.2 Diagnóstico diferencial

En neonatos con falla cardíaca: (1)

- Otras causas de obstrucción del flujo sanguíneo del corazón izquierdo como: síndrome del corazón izquierdo hipoplásico y estenosis severa de válvula aórtica.
- Sepsis
- Miocarditis
- Hipoxia perinatal

En pacientes con pulsos asimétricos y presión arterial desigual: (1)

- Enfermedades arteriales obstructivas periféricas: arterioesclerosis, trombosis arterial.
- Antecedente de cirugía Blalock Taussing.
- Disección aórtica.
- Estenosis supraclavicular aórtica.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 10 de 33





PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

### 6.3 EXAMENES AUXILIARES

#### 6.3.1 DE PATOLOGÍA CLÍNICA

No aplica

#### 6.3.2 DE IMÁGENES

La radiografía de tórax y ECC son pruebas que siempre o casi siempre muestran alteraciones pero que raramente son determinantes para el diagnóstico.

La radiografía de tórax en el recién nacido con coartación severa muestra cardiomegalia moderada o severa, acompañada de signos de congestión venosa pulmonar (hipertensión veno-capilar pulmonar). Los niños mayores presentan radiografías normales o con cardiomegalia leve.

Se puede observar la hendidura de la pared aórtica en el sitio de la coartación con dilatación post coartación, conocido como el signo del “3”

El ECG en el recién nacido suele mostrar el predominio habitual del VD, y en los casos más graves, hipertrofia ventricular derecha. En niños mayores y adultos el ECG es normal, y en los casos severos aparecen signos de hipertrofia ventricular izquierda, con incremento del voltaje y cambios en el ST y onda T en las derivaciones precordiales izquierdas, en relación a sobrecarga sistólica ventricular izquierda (9)

#### 6.3.3 De exámenes especiales complementarios

##### Ecocardiografía

La ecocardiografía bidimensional y la ecocardiografía Doppler son el método diagnóstico fundamental para la coartación aórtica.

La detección de la zona afecta es más fácil en recién nacidos y lactantes que en niños mayores y adolescentes, porque existe mejor ventana ecográfica.

Desde planos supraesternales se puede observar una escotadura en la pared posterior de la aorta torácica y realizar mediciones del calibre de la aorta ascendente, la aorta transversa, el istmo aórtico y la aorta descendente.

Por medio del Doppler estudiamos la aceleración del flujo en la zona de la coartación, calculando la diferencia de presión entre la aorta proximal y la distal a la obstrucción y, por tanto, evaluando su gravedad.

Las obstrucciones severas muestran un patrón de flujo característico con prolongación diastólica (“en dientes de tiburón”). (9)

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 11 de 33







PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

**Resonancia magnética y TC**

Son especialmente recomendables en aquellos casos donde la imagen ecográfica no es suficientemente buena (en el estudio inicial o en el seguimiento de los pacientes), puesto que definen de manera incruenta el arco aórtico, minimizando la realización de cateterismos diagnósticos.

El TC multicorte reduce de manera importante la duración del estudio y también permite la visualización tridimensional del arco desde múltiples planos, pero como inconveniente tiene la emisión de radiación. Para valorar el arco aórtico y sus ramas generalmente no se precisa sincronismo respiratorio, salvo que también se quiera estudiar la válvula aórtica. (9)

**La angiorresonancia magnética**

Permite hacer una evaluación detallada de la aorta mediante una reconstrucción tridimensional que muestra claramente sus defectos. Además, a diferencia de la angiografía clásica, con una sola administración de contraste se consigue la visión del arco desde múltiples planos. Con secuencias de cine y/o contraste de fase podemos obtener información acerca de la repercusión hemodinámica de la obstrucción, así como estudiar la función miocárdica y valvular aórtica. (9)

**Cateterismo cardiaco**

Con la mejora de otras técnicas diagnósticas incruentas, el cateterismo cardiaco y la angiografía han quedado relegados prácticamente al ámbito terapéutico.

Mediante su empleo, no sólo se demuestra la localización y extensión de la zona coartada, así como la presencia de lesiones asociadas y/o de circulación colateral; sino que se adquiere conocimiento fiable de la severidad y repercusión hemodinámica de la misma. (9)

**6.4 MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA****6.4.1 Medidas generales y preventivas**

Todo paciente con diagnóstico de coartación de aorta será manejado en un centro hospitalario como mínimo de tercer nivel que cuente con una unidad de cuidados intensivos pediátricos, Cardiología pediátrica y Cirugía de tórax y cardiovascular

Valoración cardiológica previa a cirugía:

Valoración ecocardiografía:

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 12 de 33







PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



### Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

- Evaluación anatómica:
  - Descartar lesiones asociadas (aórtica bicúspide, displasia mitral, CIV)
  - Medida de anillo aórtico y Z-score
  - Análisis morfométrico del arco: medida de aorta ascendente, arco transversal proximal, distal e istmo y aorta descendente.
  - Medición de VD y del VI (hipertrofia).
- Evaluación funcional:
  - Gradiente transcoartación y grado de prolongación diastólica en la aorta torácica descendente.
  - Valoración del flujo en aorta abdominal (amortiguado, prolongación diastólica)
  - Evaluar existencia de ductus y describir comportamiento.
  - Describir función ventricular.
- Consideraciones:
  - En el neonato es muy importante valorar el grado de prolongación diastólica.

### Controles/evaluaciones previas a la cirugía:

El recién nacido con coartación severa puede estar en situación muy grave y requiere en primer lugar estabilización clínica-hemodinámica, incluyendo corrección de la acidosis y del equilibrio hidroelectrolítico, diuréticos y en muchas ocasiones ventilación mecánica y perfusión de drogas vasoactivas como dopamina o dobutamina.

Requiere perfusión inmediata de PGE1 para reabrir el ductus.

La dosificación de PGE1 es 0.05 - 0.1 microgr/kg/min, con respuesta terapéutica disminuyendo la dosis a la menor dosis efectiva a usar, con una dosis de mantenimiento a 0.01 - 0.4 microgr/kg/min.

### Controles/evaluaciones previas a la cirugía:

El recién nacido con coartación severa puede estar en situación muy grave y requiere en primer lugar estabilización clínica-hemodinámica, incluyendo corrección de la acidosis y del equilibrio hidroelectrolítico, diuréticos y en muchas ocasiones ventilación mecánica y perfusión de drogas vasoactivas como dopamina o dobutamina.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 13 de 33





PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta  
Requiere perfusión inmediata de PGE1 para reabrir el ductus.

La dosificación de PGE1 es 0.05 - 0.1 microgr/kg/min, con respuesta terapéutica disminuyendo la dosis a la menor dosis efectiva a usar, con una dosis de mantenimiento a 0.01 - 0.4 microgr/kg/min.

#### Repercusión sistémica:

**Neurológica:** todo paciente con cardiopatía congénita que va a ser sometido a una cirugía debe realizarse durante el período preoperatorio, una evaluación neurológica.

- **Exploración clínica sistemática.**
- **Neuroimagen:** Objetivo. diagnóstico de lesiones de origen antenatal, tanto malformativas como lesiones hipóxico-ischémicas y de lesiones adquiridas post natales. Ecografía cerebral/power doppler y/o RMN.
- EEG de acuerdo a evaluación.

#### Renal:

Debido al riesgo importante de disfunción renal, deberemos:

- Realizar ecografía renal, permitiendo descartar malformaciones de preferencia los días previos a la cirugía. Si existe insuficiencia renal, para valorar flujos y/o hiperecogenicidad del parénquima renal.
- Evaluar la necesidad de tratamiento diurético.

#### Tubo digestivo:

Evaluación de la función gastrointestinal que nos permita detectar situaciones potencialmente de riesgo, que pudieran condicionar los procedimientos quirúrgicos o medidas terapéuticas en el PO.

#### Alteraciones de la coagulación:

Mantener: Plaquetas >150 000; Tiempo de protrombina y TTPA dentro de rangos normales.

Sospecha de infección.

Ante sepsis y/o bronconeumonía posponer la cirugía un mínimo de 3 días de tratamiento antibiótico electivo y mejoría clínica y analítica evidente.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 14 de 33





Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

**Interconsulta a anestesia**

Para cirugía programada, el paciente será evaluado por la especialidad mediante interconsulta realizada por el cirujano de Tórax y Cardiovascular 2-3 días previos a la misma, coincidiendo con la solicitud de sangre al banco de sangre.

**Exámenes a realizar pre-cirugía:**

**Analítica (el día previo):**

Hemograma, PCR, perfil de coagulación (TTPA, protrombina, INR, fibrinógeno), función renal (úrea, creatinina), función hepática (TGO, TGP, GGT), Ionograma (Na, Ca, K, Cl, Mg), troponina.

Gasometría venosa, lactato, grupo sanguíneo y factor Rh, hepatitis B y C, Elisa para HIV.

Si está indicado realizar cariotipo (d/c S. Turner)

EKG previo.

**Documentación/preparación necesaria:**

Junta Médica, con indicación del procedimiento a realizar

Solicitud (Cirugía de tórax) a banco de sangre, 2 días previos a la cirugía.

Hoja de programación (Cirujano)

Información a los padres sobre el acto quirúrgico (Cirujano)

Consentimiento informado cirugía (Cirujano)

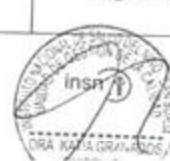
Consentimiento informado anestesia (Anestesiólogo).

**PREPARACIÓN PARA LA CIRUGÍA:**

**El día anterior a la cirugía**

La enfermera responsable del paciente informará a los padres de forma asequible del entorno físico que rodeará al niño, así como de su aspecto externo (vías, drenajes, tubos, etc.)

El objetivo de todo ello será intentar disminuir su nivel de ansiedad. Asimismo, se contactará con el servicio de Banco de sangre para asegurarnos de que tiene reservados los hemoderivados necesarios para la cirugía.





PERÚ

Ministerio de Salud

Instituto de Gestión de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud del Niño – San Borja



## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

### En el turno de noche anterior a la cirugía:

- Preparación prequirúrgica del paciente a las 6hrs:
  - Aseo con jabón antiséptico.
  - Pesado.
  - Colocación de la pulsera identificativa.
- Cumplimentación de la hoja de preparación prequirúrgica.
- Ayunas: 6 horas.
- Fluidoterapia E.V.
- Medicación:
  - No antibióticos profilácticos (se ponen en quirófano)
  - No administrar medicación oral en las 6 horas anteriores.
- Preparación de drogas vasoactivas y sedación.
- Preparación de la monitorización para el traslado a quirófano.
- Vías:
  - Considerar arteria y venas centrales el día previo, en caso de pacientes con inestabilidad hemodinámica.
  - Catéter central (1 o 2 luces): drogas vasoactivas y/o postanglandinas y sedación si tuviera.
  - Vía periférica: goteo.

### Traslado al quirófano:

El paciente debe estar listo para su pase a quirófano de acuerdo al turno operatorio.

Personal necesario para el traslado:

- 1 Pediatra
- 1 Enfermera.
- 1 Auxiliar Técnico (opcional, según complejidad del traslado).

### Quirófano:

El manejo quirúrgico se realizará según guía de procedimientos del Servicio de Cirugía de Tórax y Cardiovascular.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-V-001

Página 16 de 33







PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

**Traslado de quirófano:**

Responsabilidad del equipo de anestesia y cirugía cardiovascular.

La enfermera circulante de quirófano debe avisar previamente desde quirófano de la subida inminente del paciente al anexo, indicando la localización de los catéteres y vías que trae y si es necesario algún equipo especial no previsto anteriormente.

Monitorización mínima imprescindible durante el traslado en el monitor del paciente:

- ECG/FC
- SatO<sub>2</sub>
- Presión arterial invasiva

**Estancia en UCI postoperatoria cardiovascular:**

Se debe considerar:

- ✓ Reposo en cama con elevación de la cabeza y el tórax a 30°, para prevenir la broncoaspiración.
- ✓ Toma de signos vitales horarios (las primeras 24 horas), que pueden espaciarse cada 2 horas si la evolución es favorable y según criterio médico.
- ✓ Medir diuresis horaria (se considera aceptable un débito urinario de 0,5 ml/kg/h).
- ✓ Monitorización cardiorrespiratoria continua.
- ✓ Dieta líquida 6 horas después de la recepción si no hay vómitos ni otra cirugía concomitante que lo impida. Utilizar sonda nasogástrica en los pacientes que requieran ventilación mecánica o cuya intervención quirúrgica lo requiera.
- ✓ Sonda nasogástrica abierta al frasco.
- ✓ Aspiración torácica continua a 15- 20 cm de agua, durante 72 horas. Debe conectarse la aspiración independiente en caso de tratarse de 2 sondas torácicas (para cuantificar lo drenado por cada una de ellas).
- ✓ Disponer de pinzas de "ordeño" para sondas torácicas y que enfermería realice este proceder cada 4 horas, o cada vez que sea necesario para evitar la obstrucción de las sondas.
- ✓ Medición horaria del líquido drenado por sonda intercostal, manteniendo una observación estricta. Si el drenaje supera los 100 ml/h por más de 4 horas, o los 200 ml en 1 hora, reevaluar con cirugía y aportar volumen y/o hemoderivados al paciente según necesidad.
- ✓ Descripción en evoluciones médicas y de enfermería del aspecto del contenido drenado por sondas. El contenido purulento indica posibilidad de sepsis.
- ✓ Notificar al cirujano de asistencia o de guardia aspiraciones cuantiosas de sangre o drenaje purulento.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 17 de 33





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

- ✓ Vigilancia del estado ventilatorio del paciente (tiraje, disnea, aparición de estertores, presencia de cianosis, aleteo nasal, etc.) con medición de la saturación de la hemoglobina cada 1 hora por oximetría de pulso y tomar medidas si insuficiencia respiratoria aguda. Iniciar oxigenoterapia con catéter nasal o máscara. Intubación si es necesario.
- ✓ Soporte ventilatorio de acuerdo a criterios clínicos y hemogasométricos.
- ✓ Extubación, según los criterios requeridos, sobre todo en aquellos pacientes que no fueron extubados en sala de recuperaciones por diversas razones.
- ✓ Pinzar sonda torácica cuando: Drenaje menor de 100 ml en 24 horas, y signos radiológicos de reexpansión pulmonar después de 72 horas de aspiración. Valorar con especialista de cirugía previo a pinzamiento.
- ✓ Retirar sonda intercostal después de haber permanecido pinzada durante 24 horas, previo control radiológico y cuando el líquido drenado en 24 horas sea menos de 100 ml y de aspecto claro.
- ✓ Realizar radiografía de tórax al ingreso y, luego diariamente o según criterio médico.
- ✓ Realizar a la llegada a UPO: hemograma, leucograma, glucemia, creatinina, monograma, gasometría arterial, coagulograma completo y electrocardiograma. La frecuencia de estos exámenes dependerá del estado del paciente y del criterio del médico de asistencia.
- ✓ Antibioticoterapia profiláctica perioperatoria. Si es necesario el uso de antimicrobianos para tratamiento se prefieren los betalactámicos combinados o no con aminoglucósidos.
- ✓ Fluidoterapia posoperatoria según los valores de presión venosa central (PVC) y el estado clínico del paciente. Uso de drogas vasoactivas dopamina (3-15 mcg/kg/min sola o combinada si es necesario con dobutamina 3-20 mcg/kg/min) si se descarta shock hipovolémico.
- ✓ Hemoderivados si es necesario: Glóbulos rojos para elevar las cifras de hemoglobina, plasma fresco congelado si alteraciones de la coagulación.
- ✓ Analgesia posoperatoria.
- ✓ Cura diaria de la herida quirúrgica, orificios de entrada de sondas torácicas, etc.
- ✓ Movilización precoz de los pacientes fuera del lecho, con los cuidados que implican la o las sondas torácicas (pinzar doble cada sonda y asegurarlas para que no se abran al movilizar al paciente, utilizar pinzas vestidas, abrir la aspiración torácica una vez ubicado el paciente (estos cuidados se deben tener, además, si el paciente necesita salir de la unidad para exámenes radiográficos).

Retirada de sondas torácicas: mandar a toser, espirar al paciente o retirar la sonda torácica aspirando. Ocluir de inmediato el orificio con gasa con pomada antimicrobiana y sellar hermético. Vigilar al paciente luego de retirar las sondas. Si se presentara disnea, precisar oxigenación, colocar oxígeno, indicar

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 18 de 33





PERÚ

Ministerio de Salud

Instituto de Gestión de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud del Niño – San Borja



## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

### Alta de UCI postoperatoria cardiovascular:

El paciente permanecerá en la UCI postoperatoria cardiovascular hasta que no precise soporte ventilatorio, simplificado de drogas vasoactivas y exista estabilidad hemodinámica.

### Estancia en sala de hospitalización:

La estancia en planta debe ser el menor tiempo posible, Se seguirá con el plan de cuidados y tratamiento que necesita el niño.

### Llegada a sala de hospitalización:

La enfermera encargada del niño:

- ✓ Valorará la situación clínica, medicación, sueros, alimentación, etc.
- ✓ Ordenará la historia clínica y la documentación clínica.
- ✓ Notificará al médico del servicio de su llegada a planta.
- ✓ La temperatura de la habitación debe ser algo fresca. Debe evitarse el calor.
- ✓ Se anotarán las constantes según cada situación particular, que podrá ser una o dos veces por turno: presión arterial no invasiva, frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, temperatura, saturación.
- ✓ Valoración del dolor.
- ✓ Procurar el máximo confort y evitar períodos largos de irritabilidad.
- ✓ Anotar entradas y salidas de forma sistemática.
- ✓ Valoración de todos los cambios significativos en torno a la toma: fatiga, bajada de saturación de oxígeno, aumento de sudoración, apetito.
- ✓ En caso de fatiga y/o dificultad respiratoria, adaptar la toma al ritmo del niño y valorar alimentación por SNG hasta que sea posible la alimentación con biberón o pecho. Cuestionarse todos los días la necesidad de SNG.
- ✓ Restablecer el amamantamiento en cuanto sea posible.
- ✓ Valoración de la insuficiencia cardíaca: fatiga en las tomas, sudoración en reposo o con llanto o comida, taquicardia, oliguria, frialdad de extremidades, palidez, polipnea, aumento de distrés.
- ✓ Avisar al médico de servicio siempre que existan signos de IC o ante cualquier situación anómala.
- ✓ Peso diario.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-V-001

Página 19 de 33







PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

## Visita diaria médicos del servicio

- ✓ Valoración general del paciente: anamnesis y exploración, incluyendo la situación de la herida operatoria.
- ✓ La monitorización de saturación se indicará en situaciones específicas.
- ✓ Se exhortará a los padres y enfermeras a la movilización precoz.
- ✓ Facilitar la alimentación por boca.
- ✓ Verá la analítica última de intensivos, en especial Hb, Hcto, electrolitos, etc, y decidirá si es necesario repetir analítica y/o administrar ferroterapia y/o transfusión.
- ✓ Se solicitarán las pruebas rutinarias consensuadas con cardiología: ECG, ECO.
- ✓ radiografía de tórax urgente y evaluar.
- ✓ Fisioterapia respiratoria.

## 6.4.2 Terapéutica

## Identificación/resolución de problemas

## Síndrome de bajo gasto sistémico (LCOS):

Situación de insuficiencia cardíaca, a la que el paciente PO de CoA está especialmente predispuesto por las características del miocardio. La patogenia es multifactorial y es importante su detección precoz y tratamiento para evitar que progrese a un fallo multiorganico irreversible. El periodo de mayor riesgo de LCOS es entre 6 y 18 hrs de PO y puede ocurrir durante el PO de cualquier cardiopatía. Estudios en lactantes pequeños se estiman LCOS cuando el índice cardíaco es  $<2 \text{ l/min/mm}^2$  y shock cardiogénico si  $\text{IC} < 1,8 \text{ l/min/m}^2$ . En el LCOS se asocian de modo simultáneo o progresivo mala contractilidad miocárdica, aumento de RVS que agrava el fallo VI e incremento de la RVP que agrava el fallo VD.

Clínica: mala perfusión periférica, relleno capilar lento ( $> 3 \text{ seg.}$ ), palidez, vasoconstricción, gradiente térmico ( $> 3^\circ\text{C}$ ), disminución del flujo urinario ( $< 0.5 \text{ ml/kg/h}$ ), falta de sincronización con respirador, retención de líquidos, presiones de llenado de AI o AD elevadas por fallo de bomba en ausencia de hipervolemia. También son frecuentes hepatomegalia, cardiomegalia, derrame pleural y ascitis.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 20 de 33







PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



### Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

Monitorización: Se constata una reducción progresiva de la SatO<sub>2</sub>, con aumento de la extracción de oxígeno. La PA en fases iniciales puede ser todavía conservada a expensas de unas RVS elevadas. La acidosis metabólica (elevación del lactato), los signos analíticos de insuficiencia renal y de coagulopatía de consumo son más tardíos. Se asocia a más respuesta inflamatoria, alto riesgo de disfunción multiorganica (principalmente renal, hepática, cerebral, y esplácnica con translocación bacteriana) y alta mortalidad.

Algunos signos de alarma de LCOS en el paciente además de los datos clínicos antes señalados, son: valores crecientes de lactato o de acidosis metabólica, taquicardia persistente o bradicardia, valores bajo de SatO<sub>2</sub> de acuerdo a la patología cardíaca, valores de Invos bajo, pobre respuesta y escasa o nula modificación de los datos clínicos y analíticos ante medidas terapéuticas habituales.

En las etapas iniciales de esta situación es muy importante una valoración ecocardiográfica para definir con la mayor precisión la situación hemodinámica y anatómica tras la cirugía (función sistólica y diastólica de ambos ventrículos, volemia, cortocircuitos, derrames, PAP, si defecto auricular, medir gradiente de presión interauricular) igualmente se debe evaluar la función pulmonar y soporte respiratorio y realizar una Rx. De tórax.

#### Tratamiento LCOS:

Las decisiones terapéuticas concretas se realizarán en base a la situación fisiopatológica detectada.

#### De modo general:

Es más útil disminuir la postcarga de ambos ventrículos con vasodilatadores, optimizar la volemia y precarga de ambos ventrículos y minimizar el empleo de aminas que suponen un incremento del consumo de oxígeno miocárdico y un aumento de postcarga (efecto alfa).

Disminuir la temperatura corporal a puede ser útil para el consumo de oxígeno y frecuencia cardíaca. Si hay ritmo nodal u otras arritmias, medidas para recuperar ritmo sinusal.

Asegurar un buen volumen pulmonar evitando sobredistensión para mantener PaCO<sub>2</sub> adecuada y FiO<sub>2</sub> necesaria para PaO<sub>2</sub> 70 -80 mmHg.

Si son necesarias, por hipotensión refractaria, asociaciones de dopamina 4-6 ug/kg/min y adrenalina a dosis bajas (<0,1 ug/kg/min) puede ser eficaces sin producir efecto alfa.

Levosimendan puede ser un inodilatador más eficaz que milrinona.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 21 de 33





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

El empleo de hidrocortisona (1 mg/kg/dosis/6-8hrs) cuando son necesarias dosis altas de aminos cardiovasoactivas ha sido eficaz en algunas publicaciones para prevenir la progresión a LCOS o shock cardiogénico con signos de riesgo.

Si las medidas farmacológicas no son eficaces es necesario considerar una alternativa quirúrgica y/o asistencia circulatoria extracorpórea si es necesario sobrepasar dosis de adrenalina de 1-2 ug/kg/min y de dopamina de 10 ug/kg/min de forma mantenida y con ausencia de respuesta a corticoides. (12)

**Hipertensión arterial:**

Se considera hipertensión arterial (HA) en pediatría, aquella que se presenta en cifras superiores al P95 de tablas previamente aceptadas de acuerdo a su sexo, edad y talla.

Sin embargo, un tercio de los pacientes con reparación CoA., tienen un riesgo significativo a largo plazo a desarrollar hipertensión arterial, que se asocia a una alta morbilidad y mortalidad con los años cuando no son controlados periódicamente posquirúrgicamente. (13)

**Clinica:**

Los síntomas de presentación guardan relación con la hipertensión arterial (HTA), fatiga o claudicación de miembros inferiores y aquellos dependientes de sus principales complicaciones como: insuficiencia cardíaca (IC), rotura de la aorta o aneurisma disecante, endocarditis o endarteritis infecciosa y hemorragia cerebral. (14)

**Tratamiento:**

Se recomienda ser operados a temprana edad para disminuir la incidencia de hipertensión arterial postquirúrgico.

Además del uso pre y posquirúrgico de beta bloqueadores a larga data y ser evaluados periódicamente. (13)

**Hipoxemia:**

Valores de PaO<sub>2</sub>/SatO<sub>2</sub> arterial bajos que implican un insuficiente transporte oxígeno para cubrir las necesidades del paciente generando una deuda de oxígeno, aumento de la extracción de oxígeno, Sat. Venosa mixta baja, metabolismo anaerobio, aumento de lactato y acidosis metabólica. Necesidades en PO con FiO<sub>2</sub> elevados (>0,6 - 0,7) y saturaciones arteriales inferiores a 75-80% indican compromiso de oxigenación importante y sus causas y mecanismo de producción deben ser investigados. Además de la repercusión sobre otros órganos y sistemas (SNC, renal, mesentérico, etc) de la hipoxia aguda, el deterioro de la función miocárdica neonatal es mayor que en otras edades de la vida.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 22 de 33





### Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

Es importante diferenciar hipoxemia de hipoxia (tisular). Esta última puede observarse con valores de PaO<sub>2</sub> / SatO<sub>2</sub> normales por ejemplo en situaciones de anemia extrema o fallo VI.

En todos los casos la Sat. Venosa mixta será baja.

El planteamiento ante una hipoxia aguda debe ser:

¿Es de causa pulmonar o cardiaca? Atelectasias, neumotórax, derrames pleurales, malposición del tubo traqueal, VM inadecuada pueden ser causas pulmonares de hipoxemia por hipoventilación alveolar o Shunt D-I intrapulmonar.

¿Es suficiente y adecuado el flujo pulmonar?

Si esta disminuido podría ser la causa de hipertensión pulmonar por alguno de los mecanismos anteriormente señalados, obstrucción al TSVD, fallo VD, cortocircuito insuficiente (ductus cerrado, fistula insuficiente o trombosada o acodada).

¿Existen cortocircuito D-I?

A nivel auricular, ventricular, del conducto arterioso y originan una mezcla venosa y desaturación. Diagnóstico ecocardiográfico. (12)

#### Tratamiento:

El tratamiento de la hipoxemia se basará por un parte en optimizar el recambio gaseoso (VM) y el transporte de oxígeno con medidas generales (Hb 14-15 gr/dl, FiO<sub>2</sub>), medidas específicas según la etiología, minimizar el consumo de oxígeno, hipotermia moderada.

Algunas medidas específicas son:

- ✓ Actuar invasivamente sobre la fuente de flujo pulmonar deficiente o Shunt intracardiaco con cortocircuito D-I.
- ✓ Favorecer la vasodilatación pulmonar.
- ✓ Si es necesario aumentar las resistencias sistémicas: adrenalina, noradrenalina.
- ✓ Resolver los problemas pulmonares de atelectasias, etc. (12)

#### Las obstrucciones sistémicas:

Son las que se producen a nivel sistémico como estenosis aortica residual, coartación, interrupción del istmo, etc. Se recomienda: nunca vasodilatar ni disminuir la precarga si existe. (12)







PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

### Arritmias:

La aparición de trastornos del ritmo cardíaco durante el postoperatorio es siempre un evento indeseable que puede complicar la evolución de este período.

La aparición de estas arritmias cardíacas puede relacionarse con múltiples factores:

- ✓ Procedimiento quirúrgico: bloqueo AV completo tras corrección de una comunicación interventricular.
- ✓ Cardiopatía subyacente (cavidad previamente dilatada): arritmias auriculares tras la corrección de una estenosis mitral, o arritmias ventriculares tras la corrección de una coronaria anómala.
- ✓ Cardioplejía: arritmias supraventriculares.
- ✓ Tratamiento postoperatorio: taquiarritmias secundarias a una exagerada administración de sustancias inotrópicas.
- ✓ Trastornos electrolíticos y del equilibrio ácido base.

De todos modos, hay que decir que las arritmias graves son poco frecuentes, y que pueden tratarse con éxito si se detectan con prontitud. (15)

### Hemorragia postoperatoria

La incidencia de una hemorragia postoperatoria importante tras la cirugía de las cardiopatías congénitas se presenta en un 5 a un 10% de los casos aproximadamente y conlleva una morbilidad significativa e incluso contribuye a aumentar la mortalidad. (16)

### Aproximación terapéutica

El tratamiento de la hemorragia postoperatoria, así como el ahorro de transfusiones de sangre de banco, se inicia de forma «profiláctica» en el preoperatorio, siempre que sea posible, y la situación y características del niño lo permitan.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 24 de 33







PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

**Sugerencias postoperatorias:**

- Deben mantenerse unas cifras mínimas de hemoglobina superiores a 10 g/100 ml en pacientes corregidos y sin signos de bajo gasto cardíaco ni insuficiencia cardíaca y superiores a 12 g/100 ml, en los que no cumplen estas premisas citadas.
- La transfusión de sangre total fresca (< 48 h), debidamente radiada para matar los linfocitos, se ha comprobado que disminuye el sangrado postoperatorio, comparada con la administración por separado de concentrados de hemáties, PFC y plaquetas, sobre todo en niños menores de 2 años de edad.(18)(20)

Si el recuento plaquetario es inferior a 100.000 plaquetas/ml, está plenamente justificada la administración de unidades de plaquetas, en caso de hemorragia.

- Respecto a la infusión de PFC, sólo se debe emplear empíricamente si después de la administración de plaquetas persiste el sangrado. Si está indicado su empleo en intervenciones urgentes en pacientes anticoagulados con dicumarínicos a los que no se les ha podido retirar el acenocumarol con anterioridad y de forma adecuada, así como en casos de déficit de vitamina K, cuando la situación no permite esperar la respuesta a su administración EV., que tarda de 6 a 8 h en producirse.
- En niños, especialmente en neonatos y lactantes que sangren y tengan los tiempos de protrombina y TTPA alargados 1,5 veces por encima de los valores normales, puede en ocasiones ser de mayor utilidad la administración de crioprecipitados.(20)

**Agentes farmacológicos****Aprotinina:**

La aprotinina es un inhibidor de la tripsina, la plasmina, el complejo plasmina-estreptocinasa, la calicreína y la quimotripsina. Posee, asimismo, actividad antifibrinolítica directa e indirecta, protege el fibrinógeno, los factores de coagulación V y VIII, las alfa 2-globulinas séricas y la función plaquetaria.

**Ácido épsilon-aminocaproico (EACA) y ácido tranexámico.**

El EACA y el ácido tranexámico son dos antifibrinolíticos sintéticos. Parece ser que ambos reducen el sangrado postoperatorio inmediato en niños con cardiopatías congénitas cianóticas y con tiempos de CEC superiores a 60 min, pero no en cardiopatías acianóticas ni en reintervenciones.

El EACA se emplea a una dosis de 75-150 mg/kg en la inducción anestésica, seguidos de una infusión EV continua durante la intervención a 10-15 mg/kg/h.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 25 de 33





PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



#### Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

En el postoperatorio puede ser de utilidad, en ocasiones, la administración de una dosis única de 100 mg/kg de EACA si hay evidencia de fibrinólisis y persiste el sangrado.

El ácido tranexámico se suele administrar una dosis única de 50 mg/kg en la inducción anestésica.

En el período postoperatorio, en presencia de fibrinólisis activa y hemorragia persistente puede administrarse una dosis de 15-25 mg/kg de ácido tranexámico, que puede repetirse a las 8 h, en caso de persistir el cuadro.

#### Reintervenciones quirúrgicas

Existen múltiples protocolos sobre cuándo reintervenir a un niño por hemorragia, pero quizás el más sencillo, más fácil de recordar y más universalmente aceptado es el de reoperar al niño si sangra por encima del 10% de su volumen sanguíneo total en una hora, o bien del 5% de su volemia total por hora, durante 3-4 h consecutivas. (17)(18)(20)

La volemia total se estima aproximadamente en:

- 85 ml de sangre/kg en niños menores de 10 kg de peso.
- 80 ml de sangre/kg en niños menores de 10 y 20 kg de peso.
- 75 ml de sangre/kg en niños con un peso corporal superior a 20 kg.

Por tanto, podemos señalar que ante la duda hay que reoperar.

El taponamiento cardíaco es una de las complicaciones más graves de la hemorragia postoperatoria. En la población infantil, no siempre se presenta bajo los signos considerados como clásicos (presión arterial baja, presión venosa central elevada, pulso paradójico y ensanchamiento mediastínico superior en la radiografía de tórax), sino que con frecuencia aparece tan sólo como una situación de bajo gasto cardíaco y no atribuyéndose por ello a una situación de pretaponamiento, o taponamiento propiamente dicho. El diagnóstico de certeza lo establece la ecocardiografía. (20)

#### 6.4.3 Efectos Adversos y Colaterales del Tratamiento

- Edema generalizado del paciente por el uso prolongado de prostaglandina E-1
- Oliguria secundario al uso de adrenalina como inotrópico.
- Hipotensión secundaria al tratamiento vasodilatador.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 26 de 33





PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



#### Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

##### 6.4.4 Signos de Alarma

- Palidez de miembros inferiores
- Ausencia de pulso pedio
- Anuria
- Distensión abdominal

##### 6.4.5 Criterios de Alta

- Buena tolerancia oral.
- Sin infección de herida operatoria.

##### Al alta hospitalaria:

Decidida el alta, consensuarán pediatra, cardiólogo y cirujano el tratamiento y se establecerá con el cardiólogo la fecha de consulta para seguimiento.

- Se informará a los padres. Optimo información conjunta.
- Debe ser valorado el niño por su pediatra y cardiólogo local en el plazo máximo de 10 días.
- Cuidados de la herida que se extenderán hasta los 16 días desde la operación.
- El cirujano completa el informe operatorio.

##### 6.4.6 Pronostico

- 20% de los pacientes pueden presentar re-coartación en la evolución postquirúrgica.
- La hipertensión arterial prevalente postquirúrgica se reporta en pacientes mayores de 1 año al momento de la cirugía.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 27 de 33





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

## 6.5 COMPLICACIONES

## COMPLICACIONES POSTQUIRÚRGICA:

De acuerdo al procedimiento al que fue sometido:

## Toracotomía lateral:

- Sangrado, hemotórax
- Quilotórax
- Parálisis del nervio recurrente laríngeo
- Parálisis frénica
- Síndrome de Horner
- Isquemia intestinal
- Hipertensión arterial paradójica
- Paraplejía
- Isquemia/menor crecimiento de brazo izquierdo (técnica de Waldhausen)
- Isquemia vertebrobasilar (técnica de Waldhausen)
- Isquemia cerebral

## Bypass cardiopulmonar:

- Sangrado
- Isquemia cerebral
- Disfunción miocárdica
- Parálisis del nervio recurrente
- Síndrome de Horner
- Hipertensión paradójica.

## Cateterismo intervencionista:

- Obstrucción de la arteria femoral/pseudoaneurisma
- Disección aórtica/aneurisma/ruptura
- Migración/malposición de stent

Las complicaciones a largo plazo incluyen:

- Estrechamiento continuo o repetitivo de la aorta entre 5-14%. (22)(23)
- Endocarditis
- Hipertensión arterial.

## 6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

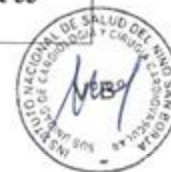
Se recomienda que todos los pacientes con coartación aórtica deban tener seguimiento por un cardiólogo pediatra.

Además se recomienda la referencia a un centro de tercer nivel, con especialistas en cardiología pediátrica, cirugía de tórax y cardiovascular, para la realización de todos los procedimientos diagnósticos o intervencionistas

Fecha: SETIEMBRE 2016

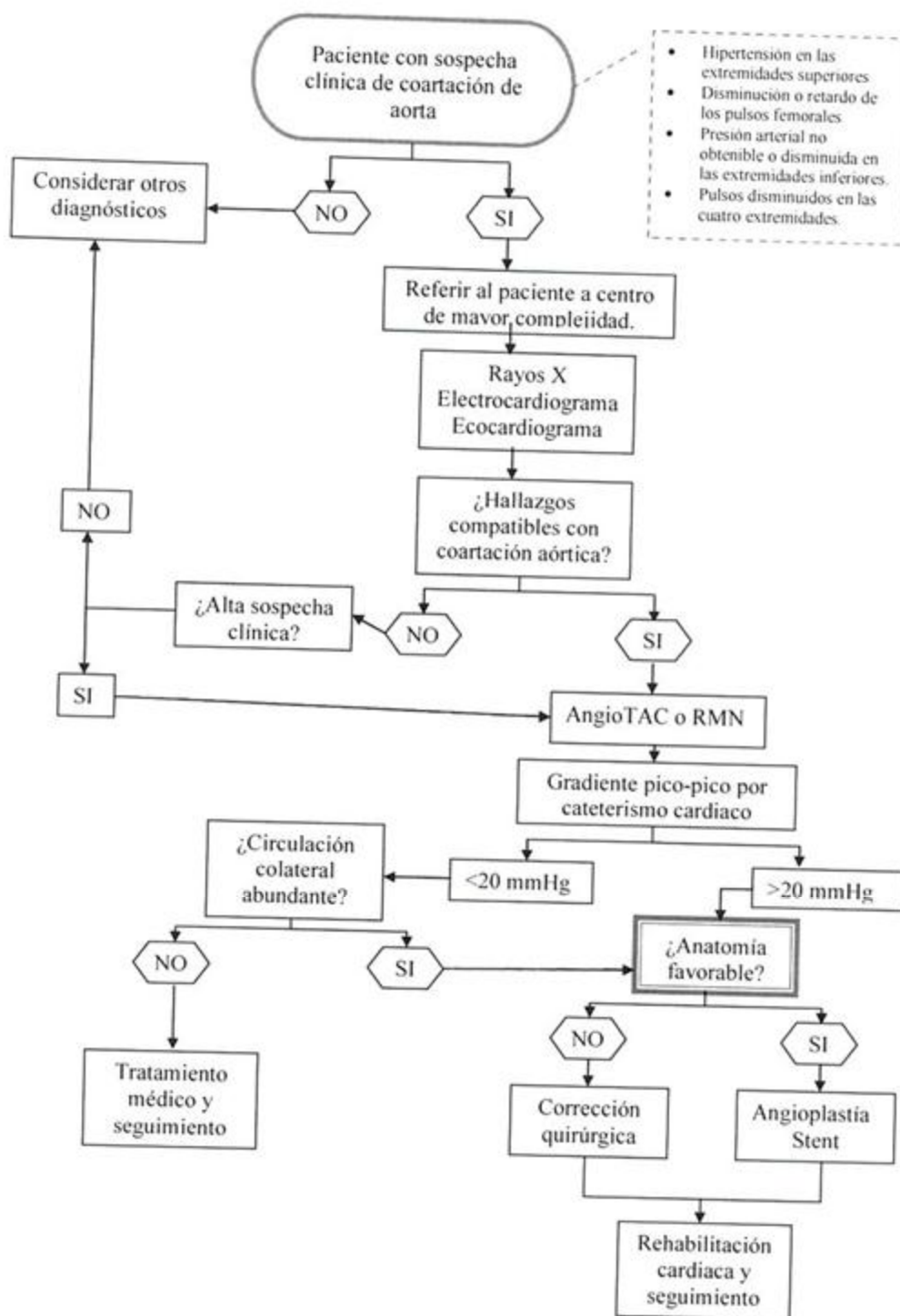
Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 28 de 33





Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta  
6.7 FLUXOGRAMA / ALGORITMO





PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto de Gestión  
de Servicios de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

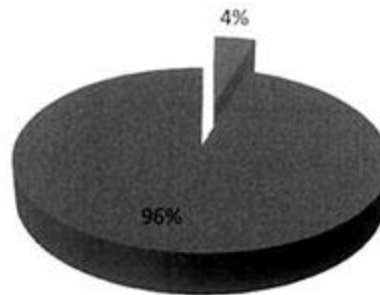


Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

VII.- ANEXOS

PATOLOGÍA QUIRÚRGICA 2014 - 1er TRIMESTRE 2016  
INSNSB (n=385)

■ Coartación de aorta ■ Resto de Patologías



Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 30 de 33





Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta  
Características clínico epidemiológicas de las cardiopatías congénitas más frecuentes<sup>6</sup>

Cardiopatía congénita	Orden	Incidencia por mil nacidos vivos <sup>a</sup>			Porcentaje entre las CC <sup>b</sup>	Tipo de cardiopatía y severidad	Evolución pronóstico
		Q1	Mediana	Q3			
Todas las cardiopatías		6,02	7,67	10,57			
No cianóticas			6,40		83		
Cianóticas		1,08	1,27	1,53	17		
Comunicación interventricular (CIV)	1*	1,76	2,83	4,48	20	Leve a severa No cianótica (las formas graves si pueden cursar con cianosis)	Hasta el 90% se cierra antes de los 2 años Las grandes y moderadas pueden producir HTP (hipertensión pulmonar), IC (insuficiencia cardíaca) e infecciones pulmonares
Persistencia del ducto arterioso (PCA)	2*	0,37	0,56	1,06	10	No cianótica Moderada a severa (pueden causar cianosis si son severas)	El 35% cierra en el primer mes de vida, el 75% a los tres meses y casi todos al año de vida.
Comunicación interauricular (CIA)	3*	0,32	0,57	0,78	10-17	No cianótica Leve a moderada	Se desconoce cuántos cierran, si se trata de ostium secundum. Manifestaciones clínicas pueden iniciarse en la segunda década de la vida (*)
Estenosis pulmonar valvular (EP)	4*	0,36	0,53	0,84	8-10	No cianótica Moderada a severa (en lesiones severas puede causar cianosis)	Si cirugía, el pronóstico es malo; la valvuloplastia da resultados excelentes.
Tetralogía de Fallot (TF)	5*	0,29	0,36	0,58	11-13 (70)	Cianótica severa	Sobreviven 90% a los 20 años de edad y 85% a los 30 años de edad. 5-10% de los casos con TF corregidos son re-operados 15 por lesiones residuales, a lo largo de 20-30 años de seguimiento. El tratamiento quirúrgico logra buena calidad de vida. Mortalidad hospitalaria <2%.
Coartación de la aorta (CoAo)	6*	0,29	0,36	0,49	4 (3-10)	No cianótica Moderada a severa (las severas pueden causar cianosis)	Supervivencia superior al 95% al año y de 90% a los 10 años. El 20% fallece en la 2ª década de la vida y el 85%, antes de los 30 años. Asintomáticos hasta los 15 años. Un 10% desarrolla IC leve y puede sobrevivir sin intervención hasta la edad adulta.
Comunicación auriculoventricular (CAV)	7*	0,24	0,34	0,40	3-5	Cianótica Severa	Si cirugía, el 90% de la variedad completa fallece antes de los 2 años. Si sobreviven al primer año, pueden llegar a la segunda década de la vida.
Transposición de los grandes vasos (TGV)	8*	0,23	0,30	0,39	7-8 (5)	Cianótica Severa	La TGV pura es incompatible con la vida. 60% fallece al primer mes y el 90% al primer año.
Estenosis aórtica congénita (EAC)	9*	0,16	0,26	0,39	3-6	No cianótica, moderada a severa (las severas pueden causar cianosis)	El 20% continua con estenosis leve a los 30 años y un 20% requerirá de válvula. En la estenosis moderada, 40% requerirá cirugía con supervivencia del 81% a los 25 años. Muerte súbita en el 2% antes de los 15 años y el 29% después de los 15 años.
Ventriculo izquierdo hipoplásico (VIH)	10*	0,15	0,23	0,28	2,5	Cianótica Severa	Es la mayor causa de muerte de los recién nacidos en la primera semana de vida (25% de todas las muertes de origen cardíaco en los lactantes). La expectativa de vida de estos pacientes ha ido mejorando en los últimos años (70% de supervivencia a 5 años).





PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

**VIII.-Referencias Bibliográficas o Bibliografía**

- 1.- Brojendra N Agarwala, Emile Bacha, Qi Ling Cao, Ziyad M Hijazi, Clinical manifestations and diagnosis of coarctation of the aorta. Uptodate 19.2: may 2013. This topic last update: mar 21, 2013 (acceso el 3 de julio del 2013). Disponible en: URL: <http://www.uptodate.com>
- 2.- Russell GA, Berry PJ, Watterson K, Dhasmana JP, Wisheart JD. Patterns of ductal tissue in coarctation of the aorta in the first three months of life. J Thorac Cardiovasc Surg. 1991 Oct;102(4):596-601.
- 3.- Rudolph AM, Heymann MA, Spitznas U. Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta. Am J Cardiol. 1972;30(5):514.
- 4.- Monedero Maroto C., Camino López M., Girona José M., Malo Concepción P. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. Sociedad Española de Cardiología. Rev Esp Cardiol. 2001;54:49-66. - Vol. 54 Núm.01
- 5.- Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Mahle WT, Correa A. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. J Pediatr. 2008;153(6):807.
- 6.- Hoffman JL, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2002;39(12):1890.
- 7.- OLORTEGUI, Adriel y ADRIANZEN, Manuel. Incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año en el Perú. An. Fac. med., abr./jun. 2007, vol.68, no.2, p.113-124. ISSN 1025-5583.
- 8.- Corvacho de Campos A.; Betty Veliz B. Coartación Aórtica (COAO). Estudio de 55 Especímenes. Servicio Anatomía Patológica IESN. Revista Peruana de Cardiología Vol. XXXII N° 1. Enero – Abril 2006
- 9.- Stoll C, Alembik Y, Dott B. Familial coarctation of the aorta in three generations. Ann Genet. 1999;42(3):174-6.
- 10.- Solana Gracia R.; García Guereta L. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.
- 11.- Morris MJH, Mc Namara D. Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. The Science and Practice of Pediatric Cardiology. 2nd ed. Baltimore: Williams and Wilkins; 1998. p. 1347-83.
- 12.- Moreno Ruiz L., Ríos Mejía D., Carreón Balcárcel G. Diagnostico y Tratamiento de la Coartación Aórtica del Adulto. México 2011, 8 – 40. [www.cenetec.salud.gob.mx](http://www.cenetec.salud.gob.mx)
- 13.- Fraser CD Jr., Carberry KE. Congenital heart disease. In: Townsend CM, Beauchamp RD, Evers BM, Mattox KL, eds. Sabiston Textbook of Surgery. 18th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2007:chap 60.
- 14.- Guía del Proceso Quirúrgico Cardiovascular Neonatal. Servicio de Neonatología, Cardiología Pediátrica, Cirugía Cardiovascular Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid Abril 2010.
- 15.- Kenny D., Polson J., Martin J., FR Paton J., Zolf A. Hypertension and coarctation of the aorta: an inevitable consequence of developmental pathophysiology. Hypertension Research (2011) 34, 543-547; doi:10.1038/hr.2011.22; published online 17 March 2011.
- 16.- Fernández Arias M., Vázquez Vigoa A. Roselló Azcanio A., Álvarez Batard G., Martínez Fernández L y Méndez Rosabal A. Hipertensión arterial secundaria a coartación de la aorta. Rev Cubana Med 2007;46(2)
- 17.- Baño Rodrigo A., Domínguez Pérez F., Fernández Pineda L., Gómez González R. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en el postoperado de cardiopatía congénita. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital del Niño Jesús. Rev Esp Cardiol 2000; 53: 1496-1526.

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 32 de 33







PERÚ

Ministerio  
de SaludInstituto de Gestión  
de Servicios de SaludInstituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

## Guía de Práctica Clínica de Coartación de Aorta

- 18.- Gold JP, Jonas RA, Lang P, Elixson EM, Mayer JE, Castañeda AR. Transthoracic intracardiac monitoring lines in pediatric surgical patients: a ten-year experience. *Ann Thorac Surg* 1986; 42: 185-191.
- 19.- Jonas RA, Elliott, MJ. Cardiopulmonary bypass in neonates, infants and young children. Oxford: Butterworth-Heinemann Ltd., 1994.
- 20.- Hardy JF, Bêlisle S, editores. Bleeding and transfusions after cardiac surgery in adults and in children: a review of current management strategies. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 1905-1960.
- 21.- Stark J, De Leval M. Surgery for congenital heart disease. Filadelfia: WB Saunders Co., 1994.
- 22.- Baño Rodrigo A. et al. Guías de práctica clínica en el postoperado de cardiopatía congénita. *Rev Esp Cardiol* Vol. 53, Núm. 11, Noviembre 2000; 1496-1526.
- 23.- Abdala D., Lejbusiewicz G., Pose G., Touyá G., Riva J., Ligüera L., Pastorino M., Pérez S., Antúnez S., Picarelli D. Tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas: resultados de 213 procedimientos consecutivos. Departamento de Cardiopatías Congénitas. Centro Cardiológico Americano. *Arch Pediatr Urug* 2006; 77(3): 237-243
- 24.- Burch PT, Cowley CG, Holubkov R, Null D., Lambert LM, Kouretas PC, Hawkins JA. Coarctation repair in neonates and young infants is small size or low weight still a risk factor? *J. Thorac Cardiovasc Surg.* 2009 Sep. 138(3):547-52. Epub 2009 Jul 01.
- 25.- Karamlou T, Bernasconi A, Jaeggi E, Alhabshan F, Williams WG, Van Arsdell GS, Coles JG, Calderone CA. Factors associated with arch reintervention and growth of the aortic arch after coarctation repair in neonates weighing less than 2.5 kg. *J. Thorac Cardiovasc Surg.* 2009 May. 137 (5) 1163-7. Epub Mar. 09)

Fecha: SETIEMBRE 2016

Código: GPC-004/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-  
V-001

Página 33 de 33

