

GOBIERNO FEDERAL



SALUD

SEDENA

SEMAR

Guía de Práctica Clínica

Detección de Cardiopatías Congénitas en
Niños mayores de 5 años Adolescentes y
Adultos

Evidencias y Recomendaciones

Catalogo Maestro de Guías de Práctica Clínica: IMSS-054-08

CONSEJO DE
SALUBRIDAD GENERAL



DIF
SISTEMA NACIONAL
PARA EL DESARROLLO
INTEGRAL DE LA FAMILIA



Vivir Mejor

Av. Paseo de la Reforma No. 450 piso 13, Colonia Juárez,
Delegación Cuauhtémoc, 06600 México, DF.

Página Web: www.cenetec.salud.gob.mx

Publicado por CENETEC

© Copyright CENETEC

Editor General

Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud

Esta Guía de Práctica Clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Los autores han hecho un esfuerzo por asegurarse que la información aquí contenida sea completa y actual; por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta Guía, que incluye evidencias y recomendaciones y declaran que no tienen conflicto de intereses.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las variaciones de las recomendaciones aquí establecidas al ser aplicadas en la práctica, deberán basarse en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y las preferencias de cada paciente en particular; los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada institución o área de práctica

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud

Deberá ser citado como: **Detección de Cardiopatías Congénitas en Niños Mayores de 5 años Adolescentes y Adultos**, México: Secretaría de Salud; **2008**

Esta Guía puede ser descargada de Internet en:

<http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html>

ISBN en trámite

Q20 Malformaciones Congénitas de las Cámaras Cardíacas y sus Conexiones

Guía de Práctica Clínica
Detección de Cardiopatías Congénitas en Niños Mayores de 5 años,
Adolescentes y Adultos

Autores:

Carlos Alva	Cardiología y Cardiología Pediátrica	Instituto Mexicano del Seguro Social	Jefatura del Servicio de Cardiopatías Congénitas H. de Cardiología CMN Siglo XXI
Roberto Arriaga	Cardiología	Instituto Mexicano del Seguro Social	Servicio de Urgencias Hospital de Cardiología CMN Siglo XXI
Felipe David Gómez	Cardiología y Cardiología Pediátrica	Instituto Mexicano del Seguro Social	Servicio de Cardiopatías Congénitas Hospital de Cardiología CMN Siglo XXI
Benito Octavio Palacios Capilla	Medicina Familiar	Instituto Mexicano del Seguro Social	Unidad de Medicina Familiar número 12
María Luisa Peralta Pedrero	Médico Familiar	Instituto Mexicano del Seguro Social	CUMAE División Excelencia Clínica
Carlos Riera	Cirugía Cardiovascular y Cirugía en Cardiopatías Congénitas	Instituto Mexicano del Seguro Social	Servicio de Cirugía Cardiotorácica, Hospital de Cardiología CMN Siglo XXI
David Vázquez Rubiel,	Cardiología	Instituto Mexicano del Seguro Social	Hospital General de Zona Carlos McGregor
Lucelli Yáñez Gutiérrez	Cardiología y Cardiología Pediátrica	Instituto Mexicano del Seguro Social	Servicio de Cardiopatías Congénitas Hospital de Cardiología CMN Siglo XXI.

Validación:

Silvia Sanchez Ambríz	Médico Familiar	Instituto Mexicano del Seguro Social	UMF número 5 IMSS
Juan Manuel López Carmona	Medicina Familiar	Instituto Mexicano del Seguro Social	Coordinación de Educación Médica, Estado de México Oriente. IMSS
Jesús Flores Flores	Cardiología Intervencionista	Instituto Mexicano del Seguro Social	Hemodinamia Centro Médico Nacional SXXI

Índice:

1. Clasificación.....	5
2. Preguntas a responder por esta Guía	6
3. Aspectos Generales.....	7
3.1 Justificación	7
3.2 Objetivo de esta Guía	7
3.3 Definición	8
4. Evidencias y Recomendaciones	9
4.1 Prevención Primaria.....	10
4.1.1 Promoción a la Salud	10
4.1.1.1 Estilo de Vida	10
4.2 Manifestaciones Clínicas	14
4.3. Patrones Radiológicos de las Cardiopatías Congénitas más Frecuentes	22
4.4. Estudios de Gabinete	26
Algoritmos.....	28
5. Definiciones Operativas	29
6. Anexos	30
6.1 Sistemas de niveles de evidencias y gradación de Recomendaciones.....	30
6.2 Anexos Clínicos	31
7. Bibliografía.....	42
8. Agradecimientos	44
9. Comité Académico.....	45
10. Directorio	46
11. Comité Nacional Guías de Práctica Clínica.....	47

1. CLASIFICACIÓN

Registro: IMSS-054-08	
PROFESIONALES DE LA SALUD que participa en la atención	Médico General, Médico Familiar, Pediatra o Médico Pediatra, Cardiólogo Médico
CLASIFICACIÓN DE LA ENFERMEDAD	Q20 Malformaciones Congénitas de las Cámaras Cardíacas y sus Conexiones
CATEGORÍA DE GPC	Primer Nivel de Atención Consejería Evaluación Tamizaje Prevención
USUARIOS POTENCIALES	Médico General, Médico Familiar, Pediatra o Médico Pediatra, Cardiólogo Médico
TIPO DE ORGANIZACIÓN DESARROLLADORA	Instituto Mexicano del Seguro Social, Hospital de Cardiología CMN SXXI, UMF número 5 IMSS, Hospital General de Zona Carlos McGregor
POBLACIÓN BLANCO	Niños mayores de 5 años, adolescentes y adultos ambos sexos.
FUENTE DE FINANCIAMIENTO/PATROCINADOR	Instituto Mexicano del Seguro Social
INTERVENCIONES Y ACTIVIDADES CONSIDERADAS	Detección de factores de riesgo hereditarios y no hereditarios para cardiopatía congénita. Reconocimiento clínico de niños mayores de 5 años, adolescentes y adultos con síntomas sugestivos de cardiopatías congénitas con y sin tratamiento previo.
IMPACTO ESPERADO EN SALUD	Mayor proporción de niños mayores de 5 años adolescentes y adultos referidos a segundo nivel por sospecha de cardiopatía congénita con base en sus factores de riesgo o cuadro clínico sugestivo
METODOLOGÍA¹ Este apartado tendrá la misma redacción en todas las GPC, lo que cambiara será lo que esta señalado en amarillo	Definición del enfoque de la GPC Elaboración de preguntas clínicas Métodos empleados para colectar y seleccionar evidencia Protocolo sistematizado de búsqueda Revisión sistemática de la literatura Búsquedas de bases de datos electrónicas Búsqueda de guías en centros elaboradores o compiladores Búsqueda manual de la literatura Número de Fuentes documentales revisadas: 34 Validación del protocolo de búsqueda Adopción de guías de práctica clínica Internacionales: Selección de las guías que responden a las preguntas clínicas formuladas con información sustentada en evidencia Construcción de la guía para su validación Respuesta a preguntas clínicas por adopción de guías Análisis de evidencias y recomendaciones de las guías adoptadas en el contexto nacional Respuesta a preguntas clínicas por revisión sistemática de la literatura y gradación de evidencia y recomendaciones Emisión de evidencias y recomendaciones
MÉTODO DE VALIDACIÓN	Validación del protocolo de búsqueda Método de Validación de la GPC: Validación por pares clínicos Validación Interna: Instituto Mexicano del Seguro Social
CONFLICTO DE INTERES	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés
REGISTRO Y ACTUALIZACIÓN	REGISTRO: IMSS-054-08 FECHA DE ACTUALIZACIÓN a partir del registro 2 a 3 años

Para mayor información sobre los aspectos metodológicos empleados en la construcción de esta guía, puede contactar al CENETEC a través del portal: <http://www.cenetec.salud.gob.mx/>.

2. PREGUNTAS A RESPONDER POR ESTA GUÍA

1. ¿Cuáles son los tipos de cardiopatías congénitas que con mayor frecuencia se omiten en la etapa neonatal?
2. ¿Cuáles son los factores de riesgo y características clínicas que hacen sospechar cardiopatía congénita?
3. ¿Cuál es la diferencia entre un soplo funcional y uno orgánico?
4. ¿Cómo reconocer el síncope de origen cardíaco?
5. En caso de sospecha diagnóstica ¿qué estudios de laboratorio y gabinete están indicados en Primer Nivel de Atención Médica?
6. ¿Cuáles son los criterios para derivar al paciente a Segundo Nivel de Atención Médica?

3. ASPECTOS GENERALES

3.1 JUSTIFICACIÓN

El 85% de los nacidos vivos con una cardiopatía congénita alcanza la vida adulta. En países como Estados Unidos de Norteamérica esto ha condicionado que la prevalencia de adolescentes y adultos portadores de cardiopatía congénita sea mayor que la prevalencia de niños con esta anomalía. En este país existen más de un millón de personas con cardiopatía congénita, a los que se suman 50 mil cada año. (Warnes CA et al, 2001)

Aunque en México no se cuenta con cifras oficiales, se calcula que existen 300 mil adolescentes y adultos con cardiopatía congénita a los que se agregan 15 000 pacientes cada año (Alva C, et al, 2006)

En Canadá e Inglaterra se crearon los primeros servicios y sociedades para enfermos adolescentes y adultos con cardiopatías congénitas. La Sociedad Cardiovascular Canadiense, en 1996, realizó el Primer Consenso de principios de manejo para estos enfermos, (Therrien J et al 2001) posteriormente The American College of Cardiology organizó la conferencia de Bethesda para el cuidado de estos pacientes en el año 2000, mientras que la European Society of Cardiology ha publicado sus guías sobre este campo en 2003 (Deanfild J et al, 2003).

3.2 OBJETIVO DE ESTA GUÍA

La Guía de Práctica Clínica **para al Detección de Cardiopatías Congénitas en Niños mayores de 5 años Adolescentes y Adultos** Forma parte de las Guías que integrarán el **Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica**, el cual se instrumentará a través del Programa de Acción **Específico de Guías de Práctica Clínica**, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Sectorial de Salud 2007-2012.

La finalidad de este Catálogo, es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal del Primero nivel de atención, las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales sobre:

Que el Médico Familiar identifique grupos de riesgo, detecte las manifestaciones clínicas y utilice en forma adecuada los estudios de gabinete necesarios para el diagnóstico de sospecha de las cardiopatías congénitas más frecuentes.

Incrementar el número de niños mayores de 5 años, adolescentes y adultos con diagnóstico de sospecha de cardiopatía congénita que son referidos convenientemente a Segundo Nivel de Atención Médica para confirmar el diagnóstico y tratar

Lo que favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica, contribuyendo de esta manera al bienestar de las personas y de las comunidades, que constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

3.3 DEFINICIÓN

Cardiopatía Congénita: Malformaciones cardíacas o de sus grandes vasos presentes al nacimiento y que se originan en las primeras semanas de gestación por factores que actúan alterando o deteniendo el desarrollo embriológico del sistema cardiovascular

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

La presentación de la evidencia y recomendaciones en la presente guía corresponde a la información obtenida de GPC internacionales, las cuales fueron usadas como punto de referencia. La evidencia y las recomendaciones expresadas en las guías seleccionadas, corresponde a la información disponible organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron. Las evidencias en cualquier escala son clasificadas de forma numérica y las recomendaciones con letras, ambas, en orden decreciente de acuerdo a su fortaleza.

Las evidencias y recomendaciones provenientes de las GPC utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una de las GPC. En la columna correspondiente al nivel de evidencia y recomendación el número y/o letra representan la calidad y fuerza de la recomendación, las siglas que identifican la GPC o el nombre del primer autor y el año de publicación se refieren a la cita bibliográfica de donde se obtuvo la información como en el ejemplo siguiente:

Evidencia / Recomendación

E. La valoración del riesgo para el desarrollo de UPP, a través de la escala de Braden tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud

Nivel / Grado

2++
(GIB, 2007)

En el caso de no contar con GPC como documento de referencia, las evidencias y recomendaciones fueron elaboradas a través del análisis de la información obtenida de revisiones sistemáticas, metaanálisis, ensayos clínicos y estudios observacionales. La escala utilizada para la gradación de la evidencia y recomendaciones de estos estudios fue la escala Shekelle modificada.

Cuando la evidencia y recomendación fueron gradadas por el grupo elaborador, se colocó en corchetes la escala utilizada después del número o letra del nivel de evidencia y recomendación, y posteriormente el nombre del primer autor y el año como a continuación:

Evidencia / Recomendación

E. El zanamivir disminuyó la incidencia de las complicaciones en 30% y el uso general de antibióticos en 20% en niños con influenza confirmada

Nivel / Grado

1a
[E: Shekelle]
Matheson, 2007

Los sistemas para clasificar la calidad de la evidencia y la fuerza de las recomendaciones se describen en el Anexo 6.1.

Tabla de referencia de símbolos empleados en esta Guía:



EVIDENCIA



RECOMENDACIÓN



BUENA PRÁCTICA

4.1 PREVENCIÓN PRIMARIA

4.1.1 PROMOCIÓN A LA SALUD

4.1.1.1 ESTILO DE VIDA

Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado



Los defectos cardiacos son las malformaciones congénitas más frecuentes, con incidencia de 4 a 12 por 1000 recién nacidos vivos, la incidencia es más alta en los nacidos muertos.

Al menos 10% de los pacientes identificados en las clínicas de cardiopatías congénitas en adultos (principalmente aquellos con transposición corregida congénitamente, anomalías de Ebstein, comunicación intreauricular tipo ostium secundum) son diagnosticados hasta la edad adulta. Las anomalías cardiacas congénitas puede hacerse sintomáticas en cualquier momento desde el nacimiento hasta la edad adulta (válvula aortica bicúspide, prolapso de válvula mitral congénita, coartación aortica, defectos del septum ínterauricular, estenosis valvular pulmonar, persistencia del conducto arterioso, tetralogía de fallot).

III

[E: Shekelle]

Botto LD, 2003; Moreno F, 2005

III

[E: Shekelle]

Wames CA, 2001, Moreno F, 2005

R

En Primer Nivel de Atención Médica se deben implementar acciones de detección de cardiopatías congénitas en niños y adultos. Se debe buscar también intencionadamente aquellos pacientes que ya tienen antecedentes de corrección quirúrgica de malformaciones cardíacas para envío a segundo nivel.

B

[E: Shekelle]
Wames CA, 2001, Moreno F, 2005

E

Existe evidencia de que solo 60% de los nacidos vivos con cardiopatía congénita son diagnosticados al nacimiento. Se estima que en 20% de ellos el diagnóstico se omite probablemente por una deficiente exploración clínica neonatal. En cambio en el resto de los casos, generalmente cuando el defecto no es severo (por ejemplo la estenosis valvular aórtica, o la comunicación interauricular), no es posible hacer el diagnóstico en esta etapa y puede posteriormente manifestarse en edad escolar como un soplo que se descubre en algún examen de rutina.

II-b

III

[E: Shekelle]
Moller JH, 1995;Hoffman JI, 2002

R

Con base en que existe una proporción de pacientes con cardiopatía congénita que no es susceptible de ser diagnosticada en las primeras 24 horas postparto y otra proporción en que se omite el diagnóstico el médico de primer contacto debe identificar grupos de riesgo para hacer la búsqueda dirigida.

C

[E: Shekelle]
Moller JH, 1995;Hoffman JI, 2002
Wames CA, 2001, Moreno F, 2005
Botto LD, 2003

E

En estudios postmortem se ha observado que hasta 30 % de los niños presentan defectos cardíacos que no se diagnosticaron en vida. En un centro de atención cardiológico se observó que 1.4% de los pacientes adultos a los cuales se les realizó ecocardiografía habían sido diagnosticados recientemente. El reconocimiento tardío de los defectos cardíacos tiene un serio impacto en la salud a corto y a largo plazo. Pfammatter en 2001 en Suiza realizó un seguimiento de 323 niños para determinar las características de los pacientes con retraso en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas que requirieron intervención quirúrgica o cateterización. La proporción de pacientes con retraso en el

II-b

[E: Shekelle]
Pfammatter JP,2001

diagnóstico fue similar en las cardiopatías cianógenas y en las no cianógenas, aunque los reportes refieren que es mayor en las no cianógenas. El defecto septal atrial tipo primun o secundum fue el defecto que se identificó tardíamente con mayor frecuencia; realizándose el diagnóstico hasta después de los 8 años de edad. Se identificaron 6 pacientes con defecto del canal antrioventricular, tres de ellos tenían Síndrome de Down; 5 pacientes con coartación aortica y 2 adolescentes con Síndrome de Turner. Este estudio pone de manifiesto que el retraso en el diagnóstico se presenta inclusive en pacientes que tienen factores de riesgo cuya asociación con la presencia de cardiopatías congénitas es muy conocida.

R

Considerando que en países desarrollados, a pesar de que se efectúa tamisaje de cardiopatías congénitas y cromosomopatías, existen pacientes con retraso en el diagnóstico; se puede deducir que en México la proporción de estos pacientes debe ser muy superior. Por lo que se debe estimular al personal de salud para incrementar la detección.

E

Los pacientes portadores de cromosomopatías tienen 25 a 30 % riesgo de ser portadores de cardiopatía congénita. Y en algunas cromosomopatías como las trisomías 21, 18, 13 o el síndrome de Turner la frecuencia de cardiopatía congénita es todavía superior. (cuadro 1).

La causa de las cardiopatía congénita son:
25% de los casos anomalías cromosómicas
2 a 3% factores ambientales (enfermedades maternas, exposición a teratógenos etc) (cuadro 2 y 3)

El avance de la ciencia y la tecnología ha logrado que los pacientes con cardiopatía congénita tengan una sobre vida mayor por lo que algunos de ellos tienen descendencia, la cual tiene riesgo de recurrencia. (cuadro 2)

Con el incremento en el número de mujeres que retrasan la edad de la gestación se

C

[E: Shekelle]
Pfammatter JP, 2001

II b

[E: Shekelle]
Moreno F, 2005

III

[E: Shekelle]
Botto LD 2003

incrementa el riesgo en las cardiopatías congénitas.

R

El médico de primer contacto debe familiarizarse con los factores de riesgo más frecuentes, interrogar al paciente y a los familiares. Se recomienda la consulta periódica de los cuadros 1-6 donde se resumen los factores de riesgo que deben ser identificados.

D
[E: Shekelle]
Botto LD 2003

E

En el año 2002 se realizó un estudio de casos y controles para determinar los factores de riesgo para cardiopatías congénitas; incluyeron 346 pacientes por grupo. Se determinó la proporción de pacientes con los 10 factores de riesgo para cardiopatía congénita más frecuentes (prevalencia 47% en casos y 35% en controles $P < 0.005$). Las malformaciones extracardiacas fueron significativamente más frecuentes en el grupo con cardiopatías congénitas (RM 31 IC_{95%}16-61; $p < 0.001$); también las anormalidades cromosómicas (RM 34 IC_{95%}23-50 $p < 0.001$); los síndromes dismórficos (RM 4 IC_{95%}3-7 $p < 0.05$); y cardiopatía congénita en hermanos (RM 12.4 IC_{95%}10-14 $p > 0.001$). (cuadro 4, 5).

III
[E: Shekelle]
Roodpeyma S et al 2002

Para incrementar la detección de niños, adolescentes y adultos con cardiopatía congénita tratada y no tratada interrogar factores relacionados con lo siguiente:

a) Antecedentes familiares:

- Familiares consanguíneos portadores de cardiopatía congénita.
- Enfermedades o exposiciones maternas (edad materna avanzada, diabetes, enfermedad de la colágena, fenilcetonuria; exposición a fármacos, agentes anti-infecciosos, agentes físicos (cuadro 1-6)

R

C
[E: Shekelle]
Roodpeyma S et al 2002

b) Factores personales:

Ser portador de cromosomopatía, o cualquier malformación congénita.

E

Cerca de 50% de los pacientes con Síndrome de Down, Noonan, Williams o Turner tienen cardiopatía congénita. (cuadro 6)

Existe un riesgo de 2 a 7% cuando existen familiares de primer grado con cardiopatía congénita.

Antecedente de exposición materna a radiaciones durante la gestación.

II-b

[E: Shekelle]

Pierpont ME et al 2007, Moreno F, 2005

Pierpont ME et al 2007

R

Referir todo paciente con Síndrome de Down Noonan, Williams, Turner etc. sin valoración cardiológica reciente.

Referir a cardiología todo paciente con antecedentes familiares (padres o hermanos) con cardiopatía congénita.

C

[E: Shekelle]

Pierpont ME et al 2007, Moreno F, 2005

Pierpont ME et al 2007

4.2 MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado

E

Un tercio de los niños que nacen con cardiopatía congénita desarrollan síntomas en los primeros días de vida extrauterina. El 80% de los niños con enfermedad crítica se manifiesta con insuficiencia cardiaca congestiva (es frecuente que durante su alimentación presenten taquicardia, sudoración y retracción subcostal) .

III

[E: Shekelle]

Saenz RB et al 1999

E

En escolares y adolescentes las cardiopatías congénitas no cianógenas se manifiestan principalmente por insuficiencia cardiaca congestiva y estatura menor a la esperada en función de la edad. Las cardiopatías congénitas cianógenas se manifiesta principalmente con datos de hipoxia y se afecta tanto el peso como la estatura.

A la exploración física los signos de insuficiencia cardiaca son galope y estertores pulmonares.

La presencia o ausencia de soplo cardiaco no es determinante como base de la detección de cardiopatía congénita. Soplos transitorios son frecuentemente escuchados en niños sin

II b

III

[E: Shekelle]

Saenz RB et al 1999; Barriales AV 2005

anomalías cardíacas y en muchos defectos cardíacos severos no existe soplo, por ejemplo la atresia tricuspídea, la coartación de la aorta y la transposición de los grandes vasos.

En niños con algunos defectos obstructivos, del lado izquierdo del corazón, el pulso femoral puede ser palpable pero uno o ambos pulsos braquiales pueden no ser palpables. En los niños con coartación de la aorta los pulsos femorales pueden estar presentes al nacimiento pero pueden desaparecer o disminuir con el cierre del conducto arterioso de los 3 a 14 días de edad.

En la exploración física es importante observar el fenotipo en busca de rasgos sindrómicos (ej fenotipo de Síndrome de Down, Turner etc.). Buscar signos dismórficos (ojos: ej. forma de párpados y presencia de luxación de cristalino, altura y simetría de pabellones auriculares, fisura labiopalatina, paladar ojival, alteraciones perianales, deformidades torácicas, hiperlaxitud articular cuello “alado”, malformación de dedos o manos).

R

En el síndrome de Marfán se encuentra estatura mayor a la esperada de acuerdo a la edad.

El patrón respiratorio puede orientar sobre la presencia de flujo pulmonar aumentado o disminuido. En el primer caso se presentan datos de dificultad respiratoria (aleteo nasal, retracción xifoidea, disociación toracoabdominal etc.) y en el segundo caso solo respiración superficial, en ambos casos existe aumento de la frecuencia respiratoria.

En la región precordial se puede encontrar deformidad ósea, y se puede ver o palpar el choque de la punta del corazón (ápex) el cual se puede encontrar desplazado hacia afuera.

Buscar la presencia de soplo cardíaco y describir su localización, fase del ciclo cardíaco, intensidad e irradiaciones.

Presencia de disnea de esfuerzo, inadecuado desarrollo pondo-estatural infección de vías aéreas repetitiva, cianosis, palpitaciones (percepción del propio latido cardíaco)

B

[E: Shekelle]

Saenz RB et al 1999; Barriales AV 2005

taquicardia, síncope.

En abdomen buscar hepatomegalia y ascitis.

Explorar los pulsos de las cuatro extremidades. Si se encuentran aumentados puede existir hiperdinamia o escape de sangre durante la diástole. Si se encuentran disminuidos puede existir Hipoperfusión que puede ser generalizada o localizada.

E

Las cardiopatías congénitas en niños mayores de 5 años adolescentes y adultos se manifiestan por

Cianosis universal

Insuficiencia Cardíaca

Síncope cardiogénico

Palpitaciones

Soplos cardíacos en pacientes asintomáticos

B

[E: Shekelle]

Alva C, et al 2006

En pacientes de piel morena es más difícil observar la cianosis en piel por lo que se recomienda buscarla principalmente en labios lechos ungueales y mucosas. A partir de los 5 años se puede observar el hipocratismo digital, mejor conocido como dedos en palillo de tambor (secundario a la hipoxemia crónica).

R

B

[E: Shekelle]

Alva C, et al 2006

La mayoría de los pacientes con una cardiopatía congénita significativa tienen antecedentes de haber recibido tratamiento. Los enfermos con cianosis universal franca generalmente se saben cardiopatas

E

Ia

[E: Shekelle]

Wren C, 2001

El médico familiar deberá investigar el diagnóstico, tipo de intervención, el tiempo que ha transcurrido desde la cirugía y desde su última valoración por cardiología. Solicitar documentos clínicos de control.

R

B

[E: Shekelle]

Wren C, 2001

Durante la exploración física se puede corroborar la intervención quirúrgica al observar la cicatriz en tórax; se recomienda revisar el esternón y la cara lateral de ambos hemitórax.

E

La cianosis puede ser pulmonar o de origen cardiaco. Para diferenciar el origen de la cianosis se utiliza la prueba de oxígeno que requiere la medición exacta de la saturación de oxígeno.

la
[E: Shekelle]
Bernstein D, 2000

R

Cuando no se cuenta con los recursos para esta prueba, se puede administrar oxígeno durante 10 minutos, si la cianosis desaparece o disminuye notablemente lo más probable es que su origen sea pulmonar, por el contrario si no se modifica lo más probable es que su causa sea cardiaca.

A
[E: Shekelle]
Bernstein D, 2000

E

El paciente con cianosis se puede encontrar compensado (ligera fatiga sin datos de insuficiencia respiratoria) o descompensado (acentuación de la cianosis, aumento del trabajo respiratorio, que empeora con el llanto o esfuerzo físico). A esto último se le llama crisis de hipoxia y si avanza puede presentar pérdida del estado de alerta con riesgo de muerte.

la
[E: Shekelle]
Bernstein D, 2000

R

Los niños frecuentemente se adaptan a las limitaciones que les impone la falla cardiaca y suelen negar disnea o fatiga de esfuerzo, por lo cual se recomienda establecer la comparación de lo que puede hacer de ejercicio el paciente contra lo que pueden hacer sus compañeros de clase. La pregunta clave es si se cansa antes que sus compañeros. Preguntar tanto al enfermo como a sus familiares.

la
[E: Shekelle]
Bernstein D, 2000

E

La disnea o fatiga debida a arritmia.
La disnea o fatiga puede deberse a taquicardia o bradicardia. Las arritmias son la segunda causa de insuficiencia cardiaca en estos pacientes.

la
[E: Shekelle]
Maroto MC, 2001

R

En pacientes que refieran disnea o fatiga realizar auscultación de ruidos cardiacos en búsqueda de arritmias.
Cuando la frecuencia es superior a 160 latidos por minuto y el enfermo tiene datos de

hipotensión, se deben aplicar maniobras vagales (comprimir con los dedos la carótida izquierda y luego la derecha o pedirle al paciente que efectúe maniobra de valsalva (incremento voluntario de la presión intraabdominal), esto puede yugular la taquiarritmia. Si con el electrocardiograma se observa una frecuencia cardíaca menor de 50 por minuto y las ondas p no tienen relación con el complejo QRS, lo más probable es que se trate de un bloqueo AV completo y requerirá instalación urgente de marcapaso.

A
[E: Shekelle]
Maroto MC, 2001

E

Manifestaciones de Insuficiencia Cardíaca debida a daño miocárdico obedecen a 3 causas principales. La primera causa de insuficiencia cardíaca en niños mayores de 5 años es el daño miocárdico debido a lesiones residuales posterior a una o más cirugías o de maniobras de cardiología intervencionista. La segunda causa de insuficiencia cardíaca puede obedecer a lesiones detectadas por primera vez (CIV amplia, conducto arterioso permeable, canal auriculo-ventricular). El tercer grupo de lesiones que pueden producir insuficiencia cardíaca son las lesiones congénitas izquierdas en el siguiente orden: mitrales, aórticas y la coartación de la aorta. Causas cardiovasculares congénitas más frecuentes de insuficiencia cardíaca en niños mayores de 5 años

- Daño miocárdico después de cirugía de corazón o de Cardiología intervencionista.
- Arritmias
- Corto-Circuitos de izquierda a derecha: PCA, CIV, canal AV
- Lesiones congénitas izquierdas: Mitrales Aórticas, Coartación de la aorta.

la
[E: Shekelle]
Somerville J, 1997

R

En todo paciente con datos de insuficiencia cardíaca sin causa aparente, realizar acciones de detección de cardiopatías congénitas (factores de riesgo y evaluación clínico-radiográfica) e investigar intervenciones cardíacas previas.

A
[E: Shekelle]
Somerville J, 1997

E

Síncope. El síndrome neurocardiogénico se manifiesta por un síncope que puede llamarse menor (pérdida de la conciencia mientras están en bipedestación o en el momento de una toma de muestra sanguínea); generalmente se presenta en niños y adolescentes. Este tipo de síncope se caracteriza por presentarse en individuos sin enfermedad cardíaca (sin datos patológicos en exploración física, radiografías de tórax, electrocardiograma ni en ecocardiograma).

El síncope grave es menos frecuente, y se presenta en pacientes con enfermedades cardíacas congénitas o adquiridas. Los enfermos operados de Montan o Fallot son candidatos a presentar arritmias graves que pueden ocasionar este tipo de síncope. Estos pacientes generalmente antes del episodio sincopal presentan lipotimias, fatiga y en ocasiones angina.

Las cardiomiopatías en especial la hipertrófica pueden provocar síncope e incluso muerte súbita.

Ila
la
[E: Shekelle]

Savage DD,1985; Beneditt DG,1995

R

Aunque a diferencia del síncope neurocardiogénico, en el síncope ocasionado por cardiopatía es mas grave, de mayor duración, sin relación a cuestiones emocionales ni posturales y que el paciente se lastima al caer el diagnóstico diferencial deberá establecerse en Segundo Nivel de Atención Médica.

En todos los pacientes que presenten lipotimias, fatiga y angina sin causa aparente debe realizarse ECG, tele de tórax y envío Segundo Nivel de Atención Médica.

B
A[E: Shekelle]

Savage DD,1985; Beneditt DG,1995

E

Las palpitaciones son la autopercepción de los latidos del corazón. Es probable la existencia de una cardiopatía, cuando se presentan en reposo o se acompañan de datos de bajo gasto (palidez, lipotimia o síncope) si se presentan en pacientes con antecedente de intervención cardíaca su significado es mas grave. No olvidar que su origen puede ser extracardiaco como por ejemplo hipertiroidismo.

Ila
[E: Shekelle]
Perry JC, 1992

R

Cuando existen palpitaciones en pacientes con antecedentes cardiovasculares y se acompañan de datos clínicos de bajo gasto cardiaco el paciente deberá ser enviado a Segundo Nivel de Atención Médica.

B
[E: Shekelle]
Perry JC, 1992

E

Soplo Funcional. Es un soplo sistólico de alta tonalidad, poco intenso y generalmente se escucha en varios focos. La anemia, fiebre y el embarazo favorecen la aparición de soplos funcionales.

Soplo Orgánico. Son más intensos y están localizados a un solo foco que puede tener una irradiación bien definida, por ejemplo a la axila en caso de insuficiencia mitral o a cuello en caso de estenosis aórtica. Pueden ser sistólicos o diastólicos. Se combinan frecuentemente con otros datos como corazón hiperdinámico, apex desplazado hacia afuera, antecedentes de insuficiencia cardiaca, cianosis o antecedentes de cirugía cardiaca.

Ia
[E: Shekelle]
Alva C, 2006

R

Con base en que todos los soplos diastólicos son orgánicos se recomienda envío a Segundo Nivel de Atención Médica

Si el soplo es sistólico, y el paciente no tiene antecedentes de ser cardíopata, no tiene cicatrices de cirugía en el tórax, no hay cianosis, ni datos de insuficiencia cardiaca con el resto de exploración física normal es muy probable que se trate de soplo funcional, indicar radiografía de tórax y electrocardiograma y en caso de que sean normales continuar con atención usual en Medicina Familiar; si existen anormalidades en la radiografía o el electrocardiograma o se acompaña de otras manifestaciones sugestivas de soplo orgánico enviar a Segundo Nivel de Atención Médica.

A
[E: Shekelle]
Alva C, 2006

E

La endocarditis bacteriana es una complicación frecuente de pacientes que han recibido intervenciones cardiacas y en los pacientes con antecedente de cardiopatía congénita.

Ia
Baddour LM et al, 2005

R

Todo paciente con fiebre mayor de 38°C con antecedente ser cardiópata con o sin intervención quirúrgica cardíaca previa sospechar endocarditis bacteriana.

Pacientes con fiebre mayor de 38°C , datos de insuficiencia cardíaca y soplo orgánico sospechar endocarditis bacteriana.

Ante sospecha de endocarditis bacteriana no indicar antibiótico y enviar a urgencias.

A

[E: Shekelle]

Baddour LM et al, 2005

R

El estado hemodinámico del paciente se puede inferir a partir de lo siguiente:

Trabajo respiratorio aumentado con taquipnea es probable insuficiencia cardíaca

Se observa el choque del apex y se observa desplazado puede indicar cardiomegalia.

Presencia de cianosis o diaforesis (trabajo respiratorio aumentado).

Existe desnutrición ya que en la insuficiencia cardíaca crónica es frecuente.

Se debe tomar la tensión arterial en ambos brazos, determinar pulsos carotídeos, humerales y femorales. Pulsos amplios en las 4 extremidades en pacientes sin cianosis sugiere persistencia del conducto arterioso o insuficiencia valvular aórtica; en pacientes con cianosis lo mas probable es la atresia pulmonar con insuficiencia aórtica y un poco menos frecuente el tronco arterioso. Si los pulsos están disminuidos en femorales y aumentados en humerales, el diagnóstico de coartación es muy probable, sobre todo si se combina con hipertensión en miembros superiores.

En el hueco supraesternal y cuello, debe buscarse el Thrill (soplo palpable) que sugiere obstrucción por alguna forma de estenosis aórtica. Al palpar el área precordial es posible saber si el corazón es hiperdinámico o quieto; en el segundo espacio intercostal izquierdo se puede palpar el cierre de la válvula pulmonar.

En la exploración física se deben buscar estertores crepitantes en las bases que pueden traducir edema pulmonar.

B

[E: Shekelle]

Baddour LM et al, 2005

4.3. PATRONES RADIOLÓGICOS DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS MÁS FRECUENTES

Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado

E

Comunicación interventricular:

La Tele de Tórax (radiografía de tórax en proyección PA) muestra incremento de la circulación pulmonar por cortocircuito importante y cardiomegalia global.



III-IV
[E: Shekelle]
Chávez GE et al 2008

La Tele de Tórax puede ser normal en defectos pequeños. En enfermos que tienen un cortocircuito significativo de izquierda a derecha tienen los vasos pulmonares dilatados, tanto en periferia como en los hilios. El aumento progresivo de las resistencias pulmonares disminuye el tamaño de los vasos periféricos, por ello observamos diferencia de calibre con los hilios pulmonares que persisten dilatados. La arteria pulmonar se dilata en presencia de cortocircuito importante y la aorta es de tamaño normal. Esto se corresponde a los patrones b,c,d y e descritos en el cuadro 7. Puede existir crecimiento uni o biventricular.

R

La Tele de tórax es útil para valorar el estado del flujo pulmonar. Se puede observar aumentado, cuando no hay enfermedad vascular o disminuido cuando si existe enfermedad vascular pulmonar

C
[E: Shekelle]
Chávez GE et al 2008

E

Persistencia del conducto arterioso:

La Tele de tórax muestra cardiomegalia de grados variables, acorde con el grado de cortocircuito. Las cavidades izquierdas están dilatadas, la arteria pulmonar es prominente y en aquellos casos que tienen mayor tiempo de evolución, existe además dilatación de la aorta ascendente. A medida que aumenta el grado de las resistencias pulmonares, se observa reducción del hiperflujo (flujo aumentado) pulmonar. Evolutivamente puede encontrarse la radiografía de tórax normal y evolucionar por los patrones b,c,d, y e referidos en el cuadro 7.

III
[E: Shekelle]
Chávez GE et al 2008

R

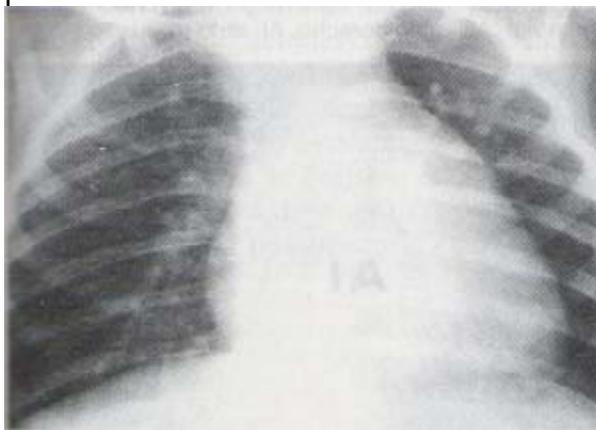
La radiografía de tórax es útil para valorar el estado del flujo pulmonar: aumentado, cuando no hay enfermedad vascular, disminuido cuando si existe enfermedad vascular pulmonar.

C
[E: Shekelle]
Chávez GE et al 2008

E

Comunicación Inter-Auricular (CIA):

La Tele de tórax presenta cardiomegalia a expensas de cavidades derechas de grado moderado, la arteria pulmonar esta dilatada y la circulación pulmonar aumentada.



Las cavidades derechas crecen por la sobrecarga diastólica de las mismas, la aorta recibe un flujo menor y es característica de la CIA una aorta pequeña (aorta hipoplásica). Puede evolucionar por los patrones b, y c; y más tardíamente por el patrón e.

III
[E: Shekelle]
Chávez GE et al 2008

R

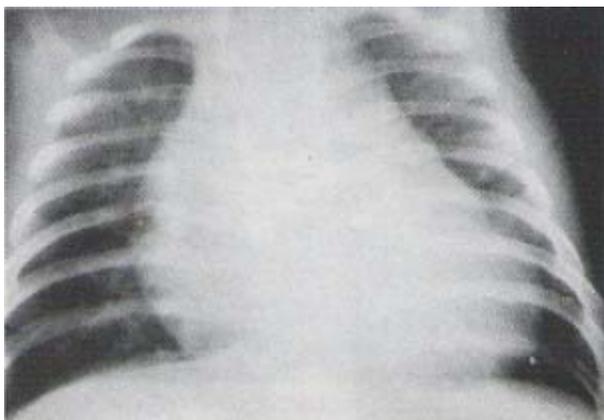
La Tele de tórax es útil para valorar el estado del flujo pulmonar: aumentado, cuando no hay enfermedad vascular, disminuido cuando si existe enfermedad vascular pulmonar

C[E: Shekelle]
Chávez GE et al 2008

Coartación de la aorta:

E

La tele de tórax muestra cardiomegalia global y la redistribución del flujo hacia los ápices, lo que indica hipertensión venocapilar pulmonar.



Puede observarse cardiomegalia uni o bi-ventricular que depende de los defectos asociados. Cuando el defecto es aislado, puede observarse la redistribución del flujo. Es habitual observar el estrechamiento de la aorta en el lugar de la coartación y las dilataciones preestenóticas y posestenóticas (signo del "3 invertido") en la silueta mediastínica izquierda. En relación al flujo pulmonar, se identifica un patrón "d" por el aumento de presión en las cavidades izquierdas. En los niños mayores de 4 años puede observarse erosión del borde inferior de las costillas por las intercostales dilatadas, este es el signo de Roessler.

III

[E: Shekelle]

Chávez GE et al 2008

R

La radiografía de tórax apoya el diagnóstico de coartación cuando aparecen los signos típicos del 3 invertido y el signo de Roessler

C

[E: Shekelle]

Chávez GE et al 2008

Tetralogía de Fallot:

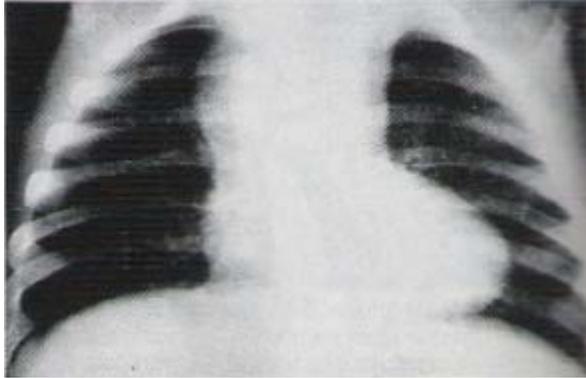
E

En la tele de tórax se observa una discreta cardiomegalia, la punta del corazón esta levantada, el arco medio excavado, el arco aórtico a la derecha y la circulación pulmonar francamente reducida.

III

[E: Shekelle]

Chávez GE et al 2008



La típica exploración radiológica muestra un corazón en bota, de tamaño normal (coeur en sabot). Puede detectarse un patrón fino reticular, uniforme y difuso de la trama vascular pulmonar, si hay vasos colaterales importantes. La imagen clásica descrita es la de corazón en “zapato sueco”. La vasculatura pulmonar está disminuida, con excepción de aquellos casos con importante circulación colateral. Cuando la vasculatura pulmonar esta aumentada, a expensas de la circulación colateral, se visualiza una trama vascular fina muy marcada que adquiere una distribución lineal. La aorta ascendente está dilatada, lo que se debe a un aumento del volumen de sangre que recibe esta arteria. Aproximadamente 25% de los pacientes con Tetralogia de Fallot tienen un arco aórtico a la derecha. Esta afección se caracteriza por un patrón de oligo-hemia pulmonar.

R

La radiografía de tórax típica en zapato sueco, flujo pulmonar disminuido y arco derecho se presenta en el 25% de los casos

C

[E: Shekelle]

Chávez GE et al 2008

4.4. ESTUDIOS DE GABINETE

Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado

E

La clínica, el electrocardiograma y el estudio radiológico de tórax permiten identificar las características más representativas de la cardiopatía.

La estructura cardíaca se estudia de manera secuencial con la ayuda del ecocardiograma. La Ecocardiografía Transtorácica es la técnica de imagen que mayor información aporta para pacientes con cardiopatía congénita, sin embargo con frecuencia hay que recurrir a otros métodos diagnósticos como la Ecocardiografía Transesofágica, la Resonancia Magnética (método que también proporciona información en cuanto a anatomía y función es la resonancia magnética) o la angiocardiógrafa.

El cateterismo con fines diagnósticos se utiliza para completar la información de las características anatómicas de algunas cardiopatías, así como, el grado de incremento de las presiones a nivel pulmonar y de las cavidades del corazón.

El acceso venoso con catéteres de diámetro adecuado permite el mapeo de arritmias en estos pacientes. Es frecuente la asociación en cuanto a manejo del electrofisiólogo pediatra con el cirujano o con el intervencionista durante la corrección de defectos cardíacos.

IV
[E: Shekelle]
Hurtado MJ, 2005

IV
[E: Shekelle]
Buendía A, 2005

R

En todo paciente que se sospeche cardiopatía congénita y que se encuentre hemodinámicamente estable solicitar tele de tórax y electrocardiograma; posteriormente enviar a Segundo Nivel para continuar su evaluación.

Si existen manifestaciones de insuficiencia cardíaca, endocarditis bacteriana o descompensación hemodinámica realizar envío a Segundo Nivel de Atención Médica sin radiografías ni electrocardiograma.

D
[E: Shekelle]
Hurtado MJ, 2005
Buendía A, 2005

E

Cuando se sospeche cardiopatía congénita se debe tomar un electrocardiograma, sin embargo si la probabilidad de cardiopatía congénita es alta un electrocardiograma normal no descarta el diagnóstico.

La radiografía de tórax en un niño con insuficiencia cardíaca muestra cardiomegalia e incremento vascular pulmonar.

Frecuentemente la radiografía de tórax en proyección Postero-Anterior (PA) y lateral, es el primer estudio que alerta al clínico sobre la presencia de una cardiopatía congénita o una anomalía de los grandes vasos. Mediante este estudio se puede determinar el contorno del corazón y del mediastino, la vascularidad pulmonar y la presencia de calcificaciones.

Es poco probable que un niño presente una cardiopatía congénita severa cuando lo encontramos estable clínicamente y con una radiografía de tórax y un electrocardiograma de características normales.

La radiografía de tórax es indispensable para descartar enfermedad pulmonar y sirve para definir la posición del corazón y valorar el tamaño de este, situación del arco aórtico y el patrón de vascularización pulmonar, este último refleja el estado hemodinámico.

(cuadro 7).

En niños mayores de 5 años, adolescentes y adultos con cardiopatía congénita, lo más probable es que se identifiquen alteraciones radiográficas y electrocardiográficas.

R

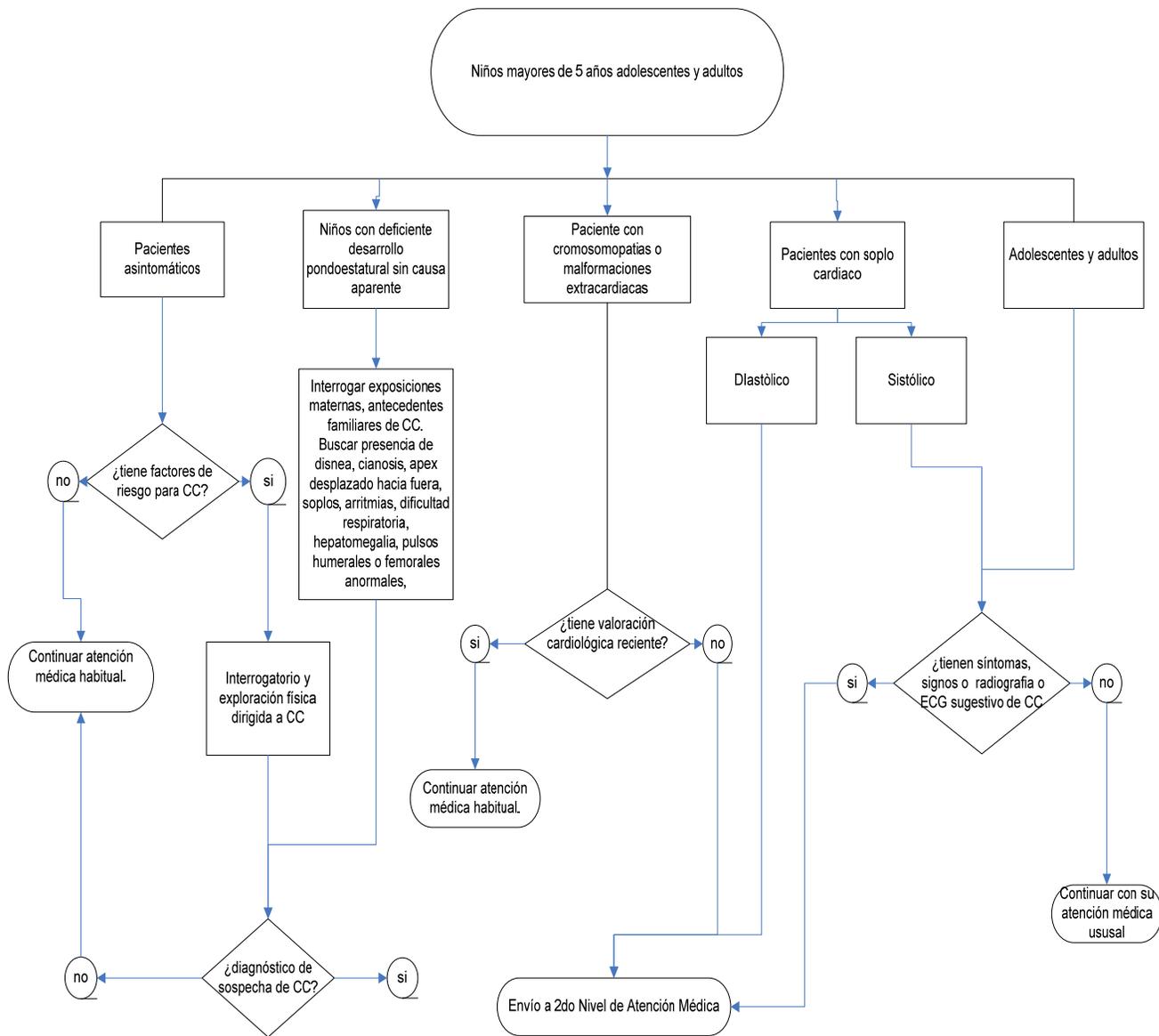
IV
[E: Shekelle]
Saenz RB, 1999

IV
[E: Shekelle]
Chávez GE et al 2008, Ho VB et al 2000

D
[E: Shekelle]
Chávez GE et al 2008, Ho VB et al 2000

ALGORITMOS

Algoritmo 1. Detección de Cardiopatías Congénitas en Niños Mayores de 5 años, Adolescentes y Adultos



5. DEFINICIONES OPERATIVAS

Acropaquias: Dedos en palillo de tambor por hipoxemia crónica.

Canal AV: Canal auriculoventricular.

Cardiología intervencionista: Término más usado para describir la técnica en la que durante el cateterismo cardíaco, se introducen dispositivos especiales para fines terapéuticos, vgr.: Cierre de defectos, apertura de válvulas.

CIA: Comunicación interauricular

CIV: Comunicación interventricular

EKG: Electrocardiograma

Holter: Dispositivo que graba el electrocardiograma del enfermo durante 24 hs.

Síndrome Eisenmenger: Cuando cualquier corto-circuito de izquierda a derecha se invierte, **vgr.:** Comunicación interventricular, conducto arterioso persistente con corto-circuito de derecha a izquierda por enfermedad vascular, que lo hace inoperable

PCA: Persistencia del conducto arterioso

6. ANEXOS

6.1 SISTEMAS DE NIVELES DE EVIDENCIAS Y GRADACIÓN DE RECOMENDACIONES

Categoría de la evidencia	Fuerza de la recomendación
Ia. Evidencia para meta-análisis de los estudios clínicos aleatorios	A. Directamente basada en evidencia categoría I
Ib. Evidencia de por lo menos un estudio clínico controlado aleatorios	
Ila. Evidencia de por lo menos un estudio controlado sin aleatoriedad	B. Directamente basada en evidencia categoría II o recomendaciones extrapoladas de evidencia I
Ilb. Al menos otro tipo de estudio cuasiexperimental o estudios de cohorte	
III. Evidencia de un estudio descriptivo no experimental, tal como estudios comparativos, estudios de correlación, casos y controles y revisiones clínicas	C. Directamente basada en evidencia categoría III o en recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías I o II
IV. Evidencia de comité de expertos, reportes opiniones o experiencia clínica de autoridades en la materia o ambas	D. Directamente basadas en evidencia categoría IV o de recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías II, III

Modificado de: Shekelle P, Wolf S, Eccles M, Grimshaw J. Clinical guidelines. Developing guidelines. BMJ 1999; 3:18:593-59

6.2 ANEXOS CLÍNICOS

CUADRO I. CROMOSOMOPATÍAS MÁS COMUNES CON AFECTACIÓN CARDIACA

Cromosomopatías	Riesgo de cardiopatía congénita (%)	Lesiones más comunes
Trisomía 21 (S. Down)	50	Comunicación auriculoventricular completo, comunicación interventricular, comunicación interauricular,
Trisomía 13 (S. de Pattau)	>90	Comunicación interventricular Comunicación interauricular valvulopatías
Trisomia 18 (S. de Edwards)	>90	Comunicación interventricular, Persistencia del conducto arterioso, Valvulopatías
45X0 (S. Turner)	25	Coartación de aorta, Estenosis Pulmonar, Estenosis aórtica, Otras
4p- (S.WOlff)	40	Comunicación interventricular o interauricular, Persistencia del conducto arterioso
13q-	50	Comunicación interventricular
18q-	50	Comunicación interventricular o interauricular
5p- (Cri du Chat)	25	Persistencia del conducto arterioso
22q11(CATCH-22)	75	Malformaciones Troncoconales
12q22(Noonan)	>50	Estenosis pulmonar, Miocardiopatía Hipertrófica
7q11.23 (Villiams-Beuren)	75	Estenosis aórtica supravalvular, Estenosis pulmonar Periférica
12q(Holt-Oram)	75	Comunicación interauricular,, Comunicación interventricular, Trastornos conducción
20p(Alagille)	85	Estenosis Pulmonar, Tetralogía de Fallot

Fuente: Moreno F. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. Protocolos de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica. Actualizada 2005 (consultado 16 junio 2008). Disponible en: http://www.aeped.es/protocolos/protocolos_secp.htm

CUADRO II. RIESGO DE RECURRENCIA POR PARENTESCO CONSANGUÍNEO.

Malformación cardíaca	Riego con hermano afectado (%)	Riesgo con un progenitor afectado (%)
Comunicación interventricular	6	4
Comunicación interauricular	3	4
Defecto del Septo Atrio-Ventricular	2	5-10
Ductus Arterioso Permeable	2.5	3
Estenosis Aórtica Valvular	3	5-10
Estenosis pulmonar valvular	2	6
Coartación de Aorta	2	3
Transposición de Grandes Arterias	2	5
Tetralogía de Fallot	2	4
Síndrome del Corazón Izquierdo Hipoplásico.	1-2	5

Fuente: Moreno F. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. Protocolos de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica. Actualizada 2005 (consultado 16 junio 2008). Disponible en: http://www.aeped.es/protocolos/protocolos_secpc.htm

CUADRO III EXPOSICIONES MATERNAS QUE INCREMENTAN LA PROBABILIDAD DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL FETO

Exposición durante la gestación	Defecto	RM
Fenilcetonuria	Cualquier defecto	>6
Diabetes Pregestacional	Cualquier defecto	3.1-18
	Defectos Conotruncales	5.55
	Isomerismos derecho o izquierdo	8.3
	D – Transposición de las grandes arterias	3.8-27.2
	Defecto del septum auriculo ventricular	10.6
	Defecto septal	2.9-20.2
	Síndrome del corazón hipoplástico izquierdo	3.9
	Defectos del tracto de salida	3.7-17.9
	Persistencia de conducto arterioso (solo productos con peso>2500)	
Enfermedad Febril	Cualquier defecto	1.8-2.9
	Defectos conotruncales	1.55
	Cualquier defecto obstructivo derecho	2.2-2.9
	Atresia tricuspídea	5.1-5.2
	Cualquier defecto Obstructivo Izquierdo	2.7
	Coartación aórtica	2.7
	Defectos del septum ventricular	1.8
Influenza	Cualquier defecto	2.1
	Defectos de Conotruncal	1.74
	D - Transposición de las grandes arterias	2.1
	Todos los defectos obstructivo derechos	2.5
	Todos los defectos obstructivos Izquierdos	2.9
	Coartación aórtica	3.8
	Defectos del septum ventricular	2.0
	D - Transposición de las grandes arterias con septum ventricular intacto	2.2
	Atresia Tricuspídea	4.3
Rubeola	Cualquier defecto	No disponible (+)
	Defectos del septum ventricular	+
	Persistencia del conducto arterioso	+
	Anormalidades de la válvula pulmonar	+
	Estenosis pulmonar Periférica	+
Epilepsia	Cualquier defecto	+

Fuente: Jenkins KJ, Correa A, Feinstein J et al. Noninherited Risk Factors and Congenital Cardiovascular Defects: Current Knowledge. A Scientific Statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young. *Circulation* 2007;115:2995-3014.**Se redujo el riesgo cuando la madre tomo ácido fólico simultáneamente

CUADRO IV EXPOSICIONES MATERNAS QUE INCREMENTAN LA PROBABILIDAD DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL FETO

Exposición durante la gestación	Defecto	RM
Drogas terapéuticas		
Anticonvulsivantes	Cualquier defecto	4.2
Tocólisis con Indometacina	Persistencia del conducto arterioso	+
Ibuprofeno	Cualquier defecto	1.86
	D -Transposición de las grandes arterias	2.5
	Defecto del septum atrioventricular (síndrome de Down)	2.4
	Defectos del septum interventricular	1.9
	Válvula aórtica bicúspide	4.1
Sulfasalazina	Cualquier defecto	3.4
Talidomida	Cualquier defecto	
Vitamina A	Defectos del tracto (salida)	0.0-9.2
	Defectos del tubo neural (cardiacos y no cardiacos)	0.7-4.8
	Estenosis pulmonar y defectos no cardiacos	0.5
**Trimetoprim con Sulfametoxazol	Cualquier defecto	2.1-4.8
Derivados de la vitamina A /retinoides	Cualquier defecto	+
Drogas no terapéuticas		
Marihuana	Defecto del septum ventricular	1.9
	Síndrome de Ebstein	2.4
Exposiciones ambientales		
Solventes orgánicos	Defecto conotruncal	2.3-3.9
	Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico	3.4
	Coartación aórtica	3.2
	Estenosis pulmonar	5.0
	D - Transposición de las grandes arterias con septum ventricular intacto	3.4
	Tetralogía de Fallot	2.7
	Retorno venoso pulmonar anómalo total	2.0
	Defecto del septum atrioventricular no cromosómico	5.6
	Anormalidad Ebstein	3.6
		Defectos del septum ventricular

Fuente: Jenkins KJ, Correa A, Feinstein J et al. Noninherited Risk Factors and Congenital Cardiovascular Defects: Current Knowledge. A Scientific Statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young. *Circulation* 2007;115:2995-3014.**Se redujo el riesgo cuando la madre tomo ácido fólico simultáneamente

CUADRO V. COMPARACIÓN FACTORES DE RIESGO PARA CARDIOPATÍA CONGÉNITA EN SUIZA.

Característica	Casos n=346	Controles n=346	p	OR _{95%}
Consanguinidad parental	76	66	NS	1.2 (1.1-1.3)
Malformaciones extracardiacas	74	3	0.001	31.1 (15.9-60.9)
Anormalidades cromosómicas	31	-	0.001	34.5 (23.3-49.8)
Uso materno de medicamentos o drogas*	23	25	NS	0.9 (0.52-1.62)
Enfermedad materna	19	24	NS	0.8 (0.38-0.88)
Antecedente materno de aborto	14	20	NS	0.71 (0.56-0.91)
Anomalías cardiacas en hermanos	12	-	0.001	12.4 (10.3-14.4)
Antecedentes maternos de óbitos	6	7	NS	0.85 (0.46-1.58)
Anomalías cardiacas en padres	4	2	NS	2.01 (0.46-8.83)
Síndromes dismórficos	4	-	0.05	4.05 (2.5-6.7)

Fuente: Roodpeyma S, Kamali A, Afshar F, Naraghi S. Risk Factors in Congenital Heart Disease. Clinical Pediatrics 2002;41(9):653-658.

*Substancias consideradas: progesterona, antibióticos, tranquilizantes, citrato de clomifen, anticonceptivos orales, insulina, antigripales, antihipertensivos, anticoagulantes, bromocriptina metimazol broncodilatadores agentes anestésicos, antihistamínicos y opio

CUADRO VI. MALFORMACIONES EXTRACARDIACAS QUE FRECUENTEMENTE SE ASOCIAN A CARDIOPATÍA CONGÉNITA.

Hernia diafragmática
 Atresia duodenal
 Atresia de esófago y Fístula traqueo-esofágica
 Ano imperforado
 Asociación VACTER
 Asociación CHARGE
 Síndrome de Ivermark (Heterotaxia)
 Onfalocele
 Penatología de Cantrell y Ectopia Cordis
 Agenesia Renal (Síndrome de Potter)
 Síndrome de Goldenhar
 Agenesia del cuerpo calloso

Fuente: Moreno F. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. Protocolos de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica. Actualizada 2005 (consultado 16 junio 2008). Disponible en: http://www.aeped.es/protocolos/protocolos_secp.htm

CUADRO VII. SÍNDROMES CON HERENCIA MONOGENICA CON FRECUENTE ASOCIACIÓN CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA

Autosómica dominante	Autosómica recesiva
Síndrome (S) de Apert	S. de Ellis Van Crevelde
S de Ehler-Danlos	S. de Jervell-Langer-Nielsen
S. de Holt-Oram	Glucogenolisis Iia, IIIa, IV
S. de Marfán	Mucopolisacaridosis I, IV
S. de Romano-Ward	Ataxia de Friedreich
A. de Alagille	Pseudoxantoma elástico
S. de Noonan	S. de Beckwith-Wiederman
Leopard	S. de Mulibrey
S. de Williams-Beuren	
S. de Bourneville (Esclerosis tuberosa)	Ligada al cromosoma X
S. de Steinert (Distrofia miotónica)	S.hunter (Mucopolisacaridosis II)
S. de Watsos (Cardiocutaneo)	Distrofia muscular de Duchene

Fuente: Moreno F. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. Protocolos de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica. Actualizada 2005 (consultado 16 junio 2008). Disponible en: http://www.aeped.es/protocolos/protocolos_secp.htm

CUADRO VIII. PATRONES HABITUALES DE VASCULARIZACIÓN PULMONAR QUE PUEDEN OBSERVARSE EN RADIOGRAFÍAS POSTERO-ANTERIORES DE TÓRAX.

- a. Normal: disminución gradual del calibre de las arterias pulmonares, desde el hilio a la periferia, es de mayor calibre en los lóbulos inferiores que en los superiores
- b. Patrón de cortocircuito de izquierda a derecha: se produce por una sobrecarga de sangre a las cavidades derechas y de aquí a las arterias pulmonares, que dilata todas sus ramas y da lugar a lo que se conoce como circulación aumentada de tipo activo o plétora pulmonar. En casos de duda puede servir como referencia el considerar que el calibre del tronco de la arteria pulmonar es igual al diámetro de la tráquea, o valorar el signo bronco-arteria cuando sea visible, ya que en condiciones normales, ambas estructuras cortadas transversalmente y vistas de frente tienen que tener el mismo diámetro

- c. Patrón de hipertensión pulmonar: aparece como respuesta del pulmón al exceso de sangre que transportan las arterias pulmonares en los cortocircuitos de izquierda derecha, lo que hace que se contraigan las arterias periféricas; las arterias hiliares, provistas de paredes elásticas, se dilatan, y ello motiva un cambio brusco en el calibre vascular que aparece dilatado a nivel hilar y disminuido en la periferia.
- d. Patrón de hipertensión venocapilar, también llamado congestión venosa o capilar, se manifiesta ante el fallo del miocardio ventricular izquierdo, con el estancamiento consiguiente de la sangre en las venas pulmonares, lo que motiva fundamentalmente una dilatación de las venas y posiblemente por causa refleja una contracción de las arterias de los lóbulos inferiores, y en este caso son de mayor calibre los vasos de los lóbulos superiores que los inferiores: de aquí el termino de circulación pasiva o redistribución
- e. Patrón de disminución de la vascularización, también llamado oligohemia o isquemia pulmonar: manifiesta siempre una disminución del flujo pulmonar.
- f. Patrón vicariante: es complementario del anterior y tiene lugar cuando se hipertrofian los vasos bronquiales o arteriolas pulmonares (Chávez GE et al 2008)
- g. Patrón asimétrico: implica una diferencia entre la vascularización de los dos pulmones.

**CUADRO IX. MANIFESTACIONES CLÍNICAS, RADIOGRÁFICAS Y ELECTROCARDIOGRÁFICAS
FRECÜENTES EN ADOLESCENTES Y ADULTOS CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA.**

Manifestaciones clínicas	Radiografía tórax y ECG
COMUNICACIÓN ÍTER AURICULAR	
<p>La mayoría son asintomáticos. En los sintomáticos se presenta disnea de esfuerzo, arritmias supraventriculares principalmente fibrilación auricular, insuficiencia del ventrículo derecho, embolismos paradójicos o infecciones pulmonares recurrentes. En pacientes con defectos amplios, puede ser palpable la sístole del VD y la pulsación de la AP. A la auscultación el aumento de flujo a través de la válvula pulmonar produce un soplo meosistólico y el segundo ruido cardíaco característicamente tiene un desdoblamiento fijo. El flujo a través de la CIA no produce soplo.</p>	<p>La radiografía de tórax muestra la dilatación de las AP y sus ramas y el crecimiento de AD y VD y flujo pulmonar aumentado.</p> <p>El ECG a menudo presenta desviación del eje a la derecha y bloqueo completo de rama derecha. El eje se desvía a la izquierda en pacientes con defectos de tipo <i>ostium primum</i> y es frecuente el ritmo de la unión o ritmo auricular bajo (p negativas en cara inferior) en pacientes con defecto tipo seno venoso. A partir de la tercera década de la vida, son frecuentes la fibrilación auricular y la taquicardia supraventricular.</p>

COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR	
<p>La mayoría de adultos con una CIV restrictiva están asintomáticos, y la probabilidad de desarrollar enfermedad pulmonar vascular obstructiva es escasa si el defecto es pequeño. A la EF se puede encontrar un frémito a lo largo del borde esternal inferior izquierdo y un soplo holosistólico rudo en mesocardio grado 3-4/6, producido por el paso de la sangre del VI a VD. El soplo termina antes del final de la sístole en las CIV musculares pequeñas, debido a la oclusión del defecto por contracción del músculo cardíaco. Pacientes con grandes defectos que sobreviven hasta adultos comúnmente presentan falla del VD o hipertensión pulmonar con fallo del VD. Con el incremento de la hipertensión pulmonar el soplo holosistólico y el frémito disminuyen y finalmente desaparecen, así como el flujo a través de la CIV. Puede aparecer un soplo de regurgitación pulmonar (soplo de Graham Steel), cianosis y acropaquias. La endocarditis infecciosa es una complicación relativamente frecuente. Las CIV perimembranasas pueden asociarse con insuficiencia aórtica progresiva debido al prolapso de los velos en el defecto. En algunos pacientes se desarrolla estenosis subaórtica o subpulmonar tardía.</p>	<p>La radiografía de Tórax y el ECG son normales en los pacientes con CIV restrictivas pequeñas. En los grandes defectos se evidencia crecimiento de la AD, VI y VD. Con el desarrollo de la hipertensión pulmonar, aparece dilatación de la AP proximales y rápido estrechamiento de las AP dístales con campos pulmonares oligohémicos y eje hacia la derecha en el ECG</p>
PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO	
<p>La exploración física muestra un frémito y un soplo continuo en la parte superior del borde esternal izquierdo. Si se desarrolla obstrucción vascular pulmonar e hipertensión pulmonar, el soplo continuo desciende en duración e intensidad y finalmente desaparece, pudiendo observarse un clic eyectivo pulmonar y un soplo diastólico de regurgitación pulmonar. Si la persistencia del conducto arterioso es grande, el cortocircuito izquierda-derecha provoca una presión diferencial amplia y pulsos periféricos saltones.</p>	<p>La radiografía de tórax y el ECG reflejan la hipertrofia del VI y el crecimiento de la AI. La aorta ascendente y la AP son prominentes y existe plétora pulmonar. Si se desarrolla hipertensión pulmonar aparece hipertrofia del VD. En ocasiones, el persistencia del conducto arterioso puede ser visualizado radiográficamente como una opacidad en la confluencia de la aorta descendente y el cayado aórtico.</p>

ESTENOSIS AÓRTICA	
<p>Por lo menos la mitad de los enfermos mayores de 4 años se encuentran asintomáticos. Los síntomas clásicos de la estenosis aórtica son angina de pecho, síncope o presíncope e insuficiencia cardiaca. El pulso carotídeo está típicamente retrasado y disminuido, <i>parvus y tardus</i>, y en la auscultación presenta un soplo rudo romboidal sobre el área aórtica, a menudo irradiado hacia el cuello, que se retrasa en la sístole conforme empeora la estenosis. El componente aórtico del segundo ruido está disminuido o audible y se ausculta un cuarto ruido. El desdoblamiento paradójico del segundo ruido indica severidad.</p>	<p>En la radiografía de tórax es común la dilatación de la aorta ascendente y el redondeamiento sin dilatación del VI. Su dilatación está en relación con el grado de insuficiencia aórtica e insuficiencia cardiaca. A veces se observa la calcificación valvular habitualmente en mayores de 20 años.</p> <p>En el electrocardiograma se observa hipertrofia ventricular izquierda, sin embargo 30% de los enfermos tienen electrocardiograma normal</p>
ESTENOSIS PULMONAR	
<p>Frecuentemente adultos asintomáticos son identificados por un soplo mesosistólico rudo en foco pulmonar. Pacientes con EP grave pueden referir disnea durante el ejercicio y, menos frecuentemente, dolor torácico retroesternal o síncope con el ejercicio. En estadios finales, el VD puede fracasar y aparecer signos congestivos.</p> <p>En la obstrucción pulmonar moderada o intensa, puede palpase un frémito a lo largo de la parte superior del borde esternal izquierdo. El segundo ruido está ampliamente desdoblado, pero es móvil con la respiración. Se ausculta a lo largo del borde esternal izquierdo un soplo expulsivo áspero, sistólico, romboidal, que incrementa su intensidad con la inspiración. Si la válvula es flexible, un clic de eyección, que disminuye con la inspiración, precede al soplo. Conforme la estenosis se hace más grave, el soplo sistólico se retrasa y el clic eyectivo se acerca al primer ruido al prologarse la sístole del VD.</p>	<p>En la radiografía de tórax en los pacientes con estenosis grave se observa la dilatación postestenótica del tronco de la AP y el agrandamiento de las cavidades derechas. El ECG muestra una desviación del eje hacia la derecha de hipertrofia del VD.</p>

COARTACIÓN DE AORTA	
<p>Pueden estar asintomáticos, pero frecuentemente el primer signo de la enfermedad es la hipertensión arterial sistémica. También pueden iniciar con, epistaxis, cefaleas o debilidad en piernas con el ejercicio. Algunos casos no tratados se presentan con datos de insuficiencia cardiaca congestiva, cardiopatía isquemia prematura, estenosis aórtica, disección aortica o hemorragia intracraneal inexplicada. Las mujeres con coartación son particularmente de alto riesgo de disección durante el embarazo. Dos tercios de los pacientes por encima de los 40 años sin corrección tienen síntomas de insuficiencia cardiaca y la mortalidad es de 75% a los 50 años y de 90% a los 60 años. El diagnóstico debe sospecharse por la hipertensión arterial sistólica sistémica mayor en los brazos que en las piernas (>10 mmHg) y el pulso femoral ausente o disminuido y retrasado con respecto al pulso radial. Puede existir un soplo sistólico rudo interescapular y en el borde esternal izquierdo; y un frémito en el hueco supraesternal. Se puede auscultar un clic de eyección sistólico debido a una válvula aórtica bicúspide y un amplio soplo sistólico romboidal en la pared torácica correspondiente a las arterias intercostales colaterales, por la extensa circulación colateral arterial hacia las partes dístales del cuerpo a través de las arterias torácicas interna, subclavia , escapular e intercostales.</p>	<p>En la radiografía de tórax se pueden observar muescas simétricas en el tercio posterior de la tercera a la octava costilla, debidas a la circulación colateral a través de las arterias intercostales. La coartación de la aorta se puede ver como una indentación de la aorta y una dilatación postestenótica produciendo el signo del "3" o la "E" invertida. En el ECG se observa hipertrofia del VI.</p>
TETRALOGÍA DE FALLOT	
<p>Presentan disnea y tolerancia limitada al ejercicio. Pueden presentar complicaciones de cianosis crónica, incluyendo eritrocitosis, hiperviscosidad, anormalidades de la hemostasia, abscesos cerebrales, ictus y endocarditis. Algunos presentan un soplo eyectivo y un frémito en el borde esternal derecho, debido al flujo turbulento en el tracto de salida del VD. La gravedad y duración del soplo es inversamente</p>	<p>La radiografía de tórax característica muestra silueta cardiaca en zapato sueco con el apex levantado, pulmonar excavada, flujo pulmonar disminuido y arco aórtico derecho.</p> <p>En el EKG, típicamente se observa crecimiento ventricular derecho por sobrecarga sistólica y cambio brusco de la polaridad de V1 a V2</p>

<p>proporcional a la gravedad de la obstrucción. El segundo ruido es único por la ausencia de componente pulmonar, y se puede auscultar un clic de eyección aórtico.</p>	
--	--

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Alva C, Beirana L. Cardiopatías Congénitas. En Alva C. Lo esencial de la Cardiología Pediátrica. Ciudad de México: McGraw Hill, 2006, 73.
2. Baddour LM, Wilson WR, Bayer AS, et al. Infective endocarditis: diagnosis, antimicrobial therapy, and management of complications. *Circulation* 2005;111:394-434.
3. Barriales AV, Moris TC, Sánchez PI. Abordaje diagnóstico de las cardiopatías congénitas. *An Pediatr Contin* 2005;3:87-89.
4. Beneditt DG, Goldstein MA. Neurally mediated syncopal syndromes: pathophysiology and clinical evaluation. En Mandel WJ. *ed Cardiac Arrythias. Their mechanisms, diagnosis and management Philadelphia, PA:Lippincott, 1995, p879.*
5. Bernstein D. Cardiopatías congénitas cianógenas. En Behrman, et al *Nelson tratado de Pediatría. Philadelphia Pénsylvania: McGraw Hill. 2000, p 1515*
6. Botto LD, Correa A. Decreasing the burden of congenital heart anomalies: an epidemiologic evaluation of risk factors and survival. *Progress in Pediatric Cardiology*, 2003;18:111-121.
7. Buendía A. A propósito de las cardiopatías congénitas. *Arch Cardiol Mex* 2005;75(4):387-388.
8. Chávez GE, Esquivel SL, Llanes CM. Cardiopatías congénitas mas frecuentes: diagnóstico radiológico y su correspondencia con la fisiopatología. *Medicentro* 2008;12(1):
9. Deanfield J, Thaulogh E, Warnes C, Webb G. Management of grown-up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2003;24:1035-1084.
10. Evidence-Based Medicine Working Group. Evidence-based medicine. A new approach to teaching the practice of medicine. *JAMA* 1992;268:2420-2425
11. Guerra Romero L. La medicina basada en la evidencia: un intento de acercar la ciencia al arte de la práctica clínica. *Med Clin (Barc)* 1996;107:377-382.
12. Guyatt GH, Sackett DL, Sinclair JC, Hayward R, Cook DJ, Cook RJ. Users' Guides to the Medical Literature: IX. *JAMA* 1993: 270 (17); 2096-2097
13. Harbour R, Miller J. A new system for grading recommendations in evidence based guidelines. *BMJ*. 2001; 323 (7308):334-336. [acceso 26 de junio de 2006] Disponible en: <http://bmj.com/cgi/content/full/323/7308/334>.
14. Ho VB, Yucel KE, Khan A et al. Suspected congenital heart disease in the adult. *ACC Current Journal Review* 2001;10(4):94-98.
15. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital defects. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890-1900.
16. Hurtado MJ, Teruel CF, García AA et al. Cardiopatías congénitas en el adulto. *Medicine* 2005;9(37):2463-2470.
17. Jenkins KJ, Correa A, Feinstein J et al. Noninherited Risk Factors and Congenital Caridiovascular Defects: Current Knowledge. A Scientific Statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young. *Circulation* 2007;115:2995-3014.
18. Jovell AJ, Navarro-Rubio MD. Evaluación de la evidencia científica. *Med Clin (Barc)* 1995;105:740-743
19. Laya BF, Goske MJ, Morrison S et al. The accuracy of chest radiographs in the detection of congenital heart disease and in the diagnosis of specific congenital cardiac lesions. *Pediatr Radiol* 2006;36:677-681.
20. Maroto MC, Enríquez de Salamanca F, Herraiz SI et al. Guías de Práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Rev Esp Cardiol* 2001;54:67-82.

21. Moller JH, Moodie DS, Bles M, Norton JB, Nouris S. Symptomatic heart disease en infants: comparision of three studies performed during 1969-1987 *Pediatr Cardiol* 1995;16:216-222.
22. Moreno F. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. *Protocolos de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica*. Actualizada 2005 (consultado 16 junio 2008). Disponible en: http://www.aeped.es/protocolos/protocolos_sec_p.htm
23. Perry JC, Garson A. Flecaïnamide acetate for treatment of tachyarrhythmias in children: review of world literature on efficacy, safety and dosing. *Am Heart J* 1992;124:1614-1621.
24. Pfammatter JP, Stocker FP. Delayed recognition of haemodynamically relevant congenital heart disease. *Eur J Pediatr* 2001;160:231-234.
25. Pierpont ME, Basson CT, Benson W. Genetic Basis For congenital heart defects: Current Knowledge. *Circulation* 2007;115:3015-3038.
26. Roodpeyma S, Kamali A, Afshar F, Naraghi S. Risk Factors in Congenital Heart Disease. *Clinical Pediatrics* 2002;41(9):653-658.
27. Sackett DL, Rosenberg WMC, Gary JAM, Haynes RB, Richardson WS. Evidence based medicine: what is it and what it isn't. *BMJ* 1996;312:71-72.
28. Saenz RB, Beebe SK, Triplett L. Caring for Infants with Congenital Heart Disease and Their Families. *Am Fam Physician* 1999;59(7):1857-1868.
29. Savage DD. Epidemiologic features of isolated syncope: the Framingham study. *Stroke* 1985;16:626-629.
30. Somerville J. Epidemiologic features of adult with congenital heart disease: an increasing problem. *Ann Rev Med* 1997;48:283-293.
31. Steiner RM, Gross GW, Flicker S, et al Congenital Heart disease in the adult patient: The value of plain film chest radiology. *J Thorac Imaging* 1995;10(1):1
32. Therrien J, Dore A, Gersony W, et al. Consensus conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. *Can J Cardiol* 2001;17:940-959.
33. Warnes CA, Libberthson R, Danielson GK, et al Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001;37(5):1170
34. Wren C, O Sullivan. Survival with congenital Herat disease and need for follow up in adult life. *Heart* 2001;85:438-443.

8. AGRADECIMIENTOS

El grupo de trabajo manifiesta su sincero agradecimiento a quienes hicieron posible la elaboración de esta guía, por contribuir en la planeación, la movilización de los profesionales de salud, la organización de las reuniones y talleres, la integración del grupo de trabajo, la realización del protocolo de búsqueda y la concepción del documento, así como su solidaridad institucional.

Instituto Mexicano de Seguro Social / IMSS

Srita. Laura Fraire Hernández	Secretaría División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE
Srita. Alma Delia García Vidal	Secretaría División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE
Sr. Carlos Hernández Bautista	Mensajería División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE
Lic. Cecilia Esquivel González	Analista División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE (Comisionado UMAE HE CMN La Raza)
Lic. Uri Iván Chaparro Sánchez	Edición División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE (Comisionado UMAE HO CMN S. XXI)

9. COMITÉ ACADÉMICO

Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad/ CUMAE
División de Excelencia Clínica
Instituto Mexicano del Seguro Social/ IMSS

Dr. Alfonso A. Cerón Hernández	Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad
Dr. Arturo Viniestra Osorio	Jefe de División
Dra. Laura del Pilar Torres Arreola	Jefa de Área de Desarrollo de Guías de Práctica Clínica
Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores	Jefa de Área de Innovación de Procesos Clínicos
Dra. Rita Delia Díaz Ramos	Jefa de Área de Proyectos y Programas Clínicos
Dr. Rodolfo de Jesús Castaño Guerra	Jefe de Área
Dra. María Luisa Peralta Pedrero	
Dr. Antonio Barrera Cruz	
Dra. Aidé María Sandoval Mex	
Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro	
Dra. Agustina Consuelo Medécigo Micete	Coordinadores de Programas Médicos
Dra. Yuribia Karina Millán Gámez	
Dr. Carlos Martínez Murillo	
Dra. Sonia P. de Santillana Hernández	Comisionadas a la División de Excelencia Clínica
Dra. María del Rocío Rábago Rodríguez	
Dra. María Antonia Basavilvazo Rodríguez	
Lic. María Eugenia Mancilla García	Coordinadora de Programas de Enfermería
Lic. Héctor Dorantes Delgado	Analista Coordinador

10. DIRECTORIO

DIRECTORIO SECTORIAL Y DIRECTORIO INSTITUCIONAL

Secretaría de Salud

Dr. José Ángel Córdova Villalobos
Secretario de Salud

**Instituto Mexicano del Seguro
Social / IMSS**

Mtro. Daniel Karam Toumeh
Director General

**Instituto de Seguridad y Servicios
Sociales para los Trabajadores del
Estado / ISSSTE**

Lic. Miguel Ángel Yunes Linares
Director General

**Sistema Nacional para el Desarrollo
Integral de la Familia / DIF**

Lic. María Cecilia Landerreche Gómez Morin
Titular del organismo SNDIF

Petróleos Mexicanos / PEMEX

Dr. Jesús Federico Reyes Heróles González Garza
Director General

Secretaría de Marina

Almirante Mariano Francisco Saynez Mendoza
Secretario de Marina

Secretaría de la Defensa Nacional

General Guillermo Galván Galván
Secretario de la Defensa Nacional

Consejo de Salubridad General

Dr. Enrique Ruelas Barajas
Secretario del Consejo de Salubridad General

Instituto Mexicano del Seguro Social

Dr. Santiago Echevarría Zuno
Director de Prestaciones Médicas

Dr. Francisco Javier Méndez Bueno
**Titular de la Unidad de Atención
Médica**

Dr. Alfonso Alberto Cerón Hernández
**Coordinador de Unidades Médicas
de Alta Especialidad**

Dra. Leticia Aguilar Sánchez
Coordinadora de Áreas Médicas

11. COMITÉ NACIONAL GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA

Dra. Maki Esther Ortiz Domínguez Subsecretaria de Innovación y Calidad	Presidenta
Dr. Mauricio Hernández Ávila Subsecretario de Prevención y Promoción de la Salud	Titular
Dr. Julio Sotelo Morales Titular de la Comisión Coordinadora de Institutos Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad	Titular
Mtro. Salomón Chertorivski Woldenberg Comisionado Nacional de Protección Social en Salud	Titular
Dr. Jorge Manuel Sánchez González Secretario Técnico del Consejo Nacional de Salud	Titular
Dr. Octavio Amancio Chassin Representante del Consejo de Salubridad General	Titular
Gral. De Brig. M.C. Efrén Alberto Pichardo Reyes Director General de Sanidad Militar de la Secretaría de la Defensa Nacional	Titular
Contra Almirante SSN MC Miguel Ángel López Campos Director General Adjunto Interino de Sanidad Naval de la Secretaría de Marina, Armada de México	Titular
Dr. Santiago Echevarría Zuno Director de Prestaciones Médicas del Instituto Mexicano del Seguro Social	Titular
Dr. Carlos Tena Tamayo Director General Médico del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado	Titular
Dr. Víctor Manuel Vázquez Zárate Subdirector de Servicios de Salud de Petróleos Mexicanos	Titular
Lic. Ma. Cecilia Amerena Serna Directora General de Rehabilitación y Asistencia Social del Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia	Titular
Dr. Germán Enrique Fajardo Dolci Comisionado Nacional de Arbitraje Médico	Titular
Dr. Jorge E. Valdez García Director General de Calidad y Educación en Salud	Titular
Dr. Francisco Garrido Latorre Director General de Evaluación del Desempeño	Titular
Dra. Gabriela Villarreal Levy Directora General de Información en Salud	Titular
M. en A. María Luisa González Rétiz Directora General del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud	Titular y suplente del presidente
Dr. Franklin Libenson Violante Secretaria de Salud y Directora General del Instituto de Salud del Estado de México	Titular 2008-2009
Dr. Luis Felipe Graham Zapata Secretario de Salud del Estado de Tabasco	Titular 2008-2009
Dr. Juan Guillermo Mansur Arzola Secretario de Salud y Director General del OPD de Servicios de Salud de Tamaulipas	Titular 2008-2009
Dr. Manuel H. Ruiz de Chávez Guerrero Presidente de la Academia Nacional de Medicina	Titular
Dr. Jorge Elías Dib Presidente de la Academia Mexicana de Cirugía	Titular
Act. Cuauhtémoc Valdés Olmedo Presidente Ejecutivo de la Fundación Mexicana para la Salud, A.C.	Asesor Permanente
Dr. Juan Víctor Manuel Lara Vélez Presidente de la Asociación Mexicana de Facultades y Escuelas de Medicina, AC	Asesor Permanente
Mtro. Rubén Hernández Centeno Presidente de la Asociación Mexicana de Hospitales	Asesor Permanente
Dr. Roberto Simon Sauma Presidente de la Asociación Nacional de Hospitales Privados, A.C.	Asesor Permanente
Dr. Luis Miguel Vidal Pineda Presidente de la Sociedad Mexicana de Calidad de Atención a la Salud, A.C.	Asesor Permanente
Dr. Esteban Hernández San Román Director de Evaluación de Tecnologías en Salud del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud	Secretario Técnico