

I Congreso Nacional de Cardiología Pediátrica (III)

Sevilla, 23 y 24 de mayo de 2003

CIRUGÍA DE LA COARTACIÓN DE AORTA (COA) ASOCIADA A DEFECTOS SEPTALES VENTRICULARES (DSV) SIGNIFICATIVOS (COA + DSV)

F. Villagrà, A. Aroca, R. Gómez, M. Cazzaniga, F.G. Larraya,
M. Rodríguez, J.I. Herraiz, G. Romera, V. Soler, S. Simo y D. Arjona
Hospitales Zarzuela y Monte Príncipe. Madrid. España.

Objetivos: Valorar la influencia de la técnica en el resultado quirúrgico de la Coa + DSV.

Material y métodos: Operamos 9 niños con Coa + DSV (4 CIV, 2 DSVD, 2 TGA + CIV) y 1 canal. Consecutivamente realizamos: en 2, aortoplastia y posteriormente la corrección de DSV (CIV y TGA-Mustard) (dos etapas, incisiones y estancias hospitalarias); en 2, aortoplastia y en el mismo ingreso, la corrección de DSV (ASO y CIV) (dos etapas, incisiones y 1 estancia); en 4, aortoplastia por toracotomía y corrección de DSV (2 DSVD y 2 CIV) por esternotomía en la misma operación (1 etapa, 2 incisiones y 1 estancia); en 1, la corrección total por esternotomía (aortoplastia, corrección del canal) (1 etapa, 1 incisión 1 estancia); la edad y peso medio en la primera y única intervención fue de 0,52 días y 3,1 kg.

Resultados: No hubo mortalidad ni problemas neurológicos. En un seguimiento medio de 26,6 meses, todos están en grado I (NYHA), sin tratamiento médico. En el ecocardiograma no hay lesiones residuales significativas (gradiente medio trancoartación 12,3 mmHg). Uno requirió aortoplastia transcutánea por recoartación.

Conclusión: La corrección de Coa + DSV ofrece buenos resultados independientemente de la técnica. Por ello, la corrección primaria transesternotomía parece la más aconsejable.

CIRUGÍA UNIVENTRICULAR CON TÉCNICA DE KAWASHIMA: RESULTADOS QUIRÚRGICOS

M.D. Herrera, M. Cazzaniga, J.I. Herraiz, R. Bermúdez-Cañete
y F. Villagrà

Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

Objetivo: Evaluar los resultados quirúrgicos en 7 enfermos con cardiopatía compleja y continuidad vena cava inferior-ácigos (VCI-Ac) asociada, operados con técnica de Kawashima.

Material y método: Entre 1983 y 2002, 7 niños con corazón univentricular (6 tipo derecho y 1 tipo izquierdo) y continuidad VCI-Ac fueron admitidos para paliación quirúrgica utilizando la técnica de Kawashima a una edad media de 7 años (24 días-15 años); 5 de ellos tenían heterotaxia visceral y diferentes anomalías cardiovasculares asociadas. Para controlar el flujo pulmonar inicial, se realizaron cirugías paliativas (fístulas s-p) previas en 5 niños. Al tiempo de la operación de Kawashima se conectaron las venas suprahepáticas (VSH) con la arteria pulmonar (AP) en 2 niños.

Resultados: La mortalidad global fue del 43% (3/7), dos niños fallecen precozmente y uno a los 3,5 años tras una reoperación por vena ácigos obstruida. De los 4 supervivientes, en

dos se efectuaron procedimientos para paliar alteraciones residuales (conexión de VSH a ácigos y *stent* en conducto VSH-AP). Excepto 1 niño en clase funcional III (NYHA), los restantes están en clase I. Trastornos del ritmo cardíaco (2), insuficiencia valvular auriculoventricular (2) y persistente cianosis (1) se constatan en los exámenes clínicos durante el seguimiento.

Conclusiones: La morbimortalidad elevada en la serie es atribuible a la complejidad de la cardiopatía y sus asociaciones. Las reintervenciones son necesarias para corregir lesiones funcionales o anatómicas residuales.

TETRALOGÍA DE FALLOT CON HIPOPLASIA DE RAMAS PULMONARES: HEMICORRECCIÓN COMO PALIACIÓN INICIAL

J. Fuentes, F. Rueda, F. Portela, C. Medrano, M. Taboada,
J.L. Fernández Trisac, C. Ramil, A. Sánchez Galindo y C. Zavanella
Área Infantil del Corazón. Centro Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña. España.

Introducción: El resultado alejado de la corrección de la TF en presencia de hipoplasia de ramas pulmonares depende en gran medida de conseguir un desarrollo adecuado, simétrico y sin distorsión de éstas, y realizar una corrección completa precoz, que evite el desarrollo de hipertrofia ventricular derecha.

Objetivo: Demostrar que la reparación inicial aislada del tracto de salida del ventrículo derecho (hemicorrección) proporciona flujo anterógrado y simétrico a las ramas pulmonares, favorece el crecimiento uniforme del árbol arterial pulmonar y es un método eficaz de paliación en pacientes con tetralogía de Fallot y ramas pulmonares hipoplásicas.

Material y métodos: Entre junio de 1997 y diciembre de 2002, se realizó una hemicorrección en 5 pacientes que presentaban hipoplasia de las ramas pulmonares (índice Nakata o ecocardiografía) de un grupo de 18 pacientes con tetralogía de Fallot.

Resultados: En 3 pacientes se realizó previamente una valvuloplastia pulmonar con balón: en un paciente tras valvuloplastia fallida se realizó hemicorrección de urgencia falleciendo en el postoperatorio inmediato. En los otros 2 pacientes la valvuloplastia pulmonar tuvo sólo una eficacia inicial, debiendo realizarse la hemicorrección a los 15 y 18 días de ésta. En los 4 pacientes que sobrevivieron a la hemicorrección se produjo un desarrollo de las ramas pulmonares (media de aumento del 165%) medida por ecocardiografía (2 pacientes) o por cateterismo cardíaco (incremento del índice Nakata). La indicación para la reparación completa fue el desarrollo de las ramas pulmonares y la aparición precoz de insuficiencia cardíaca por hiperflujo pulmonar. Se realizó en los 4 pacientes entre los 3 y 7 meses de la paliación inicial. No hubo mortalidad poscorrección definitiva.

Conclusiones: La hemicorrección, aún con el inconveniente de precisar una intervención con circulación extracorpórea, proporciona una paliación adecuada, permite el crecimiento de las ramas pulmonares y contribuye a evitar la hipertrofia excesiva del ventrículo derecho. La valvuloplastia pulmonar no ha demostrado ser una alternativa eficaz para la paliación inicial en este grupo de pacientes.

TRASPLANTE CARDÍACO EN EL FRACASO DE LA CIRCULACIÓN FONTAN

C. Medrano, F. Portela, B. Bouzas, F. Rueda, J. Fuentes, A. Sánchez Galindo, C. Ramil y C. Zavanella

Área Infantil del Corazón. Complejo Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña. España.

Introducción: La circulación Fontan puede fracasar por diversos mecanismos (disfunción ventricular, arritmias, obstrucción al flujo pulmonar, presencia de colaterales pulmonares o enteropatía pierde-proteínas). El trasplante cardíaco es una opción terapéutica con elevada morbimortalidad y discutida frente a otras técnicas paliativas. El objetivo de este trabajo es describir nuestra experiencia en el trasplante cardíaco como opción terapéutica en pacientes con circulación tipo Fontan fracasada.

Pacientes y métodos: Estudio descriptivo revisando 3 casos (3 varones de 4, 14 y 15 años) realizados dentro del programa de trasplante cardíaco pediátrico y neonatal de nuestro centro, donde de 2000 a 2002 se realizaron 9 trasplantes cardíacos. Los datos más significativos previos al trasplante se recogen en la tabla 1.

Resultados: No hubo mortalidad perioperatoria ni en el seguimiento: actualmente todos los pacientes están vivos (supervivencia 100% a los 19, 10 y 9 meses, respectivamente), todos en clase funcional I y con resolución de la clínica asociada previa al trasplante (patología pulmonar, enteropatía, cianosis).

Comentario: El trasplante cardíaco en nuestra experiencia inicial es una excelente alternativa quirúrgica al fracaso de la circulación Fontan, frente a otras series de trasplante y otras alternativas terapéuticas.

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN RECIÉN NACIDOS: ANÁLISIS Y RESULTADOS DE 787 PACIENTES (AÑOS 1998-2002)

J. Grueso, J. Santos, J.L. Gavilán, J. Castillo, A. Moruno, A. Álvarez, A. Descalzo y M. Gil-Fournier

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Objetivos: Analizar los resultados de 787 neonatos que se valoraron por sospecha de cardiopatía durante los últimos 5 años (1998-2002).

Pacientes y método: El diagnóstico se hizo mediante examen clínico, radiografía de tórax, ECG y ecocardiografía 2DD-Color. Se han analizado: procedencia, edad, sexo, peso, diagnóstico principal, número de cateterismos (intervencionista o no), tratamiento con PGE₁, cirugía (tipo y edad) y mortalidad. Se han incluido los *ductus* del prematuro y arritmias.

Resultados: En 582 pacientes se diagnosticó cardiopatía (53,95 % varones) a una edad media de 7 días ($r = 1-90$ días), siendo menor la edad al ingreso de los que fueron intervenidos (4,2 días; $r = 1-50$ días).

La prevalencia de cardiopatías en nuestro hospital es de 7,5‰ nacidos vivos (NV), y de las consideradas críticas 2,06‰ NV. El 46,73% de los niños procedía de otros hospitales. El número de ecocardiografías fue de 1.198, con una media de 3/pacientes operados. Precisaron tratamiento con PGE₁ 29,38% de los niños y se hizo cateterismo cardíaco en 134 casos (64,17% de ellos, intervencionista). La cardiopatía más frecuente entre las no cianóticas ha sido la CIV (119 pacientes) y la TGA (simples o complejas) entre las cianóticas (71 casos). Se diagnosticaron 40 trastornos del ritmo o la conducción de los que 4 fueron bloqueo AV completo congénito (3 precisaron marcapaso epicárdico definitivo).

Se intervinieron quirúrgicamente 174 neonatos (29,89% de las cardiopatías) destacando que el 62,06% fue con CEC, a una edad media de 15 días ($r = 4-70$ días). La mortalidad global (operados y no operados) es de 14,43%. La mortalidad quirúrgica precoz del 20,11%.

Conclusiones: 1. Se mantienen las cifras de prevalencia referidas a los nacidos en el propio hospital en cifras constantes, similares a las publicadas. 2. Comparando los 5 años no hubo diferencias significativas en cuanto al número de cateterismos diagnósticos e intervencionistas. 3. Destacamos el elevado número de cardiopatías complejas de esta serie, al ser el nuestro un hospital de referencia. 4. Destacamos el alto porcentaje de cirugía con circulación extracorpórea en el período neonatal.

TABLA 1.

Cardiopatía base	Cirugías previas	Tipo Fontan	Complicaciones	Tratamientos	Clase funcional
VDDS, CIV, EP, anomalía tricúspide	Fístula BT Glenn bidireccional	Conducto extracardiaco No fenestrado	Colaterales pulmonares Disfunción ventricular	Embolización <i>Coils</i>	IV
Ventrículo único, LTGA, coartación de aorta	Reparación coartación <i>Banding</i> AP Fístula BT Ampliación FBV Implantación MP Glenn bidireccional	Conducto intracardiaco	Bloqueo AV Enteropatía pierde-proteínas	Heparina	III
Hipoplasia VD y CIA		Conducto auriculopulmonar	Insuficiencia mitral Fibrilación A Disfunción ventricular	Médico	III

PATOLOGÍA CARDÍACA EN NEONATOLOGÍA EN EL HOSPITAL DE CÁDIZ

C. Olivera Avezuela, M.T. Guerra Pérez, M. Fernández López
y M. Matías Vega

Unidad de Cardiología Pediátrica. Sección de Neonatología.
Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.

Objetivos: Motivos de consulta a cardiología pediátrica, hallazgos y consecuencias derivadas en 2 años en hospital de referencia provincial. Valorar impacto de la especialidad en centros de este nivel.

Material y métodos: Eco, tratamientos y derivaciones. Síntomas, actitudes tomadas, traslados.

Resultados: Son vistos un 15% de los ingresados en neonatología. En el primer día de vida el 21%, 1 a 3 días el 49,7%, 3 a 7 días 19,5%, 7 a 30 días 9,5%. Motivos: soplo, 83%; distrés, 41%; cianosis, 6,3%; arritmias, 4,7%; síndrome de Down, 4%. La mayoría sin antecedentes ni patologías concomitantes; 23,2% pretérminos y/o bajo peso, 15,8% asfixia perinatal, 13,2% membrana hialina. Progresión de la prematuridad extrema, hipertensión pulmonar y displasia broncopulmonar; 40%, asintomáticos; 47%, distrés variable, y 7,5%, cianosis; un 4,7% arritmias. Soplo orgánico en 31,2%; funcional 25,3%, sin soplo 43,3%. Las ecocardiografías, un 17,5% del total de cardiología pediátrica, normales en 48,1%, *ductus* en 10%, cardiopatías congénitas variadas 55 (29,1%), hipertensión pulmonar en 20, 7 graves, 2 derrames pericárdicos; 27, tratamientos específicos. Traslados urgentes a cirugía cardíaca: 12. A consulta externa 51 (27%).

Conclusión: Relevancia del cardiólogo pediátrico en la edad neonatal y papel en decisiones en las patologías clásicas y emergentes.

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DE DIAGNÓSTICO NEONATAL EN EL HOSPITAL DE JEREZ

M. Anchóriz Esquitino, C. Ruiz Berdejo Iznardi,
G. Gutiérrez Aguilar, C. Argón Fernández, C. Salido Peracaula
y J. Ortiz Tardío

Servicio de Pediatría. Hospital del SAS. Jerez de la Frontera. España.

Objetivos: Del 8 al 10% de los recién nacidos vivos presentan una cardiopatía congénita. Aproximadamente la mitad se diagnostica durante el período neonatal. El objetivo de nuestro estudio es conocer su incidencia en nuestro medio.

Método: Del total de los recién nacidos vivos durante los años 2001 y 2002 en el Hospital del SAS de Jerez, se revisan los informes clínicos de los neonatos ingresados con sospecha de patología cardíaca. Se analizan las siguientes variables: sexo, peso al nacimiento, edad de gestación, clínica de presentación, diagnóstico, tratamiento, necesidad de traslado a otro centro o control ambulatorio en consulta hospitalaria. Se excluyen: *ductus* del prematuro, arritmias e hipertensión pulmonar. El diagnóstico se realiza mediante ecocardiografía 2D-Doppler.

Resultados: Total de recién nacidos vivos en este período, 5.431. Neonatos estudiados, 84 (15,4%). Cardiopatías estructurales, 54 (10%) de las cuales 54% fueron varones; a término, 86%. Traslados a otros centros para tratamiento quirúrgico o cateterismo, 28% (n = 15). El diagnóstico más frecuente fue la

comunicación interventricular en el 49% (n = 27), seguida del resto de *shunts* izqda.-dcha., en el 18% (n = 10).

Conclusiones: La incidencia global de las cardiopatías congénitas encontradas en nuestro medio coincide con la bibliografía consultada, con aumento de presentación del número de comunicaciones interventriculares respecto a estudios previos.

CESÁREA ELECTIVA Y ADAPTACIÓN DE LA PRESIÓN VASCULAR PULMONAR NEONATAL

M. Matías Vega, F. Samalea Pérez, S. Lubián Sánchez
y C. Olivera Avezuela

Servicios de Pediatría. Hospital Universitario de Cádiz. Hospital Naval
de San Fernando. Cádiz. España.

Objetivos: Estudiar mediante eco-Doppler las presiones pulmonares en el recién nacido a las 6 h de vida, en relación con la existencia de trabajo de parto.

Material y método: Se incluyeron en el estudio 50 niños nacidos por cesárea electiva (c.e.) y en otros 50 nacidos después de iniciarse el trabajo de parto (p.t.t.p.). En todos ellos efectuamos a las 6 h de vida, una ecografía modo M y Doppler en la que se valoró en arteria pulmonar: tiempo de preyección (TPE), tiempo de eyección, cociente sistólico (CS), tiempo de aceleración (TA) y reflujo tricuspídeo (IT).

Resultados: TPE: c.e.: 74,5 min (DE: 13,5); p.t.t.p.: 78,1 (DE: 11,5); p = 0,16; CS: c.e.: 0,38, (DE: 0,10); p.t.t.p.: 0,39 (DE: 0,07); p = 0,63; TA: c.e.: 65,8 (DE: 13,7); p.t.t.p.: 69,2 (DE: 15,5); p = 0,24; IT: c.e.: 28,6 (DE: 13,6); p.t.t.p.: 24,6 (DE: 14,3); p = 0,17.

Conclusiones: Los parámetros estudiados para valorar las presiones en arteria pulmonar no presentan, a las 6 h de vida, diferencias significativas entre los dos grupos de niños estudiados.

No hemos encontrado ningún dato indicativo de que haya un aumento de riesgo atribuible a la cesárea electiva, en cuanto a la adaptación de las presiones pulmonares, en comparación con el parto vaginal.

CARDIOLOGÍA FETAL: INICIO DE UN PROGRAMA EN GALICIA

C. Medrano¹, M. Álvarez², I. Bendayan¹, J.L. Fernández-Trisac³,
J. García-Consuegra², M.C. Alonso¹, F. Rueda¹, F. Portela¹,
I. Raposo¹ y C. Zavanella¹.

¹Área Infantil del Corazón. ²Servicio de Obstetricia. ³Servicio de Neonatología. Hospital Materno-Infantil. Centro Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña. España.

Introducción: El programa de cardiología fetal se incluye en la cartera de servicios del Área Infantil del Corazón y responde a una demanda médica y social: la medicina fetal.

Objetivos: Revisar la actividad realizada de 1998 a 2002 (5 años), el motivo de los estudios, el número de ecocardiografías fetales, los diagnósticos realizados, su manejo pre y posnatal, la evolución de los pacientes, así como los falsos positivos y negativos.

Metodología: El programa se oferta a las gestantes de Galicia con factores de riesgo de cardiopatía con estudios propuestos a la 18 y 32 semanas de edad gestacional. También a demanda del obstetra si tiene sospecha de cardiopatía estructural, arritmia o alteración hemodinámica. En todos se realiza un es-

tudio cardiológico posnatal. En los casos con patología grave se establece un seguimiento, un pronóstico cardiológico (por cardiólogos y cirujanos cardíacos, unido al general obstétrico) y se recomienda el parto en nuestro centro (traslado intraútero) para estabilización postnatal e intervención.

Resultados: Se estudiaron 261 fetos, 245 gestantes mediante 514 ecocardiografías (2,1 por gestación) con una evolución anual progresiva: 36, 49, 74, 138 y 217 (de 1998 a 2002, respectivamente). Los motivos principales de referencia fueron factor de riesgo familiar (cardiopatía congénita) y sospecha de patología en estudio obstétrico. Se diagnosticaron 24 pacientes con cardiopatía (9,2% de los fetos estudiados). Tenían cardiopatías estructurales 22: 7, SHCI y variantes, 4, canales AV; 3, DTGA; 3, corazones univentriculares, y 4, otras; 4, arritmias graves: 2 TSV (se trataron con antiarrítmicos, en 1 caso con terapia fetal directa) y 2 BAVCC (en corazones univentriculares). Otros 5 tenían alteraciones hemodinámicas severas (3 estenosis ductales por indometacina). Evolución: de los 24 cardiopatas en 3 casos se decidió IVE y 3 siguen intraútero. De los 18 restantes ninguno falleció intraútero, 16 nacieron en nuestro centro, todos se estabilizaron sin presentar acidosis. Se intervinieron 10 pacientes (4 muertes). No se intervinieron 8 (5 muertes, 2 estuvieron en lista de trasplante). La supervivencia global de los nacidos fue de 9/18 (50%). Hubo 2 falsos positivos: posible coartación de aorta que no se confirmó; y 1 falso negativo: una CIV que se cerró espontáneamente.

Conclusiones: El programa de cardiología fetal se ha iniciado con una actividad progresiva, es eficaz en el diagnóstico y manejo de las cardiopatías (evita traslados posnatales, acidosis) y es seguro (no falsos negativos). Es preciso desarrollarlo con una red de cribado y derivación formada por obstetras y cardiólogos pediatras de Galicia.

VALORACIÓN CARDIOLÓGICA PEDIÁTRICA EN UN HOSPITAL COMARCAL

A. Cervera Hidalgo, A. Rodríguez Becerra, J. García Barrón,
F. de la Cruz Ortiz, M. Ramos de Mora y T. Bermejo González
Hospital de Riotinto. Huelva. España.

Objetivos: Realizar una revisión de los niños valorados cardiológicamente en nuestro hospital y de las patologías encontradas.

Material y métodos: Han sido atendidos 107 pacientes para valoración cardiológica entre junio de 1999 y diciembre de 2002. De ellos 56 eran niños y 51 niñas. Las edades estaban comprendidas entre 1 día y 14 años. A todos ellos se les realizó exploración física completa, PA, radiografía de tórax y ECG. A 102 se les realizó ecocardiografía 2DDC y a 11 de ellos Holter. Sólo 8 de los niños tuvieron que ser remitidos al hospital de referencia para valoración diagnóstica o terapéutica, 3 de forma urgente y los 5 restantes previa cita normal.

Resultados: Las patologías halladas fueron las siguientes: FOP RN 3, CIA-OS 4, CIV ms 3, CIV SubAo 3, DAP 4 (2 RN), EA 1, Ao bicúspide 1, E SubAo 1, EP 2, Co Ao 1, Fallot 1, EA + IA 1, DV-PAP + CIA + CIV + DAP 1, IT 1, IM + IT 1, derrame pericárdico 1,

prolapso mitral leve 3, WPW 1, ESV-bigeminismo 1, taquicardia paroxística benigna 9, siendo 64 estudios normales (58 presentaban soplo funcional y 6 episodios de taquicardia autolimitada mínima). Sólo 8 de los niños tuvieron que ser remitidos al hospital de referencia para valoración diagnóstica o terapéutica, tres de ellos de forma urgente y los 5 restantes previa cita normal.

Conclusiones: La valoración cardiológica pediátrica en un hospital comarcal supone un beneficio para el niño y su familia, disminuyendo el tiempo de espera y por tanto la angustia familiar para un primer diagnóstico y el número de traslados al hospital de referencia para una primera valoración o para posteriores revisiones en niños con cardiopatías. Así mismo disminuye la presión asistencial en los hospitales de mayor nivel permitiendo una mejor asistencia al paciente.

LA CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA EN UN HOSPITAL GENERAL: ¿QUÉ HACEMOS EN LOS HOSPITALES PEQUEÑOS?

B. Picazo Angelín, R. Díaz Cabrera, G. Rosas Cervantes
y F. Ruiz Mateas

Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga. España.

Introducción: Los estudios sobre demanda asistencial en cardiología infantil son escasos en España. Ofrecen información de enorme valor para el conocimiento de la especialidad, las necesidades de especialistas y su formación, y contribuyen a la correcta planificación de los recursos.

Objetivo: Conocer la demanda real y la patología predominante tanto neonatal como pediátrica en relación a las cardiopatías congénitas y adquiridas atendidas en el Hospital Costa del Sol.

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo, de los pacientes entre 0 y 14 años atendidos por sospecha de patología cardíaca entre enero de 1994 y diciembre de 2002 en el Hospital Costa del Sol. Población censada: 278.282, 13,5% < 15 años. Número de nacimientos: 18.375.

Resultados: En este período se valoraron 1.046 niños con sospecha de cardiopatía cardíaca: 753 en consultas externas (72%), 240 en neonatología (23%) y 53 en planta de pediatría (5%).

El 1,6% de los neonatos han requerido valoración cardiológica, un 0,35% no han presentado patología y el resto (1,25%) fueron diagnosticados de cardiopatía congénita.

En consultas externas el diagnóstico más frecuente fue el soplo inocente (42%), seguido de no cardiopatía (22%), arritmia (5,4%) y dolor torácico (3%).

Se efectuó estudio ecocardiográfico en el 96,6% de los neonatos y en el 51,5% de consultas externas. Se trasladaron el 13,5% al hospital de referencia.

Conclusiones: La incidencia de cardiopatías congénitas detectadas se ajusta a la esperable para el número de partos. Existe una elevada demanda asistencial en consultas externas, actuando el hospital general básico de filtro para descargar al hospital de referencia. El contar el hospital general con un pediatra con formación específica en cardiología posibilita el derivar de forma urgente al hospital regional sólo aquellas cardiopatías que así lo requieren.

MOTIVOS DE DERIVACIÓN A HOSPITAL DE TERCER NIVEL EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

D. Mora Navarro, F. García Angléu, C. Herrera del Rey, I. Ibáñez Godoy, M.A. Delgado Rioja y L. González Vila

Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España.

Objetivos: La cardiología infantil depende en ocasiones de medios diagnósticos y terapéuticos especiales y en muchos casos de cirugía cardiovascular. Se quiere conocer la evolución de los niños cardiopatas derivados a tercer nivel y la concordancia diagnóstica entre hospitales.

Material y métodos: Se revisan los niños derivados a otros hospitales de referencia en los últimos 3 años, tanto de forma urgente como programada. Se confrontan los diagnósticos y la actitud a seguir y se valora la concordancia con las guías de práctica clínica publicadas.

Resultados: Se han derivado 44 niños en este período estudiado, de los cuales en 13 se realizó de forma urgente (29,5%) y en 31 (70,4%) de forma programada. Los principales motivos de traslado entre los urgentes fueron transposición de los grandes vasos e hipoplasia de cavidades izquierdas. Los derivados de forma reglada fueron mayoritariamente *shunts* izquierda-derecha y tetralogía de Fallot. Se han derivado el 1,1% de los niños vistos en consulta.

Conclusiones: Alta concordancia diagnóstica y de criterio de actuación. Manejo resolutivo en un alto porcentaje a excepción de aquellos tributarios de técnicas especiales o de cirugía. Necesidad de establecer mayor fluidez de información tras el alta para un seguimiento más próximo a estos niños.

PAPEL DEL CARDIÓLOGO EN LA ATENCIÓN DEL NIÑO CRÍTICO EN UN HOSPITAL DE REFERENCIA PROVINCIAL

C. Flores Lledó

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.

Objetivos: Analizar la función de la cardiología pediátrica en las UCI neonatal y pediátrica de un hospital sin cirugía cardiovascular infantil.

Material y método: Estudio de las intervenciones del cardiólogo en las UCI neonatal y pediátrica durante un período de 2 años. Se analizaron 99 historias (59 neonatales y 40 pediátricas), en las que se valoraron: motivo de consulta cardiológica, exámenes complementarios y tratamientos indicados por el cardiólogo, así como la importancia de éste en la evolución final del paciente.

Resultados: Se incluyeron 99 pacientes (59 neonatos, 18 lactantes, 10 preescolares y 12 escolares). Los motivos de consulta más frecuentes fueron: soplo (32%), dificultad respiratoria (13%), malformaciones (9%), control de cardiopatía (8%), sepsis (7%), arritmias (7%), cianosis (7%), insuficiencia cardíaca (6%) y cardiomegalia (5%). El 43% de los pacientes requirieron evaluación urgente por el cardiólogo de guardia. Se realizó ecocardiografía al 76%, siendo normales un 30%. Excluyendo los pacientes con cardiopatía ya conocida, los hallazgos más frecuentes fueron: DAP (8%), HTP (6%), dilatación ventricular (5); dis-

minución de la función ventricular (4); Canal A-V (4); derrame pericárdico (3), CIV (5), otras (21).

La aportación del cardiólogo fue: diagnóstica (16%), terapéutica (7%), diagnóstica y terapéutica (18%), control y seguimiento (5%), descartar cardiopatía (31%) y valoración de función cardíaca (8%).

Conclusiones: La elevada frecuencia de pacientes críticos que precisan una evaluación cardiológica especializada, hacen imprescindible la presencia de un cardiólogo con conocimientos pediátricos de forma continua, a pesar de no contar con un servicio de cirugía cardíaca infantil.

ESTUDIO DE LA LABOR ASISTENCIAL DESEMPEÑADA EN LA CONSULTA DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE ALICANTE EN LOS ÚLTIMOS 3 AÑOS

I. Martín de Lara, A. García Alonso, M. Gago Andreu, M.L. Vázquez Pérez y J. Flores

Falta centro

Objetivos: Estudio de las siguientes variables en el período 2000-2002: 1. Número total de estudios cardiológicos realizados, contabilizándose pacientes de primera visita, hojas de consulta y revisiones. 2. Diagnósticos y distribución porcentual de patologías detectadas. 3. Destino de los pacientes nuevos, ya sea alta, revisión o derivación a centro de referencia. 4. Recursos y pruebas diagnósticas utilizadas.

Material y método: Base de datos elaborada por D.^a María Gago Andreu a lo largo del período referido. Dichos datos han sido cotejados con los que figuran en el Libro de Visitas de la Consulta, el cual se cumplimenta manualmente a diario quedando recogidas las pruebas diagnósticas realizadas, el diagnóstico final y el destino del paciente.

Resultados: En nuestra consulta se han realizado un total de 3.378 estudios cardiológicos desde el 1 de enero de 2000 hasta el 31 de diciembre de 2002. Del total de estudios, el 26,61% se realizaron a pacientes nuevos, remitidos desde atención primaria; el 38,83% fueron revisiones y el 34,54% fueron hojas de interconsulta emitidas desde los distintos servicios de nuestro hospital, especialmente desde la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (valoración de prematuros) y en segundo lugar desde Oncología Pediátrica (controles de los niños en tratamiento con antraciclinas). El porcentaje de altas tras la primera visita fue del 52% y se les dio al menos una revisión al 47%. El porcentaje de derivación a otros centros fue del 1%. Un 25% de los pacientes nuevos no tenían nada cardiológico y un 36% tenían soplos funcionales. Del 39% de pacientes restante que sí presentaba patología un 25% fueron diagnosticados de comunicación interventricular y un 17,8% de patología derivada de la prematuridad (*ductus, foramen ovale* permeable e hipertensión pulmonar).

Conclusiones: 1. El estudio pone de manifiesto una alta demanda asistencial que sólo se ve justificada por la demostración de patología cardiológica en un 39% de los casos. Este hecho indica la necesidad de mejorar el filtraje de pacientes tanto desde atención primaria como desde nuestro propio hospital. 2. Los

porcentajes de presentación de las distintas cardiopatías fueron concordantes con los reflejados en otras series publicadas. 3. Un 1% de derivación a otros centros puede considerarse adecuado teniendo en cuenta que nuestro centro carece de Servicio de Hemodinámica Infantil y de Cirugía Cardíaca Infantil. 4. La prueba más utilizada fue el electrocardiograma, seguida del ecocardiograma y en tercer lugar de la radiografía de tórax.

OCCLUSIÓN ESPONTÁNEA DE LAS COMUNICACIONES INTERVENTRICULARES

T. Cantero, J.M. Bartolomé y J. Ardura

Hospital Universitario. Valladolid.

Objetivos: Determinar la frecuencia de oclusión espontánea de comunicación interventricular (CIV) aislada en una serie de 258 casos diagnosticados en los últimos 14 años, y la relevancia de factores pronósticos en una serie de 63 casos ocluidos.

Material y método: Estudio retrospectivo en una base de datos de 3.637 registros de cardiopatías congénitas (CC), de las que se toman 1.042 CC; correspondiendo 258 (24%) a CIV y 63 (24%) a CIV ocluidas espontáneamente. Los parámetros analizados fueron: sexo, edad gestacional, de diagnóstico y oclusión y su intervalo, peso y talla al nacer, localización y tipo.

Resultados: Se especificó el tipo de CIV en 126/258 (50%); membranosas 43, (34%); musculares, 83 (66%). Ocluyeron 63/258 (24%) y se especificó el tipo en 57/126 (45%), siendo membranosas 21 (37%) y musculares 36 (63%) de las ocluidas. Las CIV ocluidas tuvieron: edad gestacional 39 ± 2 semanas; peso al nacer 2992 ± 660 g; talla 49 ± 3 cm; edad de diagnóstico 17 días; rango 1 día-8 años (membranosas, 41 días; musculares, 10 días); edad de oclusión, 13 meses; rango, 15 días-15 meses (membranosas, 30 meses, musculares, 9 meses). El intervalo diagnóstico-oclusión fue de 11 meses; rango, 15-15 años. La oclusión del 30% en los 6 primeros meses y 50% en 12 meses. El 12% de las membranosas ocluidas tuvieron formación aneurismática.

Conclusiones: 1. La prevalencia de CIV, edad de diagnóstico, oclusión e intervalo, se mantiene en el rango descrito en la literatura. 2. La distribución de tipos difiere de la comunicada, probablemente por sesgo en registro retrospectivo. 3. El tipo muscular es factor pronóstico favorable.

TROMBOSIS EN UN ANEURISMA DE SEPTO MEMBRANOSO CON EMBOLISMO CEREBRAL

J. Salazar, A. Gutiérrez, E. Cay, C. Ballester, J.J. Salazar y L. Placer

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

El cierre espontáneo de las comunicaciones interventriculares (CIV) se produce con frecuencia mediante la formación de un aneurisma de septo membranoso (ASM). Las posibles complicaciones de estos aneurismas (rotura, endocarditis, estenosis infundibular, insuficiencia tricuspídea o trombosis) son raras. Presentamos un caso de trombosis en un ASM con embolismo cerebral en una adolescente de 14 años.

Esta paciente se controlaba periódicamente por una CIV pequeña de 3 mm, parcialmente cerrada con formación de un

ASM. Presentó bruscamente una disminución de agudeza visual en ojo izquierdo, etiquetada por oftalmología como obstrucción de la arteria ciliarretiniana. Se inició anticoagulación con Sintrom. El ETT y ETE evidenció un ASM conteniendo una masa de densidad homogénea sugestiva de trombo. Se practicó cirugía con resección de un aneurisma de 1 cm de diámetro que contenía un trombo reciente, y cerrado después una CIV pequeña con puntos sueltos. Dos años después el campo visual del ojo izquierdo de la paciente muestra un escotoma pericentral.

El diagnóstico de los ASM se hace por ecocardiografía. Como el ASM es una bolsa, se dan las condiciones teóricas para que la sangre se pueda escapar y trombosear, y puedan producir accidentes trombóticos. En casos previos reportados de ASM con tromboembolismo, había casos con y sin CIV.

Conclusión: Aunque el curso clínico de la mayoría de estos pacientes con ASM es bueno, sin complicaciones, se recomienda hacer controles periódicos con ecocardiografía. El hallazgo de una masa en el aneurisma sugestiva de trombo puede justificar un tratamiento anticoagulante o incluso cirugía.

ENFERMEDAD DE KAWASAKI CON ANEURISMAS GIGANTES DE ARTERIAS CORONARIAS. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

F.J. Moya-Angeler Plazas, A. Moruno Tirado, V. Risquete de Soto, J. García Botia, J. González Hachero, J. Santos de Soto y A. Descalzo Señorans

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de la Macarena. Servicio de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Objetivo: El diagnóstico precoz de enfermedad de Kawasaki (EK) es muy importante ya que la gammaglobulina IV administrada de forma precoz reduce notablemente la incidencia de aneurismas coronarios. Presentamos nuestra experiencia en el manejo de aneurismas coronarios gigantes en 2 pacientes que cumplían los criterios diagnósticos de la enfermedad.

Resultados: Realizamos un estudio retrospectivo de los datos clínicos, ecocardiográficos y hemodinámicos de nuestros pacientes, así como de su manejo durante el seguimiento.

Pacientes y método: *Caso 1.* Varón de 8 meses con fiebre de 20 días de evolución. Se hizo el diagnóstico retrospectivo de EK administrándose gammaglobulina en perfusión IV. Se asoció aspirina. Exámenes complementarios: radiografía de tórax: cardiomegalia. ECG: normal. Ecocardiografía y angiografía: derrame pericárdico; múltiples aneurismas coronarios (3) en porciones proximales de arteria coronaria izquierda (sacular de 3,5 mm), arteria descendente anterior (fusiforme «gigante» de $10 \times 6,2$ mm) y arteria coronaria derecha (sacular «gigante» de 9,8 mm de diámetro). Sin evidencia de estenosis ni trombosis en estos aneurismas. Estudio isotópico de perfusión miocárdica: isquemia multivaso. Se estableció estadio 4 de afectación cardiovascular (Fujiiwara y Hamashima) con nivel de riesgo coronario (enfermedad trombótica) 4/5 (Sociedad Americana de Cardiología), precisando de forma continuada tratamiento anticoagulante con heparina de bajo peso molecular. A los 10 meses del diagnóstico, las lesiones isquémicas se encontraban en remisión, sin cambios significativos en el tamaño de los aneurismas. Asin-

tomático en la actualidad tras un año de seguimiento. *Caso 2.* Varón de 9 años que presentó cuadro clínico compatible con EK, con fiebre de 10 días de evolución. Se inició tratamiento el 14º día del inicio de la enfermedad. La radiografía de tórax y ECG: normales. En la ecocardiografía del segundo mes de evolución se evidenció un aneurisma en la porción proximal de la arteria coronaria descendente anterior de 9 mm de diámetro, confirmándose en la aortografía. Se asoció tratamiento con aspirina y anticoagulación oral. Tras un período de seguimiento de 3 años se encuentra asintomático, mostrando isquemia reversible de cara anterior, estable en los estudios isotópicos de perfusión coronaria.

Conclusiones: 1. La dificultad en el diagnóstico precoz de la EK es un problema común, por lo que debemos estar alerta para detectar los signos iniciales. 2. Cuando existen aneurismas coronarios múltiples o uno gigante, el riesgo de enfermedad trombotica coronaria es alto, por lo que es preciso la utilización de anticoagulantes hasta la remisión de las lesiones, así como un seguimiento exhaustivo con estudios ecocardiográficos, de medicina nuclear y/o hemodinámicos.

BRONQUITIS PLÁSTICA TRAS CIRUGÍA TIPO FONTAN. EVOLUCIÓN FAVORABLE CON TRATAMIENTO CON UROCINASA EN AEROSOL Y HEPARINA DE ALTO PESO MOLECULAR

F. Prada, L. García-Guereta, M. Burgueros, M.D. Rubio,
M.J. del Cerro y F. Moreno

Hospital Infantil La Paz. Madrid. España.

Objetivos: Presentar nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento de la bronquitis plástica (BP).

Material y método: Descripción de casos y revisión bibliográfica.

Resultados: La BP es una rara complicación de algunas enfermedades pulmonares pero que también se ha descrito después de la cirugía cardíaca, en especial tras la cirugía de Fontan. Se han publicado 19 casos en la literatura médica (mortalidad, 26%).

Presentamos 2 casos de BP que se presentaron con patología respiratoria grave. El diagnóstico de BP se estableció ante la expectoración de moldes bronquiales (tabla 1).

El primer paciente tuvo hipoproteinemia leve; el segundo presentó un cuadro de enteropatía pierde-proteínas grave que se pudo controlar con tratamiento médico. La radiografía de tórax mostró atrapamiento aéreo, atelectasia y/o patrón neumónico. Los cateterismos demostraron colaterales aórtico pulmonares finas, ausencia de obstrucción en el circuito de Fontan y buena función cardíaca. Los moldes estaban formados por mucina, fibrina y muy pocas células. El tratamiento consistió en: vasodila-

tadores, diuréticos, fisioterapia respiratoria, aerosoles de broncodilatadores, corticoides y urocinasa. El paciente mejoró tras iniciar tratamiento con heparina de alto peso molecular, administración de albúmina IV y medidas dietéticas.

Conclusión: 1. Se desconoce la etiología de esta complicación. 2. Nuestros pacientes no tenían alteración hemodinámica. 3. Presentación con cuadro respiratorio severo y con enteropatía pierde-proteínas. 4. Rara complicación que puede ser mortal por obstrucción bronquial. Es necesario recurrir a todas las alternativas de tratamiento.

ESTENOSIS SUBGLÓTICA COMO COMPLICACIÓN DE LA CIRUGÍA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS

V. González Ojeda, F. Villagrà, F. Gutiérrez-Larraya, A. Ocaña,
M. Iglesias, A. Aroca y J. Hernández

UCIP. Hospital de La Zarzuela. Madrid. España.

Objetivo: Analizar la incidencia de estenosis subglótica como complicación de la cirugía de las cardiopatías congénitas en nuestro medio, las variables asociadas a ésta, así como el manejo y evolución posterior de estos pacientes.

Material y métodos: Estudio retrospectivo: de enero de 1992 a diciembre de 2002, que incluyó 336 cirugías cardíacas abiertas llevadas a cabo por uno de los grupos quirúrgicos; 7 pacientes presentaban estenosis subglótica. Edad de cirugía cardíaca comprendida entre 1 y 20 meses. Se analizan datos acerca de duración de ventilación mecánica, número de intubaciones, dificultad en la intubación y estridor postoperatorio para cada uno de los 7 pacientes. La estenosis subglótica se confirmó mediante laringotraqueoscopia en todos, graduándose según la clasificación de Cotton's. Se registra el manejo de la estenosis subglótica y sus complicaciones.

Resultados: Incidencia de estenosis subglótica después de cirugía cardíaca abierta: 2,1%. Media de ventilación mecánica tras cirugía cardíaca: 7,9 días (máximo, 12 días; mínimo, 3 días). Número medio de intubaciones por paciente: 1,86 (máximo, 3; mínimo, 1). Cinco de los 7 pacientes necesitaron traqueotomía previa a la reconstrucción de la laringotraquea. En los otros 2 casos se observó respuesta al tratamiento médico. Actualmente 5 de los 7 pacientes permanecen asintomáticos desde el punto de vista de la vía aérea. Los 2 pacientes restantes, actualmente con traqueotomía, serán intervenidos próximamente de reconstrucción laringotraqueal.

Conclusiones: La estenosis subglótica es una complicación poco frecuente de la cirugía cardíaca en niños. Se observa con mayor frecuencia en menores de 1 año. El tratamiento quirúrgico de la estenosis subglótica consigue buenos resultados en la actualidad.

TABLA 1.

Edad	Sexo	Diagnóstico	Meses entre cirugía y BP (meses)	Duración de episodio (meses)	Presión pulmonar	Seguimiento (meses)
7	V	V. único	10	2	14	13
5,5	M	Arteria pulmonar	6	3	11	1

ATENCIÓN FARMACÉUTICA INTEGRAL A LOS PACIENTES DEL ÁREA INFANTIL DEL CORAZÓN

A. Montero¹, B. Feal¹, C. Seco¹, I. Martín¹, C. Medrano², F. Rueda², F. Portela², J. Fuentes² y C. Zavanella²

¹Servicio de Farmacia. ²Área Infantil del Corazón. Hospital Materno Infantil. Complejo Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña. España.

Objetivo: Describir la implantación, metodología de trabajo y resultados de la consulta de atención farmacéutica dirigida a los pacientes de Área Infantil del Corazón (AIC).

Material y método: El programa se inició en noviembre de 2000. Los pacientes del AIC a los que se prescribe algún medicamento como fórmula magistral (FM) son remitidos a la consulta de atención farmacéutica pediátrica, en donde se valida la prescripción, se elaboran y se dispensan las FM. Además se entrega un tríptico informativo que contiene: datos del paciente y de la prescripción; descripción de las FM (concentración, excipientes y estabilidad); recomendaciones dirigidas al paciente para la correcta administración y condiciones de conservación; citación de la próxima visita.

Resultados: Número de pacientes (hasta diciembre 2002): 118. Promedio de consultas/paciente: 6,8. Se dispensaron un total de 2.020 FM. El porcentaje de pacientes a tratamiento con cada uno de los medicamentos fue:

Fórmula magistral	Pacientes (%)	Fórmula magistral	Pacientes (%)
Captoprilo 1 mg/ml	63,5	Ranitidina 5 mg/ml	18,6
Furosemida 4 mg/ml	60,2	Atenolol 5 mg/ml*	2,5
Espironolactona 5 mg/ml	45,7	Flecainida 20 mg/ml*	1
Propranolol 1 mg/ml	16,9	Indometacina 5 mg/ml*	1

*No autorizados en pediatría. Se tramitan vía uso compasivo.

Los familiares manifiestan satisfacción por la información recibida, así como la buena palatabilidad de las FM y accesibilidad del servicio de farmacia.

Conclusiones: 1. La coordinación del servicio de farmacia y AIC, optimiza la prescripción/dispensación de medicamentos como FM. 2. La información sobre FM proporcionada a través del tríptico informativo unifica criterios sobre su elaboración, proyectándola al ámbito ambulatorio, minimizando con ello la posibilidad de errores en la dosificación y la variabilidad en la respuesta clínica. 3. La tramitación de los medicamentos vía uso compasivo garantiza la accesibilidad a los tratamientos.

EVOLUCIÓN TRAS LA CIRUGÍA DEL ORIGEN ANÓMALO DE LA CORONARIA IZQUIERDA

D.C. Albert, S. Flores, Q. Ferrer, J.M. Gil-Jaurena, J. Casaldàliga, A. Gonçalves, L. Miró, M. Murtra y J. Girona
Hospital Infantil Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Objetivo: Estudiar la evolución de los pacientes sometidos a corrección tras diagnóstico de origen anómalo de coronaria izquierda (OACI).

Material y métodos: Estudiamos los 7 pacientes diagnosticados e intervenidos en nuestro centro de OACI desde 1991,

con reimplantación de la coronaria en la raíz aórtica en todos los casos. La edad al diagnóstico osciló entre 3 meses y 4 años, con unos pesos comprendidos entre 3,4 y 17 kg.

Resultados: En 5 pacientes el diagnóstico inicial fue de miocardiopatía dilatada (MID) y en 2 sopro cardíaco. En todos los casos el ECG era característico, con onda Q en las derivaciones I y aVL y alteraciones de la repolarización difusa de V₄ a V₆. En 5 casos el diagnóstico se sospechó por ecocardiografía (ECO), siendo la única prueba precirugía en 2 pacientes. En 1 paciente catalogado de MID, el diagnóstico fue casual y confirmado por coronariografía.

En todos los casos se efectuó reimplantación de la coronaria, siendo el resultado satisfactorio, con recuperación de la función ventricular en 6 pacientes. Un paciente, afectado de atresia de esófago intervenida con antecedentes de múltiples procesos infecciosos intercurrentes, falleció a las 2 semanas de la cirugía por taquicardia ventricular y fibrilación, en la necropsia se objetivó fibroelastosis endomiocárdica grave.

Conclusiones: Ante una MID con ECG característico la visualización por ECO de un flujo diastólico anómalo en arteria pulmonar debe hacernos sospechar esta entidad. El diagnóstico de OACI puede realizarse por ECO, en algunos casos la realización de la coronariografía confirmará el diagnóstico. La reimplantación de la coronaria izquierda en la raíz aórtica es la técnica quirúrgica de elección. Tras la cirugía la mejoría de la función ventricular izquierda es evidente.

PLAN DE ACTUACIÓN DE ENFERMERÍA EN ANESTESIA PARA PACIENTES PEDIÁTRICOS CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

R. Zerpa Santana, C. García Sobrado, C. Remacha, J. Martínez Sopena, S. García y J.M. Brito

Complejo Hospitalario Materno-Insular. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción: Desde la apertura de la Unidad Médico-Quirúrgica de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas se vio la necesidad de estandarizar todas las actuaciones específicas que desempeñan los enfermeros de anestesia, en aquellos procedimientos para los pacientes con cardiopatías congénitas, que precisen anestesia.

Objetivos: Con la elaboración de este plan de actuación se pretende: a) garantizar la atención de enfermería lo más completa e individualizada posible para el paciente; b) garantizar una actuación de enfermería con mayor eficiencia y calidad, y c) colaborar en todos los eventos previstos e imprevistos que pudieran surgir durante el procedimiento anestésico.

Material y método: Después de una revisión bibliográfica y basarse en las normas ISO de calidad de la actividad profesional, se elaboró un protocolo de actuación para enfermería en los procedimientos anestésicos (pre, peri y postanestésicos), dando lugar a un protocolo de actuación específico que se ha empleado en un total de 170 intervenciones quirúrgicas, tanto en cirugía cerrada como en cirugía extracorpórea (hipotermias profundas y en paradas totales). En 136 estudios hemodinámicos y en 34 procedimientos de cardiología intervencionista.

Conclusiones: Es evidente que este esquema de actuación es un beneficio importante para un mejor resultado, coordinación interdisciplinaria y para un menor riesgo de posibles complicaciones.

MIOCARDIOPATÍA RESTRICTIVA. ETIOLOGÍA, MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y ECOCARDIOGRÁFICAS

J.M. Guía Torrent, F.J. Castro García, F. Escudero Cárceles, M.I. Serrano Robles y M. Gracián Gómez

Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

Objetivos: Establecer la incidencia de la miocardiopatía restrictiva (RCM) en el conjunto de las miocardiopatías (CM), así como describir la etiología, clínica y los hallazgos ecocardiográficos de esta entidad.

Material y métodos: Revisamos retrospectivamente todos los pacientes, de 0 a 10 años, diagnosticados de CM en el período 1990-2002, para luego seleccionar los niños con RCM. Mediante ecocardiografía Doppler-color se diagnosticó la RCM en ausencia de cardiopatía congénita estructural o enfermedad pericárdica.

Resultados: Se diagnosticaron 4 niños con RCM, lo que representa el 5,4% de todas las CM. Una fue secundaria a amiloidosis, otra a un síndrome de Noonan y las otras dos fueron secundarias a enfermedad mitocondrial en 2 hermanos. Ecocardiográficamente se comprobó patrón restrictivo con importante dilatación auricular en todos, y en dos se realizó estudio hemodinámico. En cuanto a la evolución, fallecieron 2 pacientes, uno a los 8 meses en espera de trasplante cardíaco y otra a los 11 años por insuficiencia renal.

Conclusiones: 1. La RCM es una forma infrecuente y con mala evolución en niños. 2. Aunque la forma más común es la idiopática, puede ser secundaria a otras enfermedades sistémicas. 3. Varios grados de hipertrofia son comúnmente vistos en niños con RCM, y aunque la CM tradicional en el síndrome de Noonan es la hipertrófica, se han descrito casos aislados con fisiología restrictiva.

HIPERTROFIA MIOCÁRDICA TRANSITORIA

M.M. Rodríguez Vázquez del Rey, J.C. Fernández Guerrero, J. M. Pérez de la Cruz, E. Montes Pecete y M. Casado Rodríguez
Unidad de Cardiología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.

Objetivos: Presentar 3 casos de hipertrofia miocárdica transitoria en pacientes críticos pediátricos.

Material y método: Pacientes atendidos en las UCI neonatal y pediátrica de nuestro hospital.

Resultados: *Caso 1.* Recién nacido a término con sufrimiento fetal agudo por prolapso de cordón. Apgar 0-1. Presenta shock cardiogénico que precisa gran apoyo inotrópico durante 10 días. El día 11 se evidencia hipertrofia septal, resuelta al quinto mes. *Caso 2.* Varón de 7 años sin antecedentes que ingresa en UCIP por sepsis y meningococcal neumocócica. Escaso apoyo inotrópico. Dexametasona durante 15 días. Hiponatremia grave. El día 10 se evidencia hipertrofia ventricular izquierda de predominio septal, con franca regresión al mes y normalización

a los 4 meses. *Caso 3.* Pretérmino de un mes, con síndrome malformativo en estudio, trasladado para cierre quirúrgico de *ductus* arterioso. Madre con diabetes dependiente de insulina mal controlada. No hipertrofia miocárdica en primer mes de vida. Cuatro días después de la intervención presenta hipoglucemia grave que precisa hidrocortisona durante 12 días. También inotropos a bajas dosis durante 8 días. El día 20 del ingreso se evidencia hipertrofia concéntrica que desaparece al mes.

Ninguno ha presentado hipertensión arterial que justifique dicha hipertrofia.

Conclusión: Hay descritos casos de hipertrofia miocárdica transitoria en lactantes con hipsarritmia tratados con ACTH (habitualmente asociado con hipertensión arterial), y en prematuros con broncodisplasia pulmonar tratados con dexametasona. Estos 3 casos, diferentes entre sí, tampoco se adaptan a lo referido en la literatura. ¿Etiología?

NUTRICIÓN ENTERAL DOMICILIARIA EN LACTANTES CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA

M.J. Ortega Acosta, A. Herrero Hernández, B. Picazo Angelín, V. Cuenca Peiró, I. Zabala Argüelles, C. Sierra Salinas y T. Acha García

Unidad de Hospitalización a Domicilio de Pediatría.
Unidad de Cardiología. Unidad de Gastroenterología.
Hospital Materno Infantil. Complejo Carlos Haya. Málaga. España.

Objetivo: Programa de Nutrición enteral de la Unidad de Hospitalización a Domicilio Pediátrica, para pacientes con cardiopatía, con el fin de conseguir un estado nutricional adecuado previo a cirugía. Período de estudio: marzo de 2002 a enero de 2003.

Material y métodos: Selección de pacientes: lactantes con cardiopatía congénita, estancamiento ponderal previo a cirugía, clínicamente estables, padres entrenados, condiciones higiénico sociales adecuadas, teléfono. Protocolo Nutricional: Menor de 8 meses: fórmula hipercalórica, suplementos y alimentación complementaria. Mayor de 8 meses: fórmula polimérica diluida. Alimentación por boca y resto por sonda nasogástrica (SNG) con jeringa y/o bomba.

Resultados: 8 pacientes: CIA, canal AV, CIV subaórtica, ventrículo único con TGA, CIA + CIV. Edad: 1-3 meses; peso: 2,2-4,0 kg. Peso al alta: 6,2-8,6 kg. El tiempo en el que se cumplió objetivo: 60-188 días (media, 116 días). *Asistencia domiciliaria:* a) docencia sobre alimentación, vías de infusión y cuidados de SNG; b) visita cada 7-15 días, adaptando aporte calórico y líquidos según peso y clínica; c) control clínico, cuidado del paciente y entorno familiar. Apoyo psicológico; d) analíticas. Administración de medicación. Vacunas. Cambios SNG. *Actividad domiciliaria:* visitas de enfermería, 122; de pediatra, 93; llamadas a domicilio, 211; llamadas de los padres, 61. Estancia global, 706 días. *Complicaciones:* mecánicas (obstrucción, expulsión de SNG); vómitos y diarreas, descompensación cardíaca e infecciones respiratorias. Altas: 4 objetivo conseguido, 1 infección respiratoria y 2 por rechazo familiar.

Conclusiones: 1. Creemos que nuestro protocolo de actuación es adecuado ya que se consigue un peso en los cardiopatas prácticamente igual a los lactantes de su edad. 2. Con la ade-

cuada selección de los pacientes, se obtienen ventajas psicossociales y mayor satisfacción para la familia sin aumentar el número de complicaciones. 3. Escaso número de pacientes para valorar los beneficios reales del protocolo.

ENDOCARDITIS INFECCIOSAS IZQUIERDAS EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

M. Fernández Quero, A. de Alarcón, M. J. Rodríguez Puras, J.R. Marín Morgado, F. López Pardo y J. Santos de Soto
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Objetivos: Estudiar las características de los casos de endocarditis infecciosas izquierdas en pacientes con cardiopatías congénitas.

Material y método: 194 casos de endocarditis infecciosas izquierdas estudiados de forma prospectiva entre 1984 y 2001. Nos centramos en el análisis de los casos de endocarditis sobre cardiopatías congénitas (28 pacientes).

Resultados: La válvula aórtica bicúspide fue la cardiopatía más frecuente (61% de los casos). La edad media de los pacientes fue de $34,39 \pm 13,37$ (rango, 18-78 años), con un predominio de varones (82,14%). La endocarditis asentó sobre una válvula nativa en el 85,71% de los casos. La válvula aórtica fue la más frecuentemente afectada. El 30% de las válvulas aórticas bicúspides aisladas se diagnosticaron tras el cuadro de endocarditis. Se produjo manipulación previa en el 50% de los casos, siendo el foco dentario el predominante. La duración media desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico de la enfermedad fue de 15 días (rango, 7-365 días).

El germen más frecuentemente aislado fue *Streptococcus viridans*, seguido de *Staphylococcus aureus*. En el 21% de los casos los hemocultivos resultaron negativos, todos ellos habían recibido tratamiento antibiótico previamente.

Entre las complicaciones que tuvieron lugar durante la evolución, el 54% de los pacientes presentaron síntomas de fracaso ventricular izquierdo; en el 57% se produjeron fenómenos embólicos y en el 29% había datos de fracaso renal. En el 18% de los casos tuvieron complicaciones intracardíacas (3 roturas valvulares, 2 abscesos). El 50% de los pacientes precisaron cirugía durante la evolución. En nuestro estudio se produjeron un 18% de muertes atribuibles al cuadro de endocarditis. No falleció ningún paciente en los que se realizó tratamiento quirúrgico.

Conclusiones: La endocarditis sigue siendo una enfermedad grave con una elevada morbimortalidad. Las endocarditis que asientan sobre cardiopatías congénitas presentan características comunes y diferenciales de aquellas que asientan en otro tipo de cardiopatías o en pacientes sin cardiopatía estructural. Una tasa elevada de cirugía en la fase activa de la enfermedad se asocia con una disminución de la mortalidad.

TAPONAMIENTO CARDÍACO POR CATÉTER VENOSO CENTRAL

A. Pérez-Muñuzuri, N. González-Alonso, J.M. Iglesias-Meleiro, M.I. Martínez-Soto y J.R. Fernández-Lorenzo
Hospital Clínico Universitario de Santiago. España.

Introducción: La utilización de catéteres venosos centrales es una práctica habitual en una Unidad de Intensivos Neonatales. Los efectos secundarios derivados de los mismos, suelen ser pocos, y casi siempre de tipo infeccioso o trombotico.

Casos clínicos: *Caso 1.* Recién nacido ingresado por depresión perinatal y síndrome de aspiración meconial que precisa de ventilación mecánica, drenaje de neumotórax espontáneo y canalización de arteria y vena umbilical. A las 30 h de vida presenta deterioro hemodinámico con descenso de la presión arterial (PA), pulsos débiles y alteraciones electrocardiográficas con disminución de amplitud del QRS. Se comprueba por ecocardiografía la presencia de taponamiento cardíaco que precisa punción-drenaje. *Caso 2.* Recién nacido ingresado por gran sufrimiento perinatal y malformación de Pierre-Robin, precisando ventilación mecánica y canalización de arteria y vena umbilical. Al segundo día de vida presenta deterioro hemodinámico brusco, con descenso de la PA y pulsos débiles. Se confirma por ecocardiografía la presencia de taponamiento cardíaco que precisa punción-drenaje, obteniéndose líquido claro compatible bioquímicamente con la nutrición parenteral que se estaba administrando.

Comentarios: El taponamiento cardíaco asociado a catéteres venosos centrales es una situación poco frecuente. Ambos pacientes presentaron taponamiento cardíaco secundario a perforación por catéter venoso por excesiva introducción en aurícula del mismo, de ahí que sea indispensable la comprobación de la correcta localización de la punta del catéter, que debe situarse a la entrada de la aurícula derecha. El paciente 1 portaba catéter de drenaje de neumotórax localizado en la proximidad de aurícula derecha, lo que también se ha relacionado con taponamiento cardíaco, probablemente por un fenómeno irritativo. El uso de catéteres venosos no radiopacos y la administración de contrastes a su través aumenta el riesgo de perforación. La sospecha clínica de taponamiento cardíaco se confirma rápidamente mediante ecocardiografía.

ENTEROPATÍA PIERDE-PROTEÍNA COMO COMPLICACIÓN DE LA CIRUGÍA MODIFICADA DE FONTAN O SUS VARIANTES

M. Rodríguez, M. Cazzaniga, C. Camarero, C. González, F. Villagrà y M. Casanova

Servicios de Cardiología Pediátrica, Pediatría y Cirugía Cardiovascular Infantil. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

Objetivo: Analizar determinantes y evolución de la enteropatía pierde-proteína (EPP), complicación infrecuente pero limitante que puede presentarse con un impacto clínico relevante tras la cirugía modificada de Fontan y sus variantes.

Material y método: De 132 supervivientes (> 30 días) con cardiopatía congénita compleja univentricular (morfología ventricular dominante izquierda en seis y derecha en dos operados con técnica modificada de Fontan entre 1978 y abril 2002, ocho enfermos (6%) reunieron criterios de EPP (edema, derrames,

desnutrición, diarrea, albuminemia < 4 g, elevación de α_1 -tripsina en heces y linfopenia), cuadro clínico que se presentó entre 5 meses y 18 años del postoperatorio. Las cirugías paliativas pre-Fontan fueron: fístula (3), Glenn bidireccional (4), *banding* (2), aortoplastia (1), desobstrucción subaórtica (1) y Blalock-Hanlon (2). Para obtener el modelo circulatorio univentricular se utilizó técnica auriculopulmonar en cinco y cavopulmonar en tres. El 50% de los enfermos tenía más de 4 ± 1 criterios de riesgo preoperatorios. Se analizaron el historial clínico, exploraciones complementarias, y los estudios hemodinámicos pre y post-Fontan en todos los casos. En 3 enfermos se asoció heparina a la medicación anticongestiva.

Resultados: Fallecieron 2 enfermos (25%): 1 de forma súbita y otro tras la conversión aurículo a cavopulmonar. De los 6 supervivientes, 2 (25%) recibieron un trasplante cardíaco que resultó exitoso, en otros dos se constató la remisión de la EPP tras el recierre (esta vez hermético) de la arteria pulmonar que se detectó permeable durante el seguimiento.

Finalmente de los 2 restantes, uno espera trasplante cardíaco y otro continúa en tratamiento farmacológico sin normalización de los niveles séricos de albúmina. Los valores de la presión ventricular izquierda telediastólica, de presión pulmonar media y de resistencia arteriolar pulmonar obtenidos post-Fontan durante el curso de la EPP oscilaron entre 7 y 16 mmHg, entre 7 y 26 mmHg, y entre 0,3 y 6 U/m², respectivamente.

Conclusión: La hipertrofia miocárdica residual secundaria a obstrucción sistémica y la persistencia post-Fontan de una arteria pulmonar permeable fueron determinantes de EPP.

La heparina no demostró impacto clínico favorable en esta serie. El cateterismo cardíaco y la resolución quirúrgica de lesiones residuales asociadas constituyen procedimientos necesarios en la secuencia de decisiones para el tratamiento de la EPP. El trasplante cardíaco, como último recurso terapéutico, es imprescindible en al menos un tercio de los casos.

SLING PULMONAR. A PROPÓSITO DE CINCO CASOS

L.C. Trujillo Barbosa, C. Avelleira, L. Fernández Pineda, F. Villagrà, J.I. Herraiz Sarachaga y R. Bermúdez-Cañete

Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

Introducción: El *sling* pulmonar (SP) es una rara malformación en la cual la arteria pulmonar izquierda (API) nace de la arteria pulmonar derecha, pasando entre tráquea y esófago. Muchos pacientes presentan síntomas durante el período neonatal

o lactancia, producidos por compresión traqueal (estridor, infecciones respiratorias de repetición). Se han utilizado distintas técnicas quirúrgicas para preservar la permeabilidad de la vía aérea y mantener buen flujo en API.

Materiales y métodos: Estudio descriptivo de 5 pacientes intervenidos en nuestro centro. Se analizan: edad y síntomas de presentación, técnica diagnóstica, manejo quirúrgico y evolución.

Resultados: Entre 1981 y 2000, 5 pacientes fueron intervenidos de SP (3 varones, 2 mujeres). Cuatro presentaron síntomas antes de los 3 meses, siendo los más frecuentes, estridor inspiratorio e infecciones pulmonares de repetición. Las técnicas diagnósticas fueron broncoscopia y ecocardiografía. En todos se realizó sección de API y reimplante en tronco pulmonar delante de la tráquea (un caso precisó CEC). Hubo una muerte; 4 pacientes mantienen adecuada permeabilidad de API. Tres pacientes presentaron buena evolución respiratoria y un caso, parálisis de recurrente izquierdo.

Conclusiones: 1. El *sling* pulmonar debe considerarse en el diagnóstico diferencial de estridor laríngeo. 2. La corrección quirúrgica precoz mejorará el pronóstico.

HIPERINSULINISMO Y MASA VENTRICULAR EN NIÑOS

J. Pérez-Lescure, B. Bonet, M. Bueno y A. Quintanar

Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España.

Introducción: La obesidad puede influir de forma desfavorable en la salud cardiovascular desde fases precoces de la vida. Se ha observado una relación entre los niveles plasmáticos de insulina y la masa ventricular. En niños obesos, la acantosis *nigra* (AN) es un signo físico relacionado con hiperinsulinismo marcado.

Objetivo: Estudiar, en niños obesos con AN, la relación entre la masa ventricular y el nivel de insulina y la resistencia a la insulina.

Material y método: Se estima mediante ecocardiografía la masa del ventrículo izquierdo (MVI), que se normaliza para la talla elevado a 2,7 (MVI_n = MVI/talla^{2,7}), y el espesor parietal relativo (EPR) en 4 niños con obesidad y AN (grupo 1), y en 4 niños con índice de masa corporal (IMC) normal ($< 18,6$) (grupo 2).

Los valores de insulina se determinaron mediante ELISA y se calculó el índice de resistencia a la insulina mediante la fórmula HOMA. Se utilizó el análisis de la varianza para comparar los

TABLA 1.

	Edad	Peso	MVI _n	EPR	Insulina	IMC	IRI
Grupo 1	10,3 ± 0,45	70,6 ± 3,8	41,6 ± 1,7	0,38 ± 0,02	42,4 ± 7,1	31,2 ± 0,99	7,5 ± 2,3
Grupo 2	11,6 ± 1,2	38,8 ± 5,1	18,3 ± 1,8	0,25 ± 0,01	6,2 ± 0,9	17,4 ± 0,98	1,09 ± 0,26
	ns	**	***	**	**	***	*

*: muestra la diferencia entre niños obesos con AN y niños sin sobrepeso.

*: p < 0,05; **: p < 0,01; ***: p < 0,001.

diferentes parámetros. Los datos de este estudio preliminar se presentan como media \pm error estándar (tabla 1).

Conclusiones: Los niños obesos con AN estudiados presentan un aumento de la masa del ventrículo izquierdo, así como del espesor parietal, parámetros relacionados con una mayor morbilidad cardiovascular. La confirmación de estos hallazgos en una muestra mayor y con diferentes grados de resistencia a la insulina sugeriría que la prevención de las enfermedades cardiovasculares en la infancia deber ser no sólo primaria sino secundaria.

MVI: masa ventrículo izquierdo ($MVI = 0,80 (1,04 \times [TIVD + DDVI + PPVID]^3 - DDVI^3) + 0,6$).

EPR: espesor parietal relativo ($EPR = 2[PPVID]/DDVI$).

IRI: índice de resistencia a insulina; TIVD: tabique interventricular en diástole; DDVI: diámetro diastólico ventrículo izquierdo; PPVI: pared posterior ventrículo izquierdo; MVI: masa normalizada VI.

EFFECTO DEL CISAPRIDA SOBRE EL INTERVALO QT EN LACTANTES Y NIÑOS MAYORES

A. Tamariz-Martel Moreno, A. Baño Rodrigo, M. Sánchez Bayle y C. Montero Luis

Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.

Objetivos: Valoración del efecto sobre el intervalo QT del cisaprida administrado a dosis terapéuticas en lactantes a término y niños mayores.

Material y método: Desde octubre de 2000 a noviembre de 2002 se remitieron a nuestra consulta a todos los niños en los que se iba a iniciar tratamiento con cisaprida o los que estaban ya tomando el fármaco, para control electrocardiográfico del intervalo QT. Se realizó un electrocardiograma (ECG) estándar de 12 derivaciones previo a la administración del fármaco y otro 15 días después. Se midió el intervalo QT y se calculó el intervalo QT corregido (QTc) de acuerdo a la fórmula de Bazett ($QTc = QT/\sqrt{R-R}$). Ninguno de los niños estaba tomando fármacos que interfieren con la eliminación del cisaprida o que producen prolongación del QT. Para la comparación de las variables se empleó la t de Student para datos pareados.

Resultados: Se efectuó un ECG basal y control a 98 niños, con edades comprendidas entre 1 mes y 15,79 años (media, 18 meses). Se realizó exclusivamente un ECG de control a 22 niños que ya estaban tomando cisaprida, con edades entre 5 semanas y 15,77 años (media, 9 meses). No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre el QT o QTc antes y después de la administración del fármaco. En ningún caso el QT corregido estaba prolongado. El QT basal medio fue de 0,28 s (osciló entre 0,24 y 0,42 s; desviación estándar [DE] de 0,04 s). El QTc basal medio fue de 0,390 s (mínimo de 0,343 s y máximo de 0,428 s; DE de 0,018 s). El QT tras administración de cisaprida medio fue de 0,29 s (osciló entre 0,24 s y 0,42 s; DE de 0,04 s). El QTc tras cisaprida medio fue de 0,390 s (mínimo de 0,346 s y máximo de 0,433 s; DE de 0,018 s).

En los 22 niños que ya estaban tomando el fármaco se encontró un QT medio de 0,28 s (osciló entre 0,24 s y 0,40 s, DE 0,04 s). El QTc medio fue de 0,400 s (mínimo, 0,360 s, máximo, 0,431 s; DE 0,018 s).

Conclusiones: En lactantes y niños mayores el cisaprida a dosis terapéuticas no asociado a otras medicaciones que alarguen el QT o interfieran con su eliminación no produjo prolongación del QT o QTc estadística o clínicamente significativa.

MALFORMACIONES CARDÍACAS ASOCIADAS A SÍNDROME DE TURNER

L. García-Guereta, M.C. Castro, M.D. Rubio, A. Aroca, F. Moreno y R. Gracia

Hospital Infantil La Paz. Madrid. España.

Introducción: Un 30-50% de las pacientes con síndrome de Turner pueden presentar cardiopatía congénita siendo las malformaciones más frecuentes la coartación aórtica (CoAo), especialmente en las series procedentes de servicios de cirugía cardíaca, y la válvula aórtica bicúspide.

Objetivo: Describir las malformaciones cardíacas y la evolución de una serie amplia de pacientes diagnosticadas de síndrome de Turner.

Método: Revisión retrospectiva de las pacientes con S. de Turner estudiadas en el Hospital Infantil La Paz en el período comprendido de 1970 al 2000 (seguimiento, 2-20 años). Se estudiaron 95 pacientes de los cuales 61 tenían estudio en el servicio de cardiología. Se les realizó radiografía de tórax, ECG, ecocardiograma modo M, 2D, Doppler y/o Doppler color según la época del estudio. A 19 pacientes se les realizó cateterismo y a 3, RM.

Resultados: En 33 de los 61 pacientes estudiados (54%) de los 95 totales (35%) había una o más malformaciones cardíacas: CoAo, 20; válvula aórtica bicúspide, 17; estenosis aórtica, 4; hipoplasia de cavidades izquierdas, 4; drenaje venoso pulmonar anómalo parcial, 3; dilatación aneurismática de la aorta ascendente, 2; CIA, 2; CIV, 2; y drenaje de vena cava superior izquierda a seno coronario, 9. Eran menores de 1 año 15 pacientes en el momento del diagnóstico (11 recién nacidos).

Fueron intervenidos 17/20 pacientes con CoAo. Una paciente falleció por infección por *Aspergillus* y dos durante el seguimiento por causas no relacionadas con la cirugía (hemorragia pulmonar a los 5 años de la cirugía y muerte súbita). Dos pacientes se diagnosticaron de recoartación aórtica y se les realizó angioplastia con catéter. Una paciente desarrolló un aneurisma disecante después de una angioplastia con catéter balón realizada en 1985. Dos de los pacientes con estenosis aórtica han requerido cirugía con buena evolución, así como 2 pacientes con CIA y uno con CIV. Las 4 pacientes con hipoplasia izquierda rechazaron el tratamiento y fallecieron.

Conclusiones: La elevada prevalencia de cardiopatía en nuestra serie se debe a la elevada frecuencia de pacientes con cardiopatía graves, siendo la más frecuente la coartación aórtica. Se desaconseja la dilatación con catéter en los casos de coartación asociado a síndrome de Turner. Un número significativo de pacientes con síndrome de Turner no se remite para estudio cardiológico rutinario.

CARDIOPATÍA EN PACIENTES CON SÍNDROME DE DELECIÓN 22Q11

J.M. Iglesias Meleiro, M. Fernández Sanmartín,
N. González Alonso, A. Pérez Muñuzuri y S. Martínez Soto

Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela. España.

Objetivo: Revisión retrospectiva de las cardiopatías congénitas presentes en una serie de 13 pacientes diagnosticados de sín-

Frecuencia descrita de cardiopatía congénita en el síndrome de CATCH 22	Casuística	
	Cardiopatía (n)	Porcentaje
Tetralogía de Fallot 17-20%	2	15
Interrupción del arco aórtico: 12-14%	2	15
Defectos en el septo ventricular: 10-12%	1	8
Truncus arterioso: 6-9%	1	8
Anillo vascular: 6%	0	0
Defectos en el septo auricular y ventricular: 1-6%	3	23
Defectos en el septo auricular: 1-3%	3	23
Arco aórtico derecho: 2%	0	0
Transposición de las grandes arterias: 1%	0	0
Agenesia de la válvula pulmonar: 1%	0	0
Otros: 6%	1	8
Normalidad: 20-30%	2	15

Nota: En dos de los casos se encontró más de un defecto cardíaco congénito, por lo que el número de cardiopatías descrito no coincide con el número de pacientes.

drome de delección 22q11 en nuestro centro en los 2 últimos años.

Material y métodos: Estudio ecocardiográfico de los pacientes, previamente seleccionados atendiendo a la presencia de características fenotípicas propias del síndrome de delección 22q11, cuyo diagnóstico se llevó a cabo mediante la técnica de hibridación *in situ* (FISH) y/o amplificación de ADN por PCR.

Resultados: La distribución de los defectos cardíacos en nuestra serie es la siguiente:

Conclusiones: La frecuencia de presentación de cardiopatías congénitas es similar, tanto en frecuencia absoluta como en el tipo de defecto encontrado, a lo descrito en la literatura para este síndrome.

Todos los pacientes presentaban, además de la cardiopatía, hallazgos fenotípicos característicos de este síndrome, no siendo, en ningún caso, el defecto cardíaco la única manifestación clínica del mismo.

UTILIDAD DE LA ANGIORRESONANCIA MAGNÉTICA EN LAS ANOMALÍAS CARDIOVASCULARES DEL NIÑO

R. Bou Torrent¹, R. Perich Durán¹, S. Teodoro Marín¹
y C. Martín Martínez²

¹Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital de Sabadell.
²UDIAT Centre de Diagnòstic per la imatge. Corporació Parc Taulí. Sabadell. España.

Objetivos: La RM es una técnica no invasiva, complementaria a la ecocardiografía en el diagnóstico de las anomalías cardiovasculares. El motivo de este trabajo es evaluar la utilidad de la angio-RM en el estudio de las anomalías cardiovasculares del niño en nuestro medio.

Material y métodos: Desde el año 1999 se han realizado en nuestro centro 41 angio-RM en pacientes menores de 20 años. Las imágenes se han obtenido mediante RM con secuencias 3D con contraste. Según la correlación de la angio-RM con la ecocardiografía, la hemos catalogado de: *a)* diagnóstica: cuando nos ha dado el diagnóstico definitivo; *b)* complementaria: cuando nos ha aportado datos complementarios a la ecocardiografía; *c)* no definitiva: cuando no ha sido útil para el diagnóstico.

Resultados: De los 41 pacientes estudiados, 15 han sido anomalías de grandes vasos (AGV), 13 coartaciones de aorta (CoAo), 6 drenajes venosos pulmonares anómalos parciales (DVPAP), 3 estenosis de ramas pulmonares (ERP), y 4, otras cardiopatías. La angio-RM ha resultado diagnóstica en 22 ocasiones (53%), de las cuales 13 eran AGV, 3 CoAo, 4 DVPAP, 1 ERP y 1 otras; ha sido complementaria en 15 casos (36%), de los cuales 2 AGV, 9 CoAo, 2 ERP y 2 otras; y no definitiva en 4 pacientes (11%), de los cuales, 1 CoAo, 2 DVPAP y 1, otras.

Conclusiones: La angio-RM ha demostrado ser superior a la ecocardiografía en la valoración de la disposición del arco aórtico y vasos supraaórticos, siendo útil también para la valoración del DVPAP. Así mismo, es una técnica complementaria a la ecocardiografía para el estudio de la coartación aórtica.

ESTENOSIS AÓRTICA. VALORACIÓN DE LA FUNCIÓN VENTRICULAR CON VENTRICULOGRAFÍA ISOTÓPICA EN EQUILIBRIO

A. Cabrera Duro, G. Ríos Altolaquirre, F. Sáez Garmendia,
M.C. Barrera Portillo, E. Pastor Menchaca, J.M. Galdeano Miranda
y N. Trebolazabala Quirante

Cardiología Pediátrica. Radiología Hospital Cruces.
Radiología Hospital Aránzazu. Bilbao. España.

Objetivo: Valoración de la función sistólica y diastólica del ventrículo izquierdo.

Material: Se valoraron 33 pacientes de estenosis aórtica, 27 varones y 6 mujeres con edad de $14,9 \pm 4,1$ años. En todos se estudió el llenado y el vaciado ventricular con sus tiempos con cálculo de volumen diastólico, sistólico y latido.

Método: Se utilizó para el estudio una gammacámara de campo pequeño en el paciente en posición en oblicuo anterior izquierda a 45. Se inyecta inicialmente pirofosfato de estaño y a los 20 min se extrae sangre que se mezcla con tecnecio

99 metastable durante 5 min y se inyecta. La dosis es de 370 MBg. Se realizan 9 millones de cuentas con aceptación de 500-900 ciclos (16-64 imágenes por ciclo), relacionados con la onda R.

Resultados: Llenado máximo $3,46 \pm 0,68$ volumen con un tiempo de 122 ± 29 ms. Vaciado máximo $3,05 \pm 0,42$ volúmenes con un tiempo de $125,8 \pm 28,8$ ms. Relación llenado/vaciado 1,13. El volumen diastólico alcanzó un valor de $114,2 \pm 32,3$ ml, el volumen sistólico de $38,2 \pm 12,9$ ml, con un volumen latido de 77,8 ml, y fracción de eyección de $64 \pm 7,6\%$.

Cuatro casos presentaban hipercontractilidad volumen sistólico < 15 ml, llenado máximo > 4 volúmenes y fracción de eyección $> 75\%$. Tres casos hipocontractilidad fracción de eyección $< 50\%$ y volumen de vaciado $< 2,5$ volúmenes. Otros 3 casos con insuficiencia aórtica asociada presentaban una sobrecarga diastólica con volumen > 150 ml. Todos estos casos fueron corregidos.

Conclusión: La ventriculografía isotópica en equilibrio puede ser útil para el estudio de la función en la estenosis aórtica.

EVALUACIÓN PSICONEUROLÓGICA PRE Y POSTOPERATORIA EN NEONATOS INTERVENIDOS DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS MEDIANTE HIPOTERMIA PROFUNDA Y PARADA CIRCULATORIA TOTAL

I. Rojas Pérez, M. Rufo, A. Álvarez, J. Grueso, M. Gómez de Terreros y M. Gil-Fournier

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Objetivo: Estudiar el desarrollo psicológico y neurológico en niños con cardiopatías congénitas (CC) intervenidos en el período neonatal mediante las técnicas de hipotermia profunda (HP) y parada circulatoria total (PCT).

Material y método: La muestra está compuesta por 24 neonatos (63% niños y 37% niñas) con una edad media de 4 días, un peso medio de $3,1 \pm 0,4$ kg (que han sido evaluados desde un punto de psicológico y neurológico antes y después de ser intervenidos). Asimismo se han tenido en cuenta una serie de variables preoperatorias, operatorias y postoperatorias inmediatas que se ha considerado podían estar relacionadas en el desarrollo psiconeurológico de los niños. El desarrollo psicológico ha sido evaluado mediante la escala observacional del desarrollo de secadas que contempla seis áreas: reacción afectiva, desarrollo somático, sensopercepción, desarrollo motriz, coordinación motriz y contacto-comunicación. Esta escala nos proporciona en cada grupo de edad un porcentaje de pautas de desarrollo adquiridas.

Resultados: Un 93,8% tenían un Apgar al nacimiento ≥ 6 , el 88% presentaban una cardiopatía de tipo cianótico (20 TGA, 1 DVPA, 3 Interrupción del ritmo aórtico y 1 atresia mitroaórtica), el 50% un grado funcional II. Todos los niños presentaban una eco cerebral normal. La edad media de intervención ha sido de 14 días y el peso de 3,4 kg. En relación con los datos quirúrgicos se destacan los siguientes valores medios: T *hy-pass* $192,1 \pm 33,01$, T. anoxia $96,4 \pm 26,4$, y TPCT $28,08 \pm 24,52$.

Se analizan las variables del postoperatorio inmediato para relacionarlas con la situación neurológica y psicológica.

Las medias obtenidas en el área de desarrollo antes y después de la intervención se encuentran por encima del 50% (límite de la normalidad). Todas las áreas excepto reacción afectiva incrementan dichos porcentajes después de la intervención, aunque sólo dos de forma significativa. Existen 7 casos en los que el desarrollo somático, sensoperceptivo y de contacto-comunicación están por debajo de la normalidad.

Conclusiones: No se encuentran diferencias significativas entre los datos neurológicos antes y después de la intervención, aunque sí se detectan diferencias a nivel psicológico. En el trabajo se ha estudiado qué variables pueden estar relacionadas con esta diferencia. (Estudio financiado por un beca Fiss.)

EVALUACIÓN DEL DESARROLLO INTELECTUAL DE LOS NIÑOS INTERVENIDOS DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS MEDIANTE CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA CON HIPOTERMIA, CON Y SIN PARADA CIRCULATORIA TOTAL

I. Rojas Pérez, M. Gil-Fournier, J. Grueso, I. Gómez de Terreros, M. Rufo, A. Álvarez y M. Gómez de Terreros

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Objetivo: Existen estudios que demuestran la existencia de diferencias significativas en el cociente intelectual (CI) cuando se comparan cardiopatas intervenidos y niños controles. Así mismo también se han observado mayor número de problemas emocionales y comportamentales en los niños intervenidos. Nuestro objetivo es estudiar el CI y el comportamiento de estos niños en nuestra experiencia.

Material y método: Se estudian 29 niños cardiopatas intervenidos (grupo experimental), y 12 niños ingresados en el hospital por problemas leves (grupo control). Para evaluar la inteligencia se ha utilizado la Escala de Inteligencia de Wechsler para niños-Revisada (WISC-R). El comportamiento, las variables sociales y familiares se han evaluado a través de las Escala de Problemas de Conducta (EPC), la Escala de Clima Social en la Familia (FES) y la Entrevista Anamnéstica para Padres (IDG). Los niños fueron elegidos aleatoriamente y citados en el hospital para la aplicación de estas pruebas. Se ha usado el programa SPSS 10,0, se emplearon pruebas de normalidad, comprobándose que no se cumplían los supuestos, por lo que se utilizaron pruebas no paramétricas. Posteriormente se llevó a cabo un análisis de *cluster*.

Resultados: Existen diferencias significativas entre el grupo experimental y el grupo control en el WISC-R y en algunas subescalas de la EPC y el IDG. En el análisis de *cluster* se observa que los sujetos se distribuyen en tres *clusters*: el primero y el tercero están constituidos por niños cardiopatas y controles, mientras que el segundo está compuesto en su totalidad por cardiopatas. Las puntuaciones medias del CI en el *cluster* 1 indican un nivel medio-bajo, muy bajo en el *cluster* 2 y medio-alto en el 3. Mediante las pruebas de Tukey y Scheffé se observan diferencias significativas entre los diferentes *cluster* respecto a las variables comportamentales y sociales. Los cardiopatas con un CI muy bajo son los que presentan mayores problemas escolares,

de autonomía y de adaptación social. Un análisis descriptivo de este grupo (*cluster 2*) informa de la existencia de alteraciones neurológicas concomitantes a la cardiopatía.

Conclusiones: Concluimos que los niños intervenidos mediante circulación extracorpórea asociada a no a HP y PCT, tienen un mayor riesgo de presentar déficit cognitivos a largo plazo, mayor número de problemas académicos, comportamentales y emocionales que los niños controles. Esta problemática es más evidente en aquellos cardiopatas en los que la historia clínica refleja problemas neurológicos.

SITUACIÓN CLÍNICA DE UNA POBLACIÓN DE ADULTOS CON TETRALOGÍA DE FALLOT

A. Campos Pareja, J.E. Morán Risco, M.J. Rodríguez Puras, S. Gómez Moreno, A. Aguilera Saborido, E. Jarana Rueda y J. Burgos Cornejo

Servicio de Cardiología. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla. España.

La tetralogía de Fallot (TF) es una de las cardiopatías congénitas cianóticas más frecuentes, cuya corrección quirúrgica en las últimas décadas ha cambiado su historia natural, permitiendo que estos pacientes alcancen la edad adulta.

Se analizan las características de una población de pacientes con TF revisados en una consulta de cardiología de adultos, dedicada a cardiopatías congénitas.

El grupo está formado por 37 pacientes, el 57% mujeres, con una edad media de $24,8 \pm 9,7$ años, todos sometidos a corrección quirúrgica excepto uno. El 24% tenían una intervención paliativa previa, Blalock-Taussig en el 89%. La edad media de la cirugía correctora fue de $7,5 \pm 11,2$ años, y en el 56% se colocó un parche transanular. Existían lesiones residuales en el 46%, en 7 pacientes comunicación interventricular y en 10 estenosis del tracto de salida del ventrículo derecho y/o tronco pulmonar y/o arterias pulmonares, de escasa entidad excepto en 4 casos. Se halló una insuficiencia pulmonar de grado moderado o grave en el 67% y una insuficiencia tricúspide moderada o severa en un 8%, con un tamaño del ventrículo derecho medido en eco modo M de 30 ± 11 mm. El 81% se encontraban en clase funcional I o II de NYHA, 16% en clase III y 3% en clase IV. En el análisis del ECG, el 92% estaba en ritmo sinusal, el resto en fibrilación auricular y la anchura media del QRS fue de 0,14 s (de 0,10 a 0,18 s). Dos pacientes presentaron taquicardia ventricular clínica, con sintomatología de palpitaciones, ambos sometidos a tratamiento con ablación y amiodarona. La mortalidad en el grupo fue de 5 pacientes, dos en el postoperatorio de la corrección quirúrgica, dos muertes súbitas y una muerte no cardíaca por hemorragia digestiva.

En conclusión, la mayoría de pacientes jóvenes con tetralogía de Fallot corregida en la infancia presenta una buena situación funcional, aunque existe un grupo importante con insuficiencia pulmonar significativa y dilatación ventricular, una incidencia de muerte súbita del 5,4% y una elevada mortalidad en los casos corregidos en la edad adulta.

SITUACIÓN CLÍNICA DE UNA POBLACIÓN DE ADULTOS CON TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS

A. Aguilera Saborido, S. Gómez Moreno, M.ªJ. Rodríguez Puras, A. Campos Pareja, J.E. Morán Risco, E. Jarana Rueda, M. Fernández Quero y J. Burgos Cornejo

Servicio de Cardiología. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla. España.

La transposición de las grandes arterias (TGA) es una cardiopatía congénita con una elevada mortalidad en el primer año de vida, y su tratamiento médico y quirúrgico en el período neonatal ha permitido que una gran parte de estos pacientes alcancen la adolescencia y la edad adulta.

El objetivo de este trabajo es analizar las características de una población de pacientes con TGA revisados en una consulta de cardiología de adultos, dedicada a cardiopatías congénitas.

El grupo está constituido por 25 pacientes, varones el 58%, con una edad media de $22,7 \pm 10$ años, con un rango de edades de 15 a 56 años, presentado 21 pacientes una D-TGA y 4, L-TGA. La corrección quirúrgica se realizó a todos, excepto uno, a una edad de $7,75 \pm 12,8$ años. En los 15 pacientes con D-TGA y septo íntegro se hizo corrección fisiológica, Senning en 12 y Mustard en 3, y atrioseptostomía de Rashkind en el período neonatal; 5 pacientes del grupo restante fueron sometidos a cirugías paliativas: *banding* pulmonar y Blalock-Taussig. Un paciente se practicó la técnica de Jatene, en ocho se implantaron tubos valvulados desde uno de los ventrículos a la arteria pulmonar y a uno se sustituyó la válvula AV sistémica (tricúspide) por una prótesis de St. Jude. El 20% tenían una regurgitación tricúspide moderada o grave y la FE del VD medida por medicina nuclear fue del 48% (25-60%). El 84% se encontraban en clase funcional I o II de la NYHA. En el ECG el ritmo cardíaco era sinusal en el 70%, 12,5% estaban en fibrilación auricular, 12,5% en ritmo nodal y 5% en ritmo de marcapasos (MP). En un 30% se detectó una disfunción sinusal, asintomática en la mayoría; sólo uno necesitó marcapasos. El 20% recibían algún tratamiento antiarrítmico. Tres pacientes precisaron MP, dos de ellos con L-TGA por bloqueo AV completo y el tercero por enfermedad del nodo sinusal. El gradiente Doppler del tubo valvulado fue de 49 ± 21 mmHg. Se reoperaron el 8%. En el seguimiento de este grupo no hubo mortalidad.

En conclusión, este grupo de pacientes adultos, jóvenes, con TGA, presenta en su mayoría una buena situación funcional, si bien una proporción relativamente elevada presenta alteraciones del ritmo y disfunción del ventrículo derecho sistémico.

ÁTRESIA PULMONAR CON SEPTO ÍNTEGRO ASOCIADA A ESTENOSIS AÓRTICA SEVERA

M. Burgueros, L. García-Guereta, R. Pereira y M.D. Rubio

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Objetivos: Comunicar la asociación de atresia pulmonar con septo íntegro a estenosis aórtica dado que es extremadamente infrecuente y tan sólo se han descrito 3 casos en la literatura.

Material: *Caso clínico.* Primípara de 19 años remitida por sospecha de cardiopatía congénita. El Eco 2D fetal a las 24 semanas de gestación evidenció una atresia pulmonar con septo íntegro VD hipoplásico e imágenes sugerentes de sinusoides por Dop-

pler color. El parto fue a término y se estableció tratamiento con PGE₁. Al nacimiento presentaba desaturación leve y soplo sistólico eyectivo 3/6 en foco aórtico; radiografía de tórax: cardiomegalia moderada; ECG, típico de atresia pulmonar con septo íntegro; Eco 2D (2 h de vida), atresia pulmonar valvular, hipoplasia tricúspide (z-7), VD hipoplásico (z-5) con infundíbulo bien formado y probables sinusoides; *ductus* permeable; válvula aórtica bicúspide, engrosada y estenótica (gradiente 45-50 mmHg), e hipertrofia del VI. Se planteó realizar valvulotomía con catéter de radiofrecuencia, fistula sistemicopulmonar y, según evolución, valvulotomía aórtica. La paciente presentó un empeoramiento progresivo con bajo gasto sistémico incontrolable, SatO₂ > 90% (FiO₂ ambiente) y evolución fatal. El estudio necróscico confirmó los hallazgos ecocardiográficos.

Conclusiones: La asociación entre hipoplasia derecha y estenosis valvular aórtica aunque muy infrecuente se asocia a mala evolución posiblemente por fallo ventricular izquierdo de origen multifactorial.

ALTERACIONES ELECTROCARDIOGRÁFICAS EN LOS TRASTORNOS DE LA CONDUCTA ALIMENTARIA

A. Baño Rodrigo¹, A. Tamariz-Martel¹, M.J. Martín Díaz¹, O. Rubio Cabezas¹, J. Martínez Pérez¹, A. Pérez Martínez¹, G. Morandé² y E. Paolini²

¹Sección de Cardiología. ²Servicio de Psiquiatría. Hospital del Niño Jesús. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. España.

Objetivo: El objetivo del trabajo ha sido la valoración de los trastornos electrocardiográficos que se presentan en los trastornos del comportamiento alimentario.

Material y métodos: Se estudiaron 122 pacientes del sexo femenino al ingreso en la Unidad de Psiquiatría de nuestro Centro, diagnosticadas de anorexia nerviosa restrictiva de edades comprendidas entre los 11 y los 18 años de edad (15,8 ± 2 años; media ± DE). Todas ellas con un índice de masa corporal (IMC) inferior a 18 (15,4 ± 1,6 kg/m²).

Otras 14 pacientes fueron diagnosticadas de bulimia nerviosa, todas ellas entre los 15 y los 19 años (17,5 ± 1,3 años). En ellas el IMC se encontraba entre 15 y 21 kg/m² (17,9 ± 1,6 kg/m²).

En todos los casos se realizó un electrocardiograma de 12 derivaciones al momento del ingreso. Se valoró la frecuencia cardíaca en reposo, la amplitud de los voltajes en las doce derivaciones, la repolarización y el intervalo QT corregido.

Resultados: En las pacientes con anorexia nerviosa se encontró un ritmo cardíaco alterado en 48 (39%), con bradicardia menor de 60 lat./min en 41 y taquicardia mayor de 100 lat./min en 7. La repolarización se encontró alterada en 49 enfermas (40%), encontrándose un intervalo QTc prolongado (superior a 0,44 s) en 21 (17%), y aplanamiento o inversión de la onda T en otras 28 (23%).

En las pacientes con bulimia nerviosa se encontraron alteraciones del ritmo en 10 (71%), todas ellas con bradicardia inferior a 50 lat./min. No se presentaron alteraciones de la repolarización en este grupo.

Conclusiones: Los trastornos de la conducta alimentaria producen, en un elevado número de pacientes, alteraciones elec-

trocardiográficas, que aunque en su mayoría son asintomáticas, deben conocerse para su evaluación y seguimiento oportuno en cada caso.

ALTERACIONES DE LA RELAJACIÓN CARDÍACA EN LOS TRASTORNOS DE LA CONDUCTA ALIMENTARIA

A. Baño Rodrigo¹, A. Tamariz-Martel¹, M.C. Alonso Gutiérrez¹, M.J. Martín Díaz¹, E. Villalobos¹, L. Soriano Guillén¹, G. Morandé² y E. Paolini²

¹Sección de Cardiología. ²Servicio de Psiquiatría. Hospital del Niño Jesús. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. España.

Objetivo: El objetivo del estudio fue la valoración de las alteraciones de la relajación cardíaca que se observan en los trastornos de la conducta alimentaria.

Material y método: Se estudiaron ecocardiográficamente 84 pacientes diagnosticados de anorexia nerviosa restrictiva, todas eran mujeres, con edades comprendidas entre los 11 y los 20 años de edad (15,8 ± 1,9; media ± DE). Todas ellas con un índice de masa corporal (IMC) por debajo de 18 (15,2 ± 1,6 kg/m²). También se estudiaron 23 pacientes bulímicas, con edades entre los 13 y los 22 años (17 ± 1,7 años) (IMC: 19,7 ± 2,5 kg/m²). Se estableció un grupo control de 34 adolescentes sanas del mismo rango de edad (14,9 ± 2,4 años), y con IMC normal (21 ± 2,6 kg/m²).

En todos los casos se realizó al ingreso un ecocardiograma Doppler-color. Se determinaron la velocidad de las ondas E y A de los flujos mitral y tricúspide, así como la relación E/A en cada caso. Los hallazgos se valoraron según los «z-scores» determinados empleando los hallazgos en los corazones del grupo control.

Resultados: En el grupo con anorexia nerviosa, la relajación ventricular izquierda se encontró alterada en 27 pacientes (32%). En valores absolutos la onda E se encontró elevada en 1 caso (1%) y disminuida en 10 (12%). La onda A se encontró elevada en 6 pacientes (7%), y disminuida en 9 (11%). La relación E/A se encontró elevada en 12 (14%). En los pacientes con bulimia, la relajación ventricular izquierda se encontró alterada en 5 pacientes (22%).

En el grupo con anorexia nerviosa, la relajación ventricular derecha se encontró alterada en 48 pacientes (59%). En valores absolutos la onda E se encontró elevada en 9 casos (11%), mientras que la onda A se encontró elevada en 11 pacientes (13%), y disminuida en 16 (20%); la relación E/A se encontró elevada en 34 (41%), y disminuida en 1(1%). En las pacientes con bulimia, la relajación ventricular derecha se encontró alterada en 12 pacientes (52%); en estas últimas se observó un aumento anormal de la relación E/A.

Conclusiones: Los trastornos de la conducta alimentaria nerviosa producen en un elevado número de pacientes alteraciones en los patrones ecocardiográficos de relajación ventricular, sobre todo a expensas de una elevación anormal de la relación E/A en ambos ventrículos. Estas alteraciones deben conocerse para su evaluación y seguimiento oportuno en cada caso.

**REGRESIÓN DE MIOCARDIOPATÍAS DILATADA EN NIÑOS
AFECTADOS DE INSUFICIENCIA RENAL TERMINAL
TRAS EL TRASPLANTE RENAL**

I. Sánchez Ganfornina, J.L. Gavilán, J. Fijo, R. Toro, A.M. Campos
y J. Santos de Soto

Unidad del Corazón Infantil. Hospital Infantil Virgen del Rocío.
Sevilla. España.

Introducción y objetivos: Las complicaciones cardiovasculares en niños con insuficiencia renal terminal (IRT) son una causa importante de morbilidad de estos pacientes. La miocardiopatía secundaria a esta enfermedad de base se puede manifestar con disfunción sistólica, hipertrofia ventricular concéntrica o en su grado más severo de dilatación del VI (MD). El objeto de este trabajo es demostrar la regresión de MD tras el trasplante renal.

Pacientes y métodos: Presentamos 3 pacientes pediátricos afectados de IRT de distinta etiología, en tratamiento sustitutivo con diálisis peritoneal y diagnosticados de MD refractaria al tratamiento médico. El diagnóstico se basó en parámetros ecocardiográficos y registro Doppler seriados, pre y postrasplante.

Resultados: En los 3 pacientes tras trasplante renal con buena evolución, la función ventricular mejoró notablemente, normalizándose los datos ecocardiográficos. En todos los casos se retiró el tratamiento y dos de ellos se hallan asintomáticos desde el punto de vista cardiológico. El tercero fue trasplantado en 2 ocasiones. Antes del primer trasplante se diagnosticó de MH, la cual mejoró tras éste. Sufrió múltiples complicaciones de injerto que le llevaron a reasumir la diálisis. Fue trasplantado con carácter superurgente por su grave situación hemodinámica secundaria a MD severa 5 años después. Tras el segundo trasplante mejoró clínica y ecocardiográficamente.

Conclusiones: 1. La miocardiopatía dilatada en niños en diálisis puede regresar tras trasplante renal. 2. El trasplante renal en estos pacientes se debería realizar de forma «preferente».

**ETIOLOGÍA DE LAS MIOCARDIOPATÍAS
EN LA EDAD PEDIÁTRICA**

A. Vázquez Florido, M.A. Murillo Pozo, J.A. Soult Rubio,
C. Montero Valladares, A. Varona García, J.A. García Hernández,
M. Muñoz Sáez y A. Romero Parreño

UCI-P. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Introducción: Las miocardiopatías son anomalías que afectan la estructura y/o la funcionalidad del miocardio. La etiología es muy variada, siendo más frecuentes las de origen viral. Aunque también pueden ser secundarias a enfermedades hereditarias, metabólicas, del tejido conjuntivo, tóxicas, etc.

Presentamos las miocardiopatías que han ingresado en nuestra unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) en los últimos años.

Pacientes y método: Se realiza un estudio retrospectivo de las miocardiopatías diagnosticadas en UCIP desde 1993 hasta 2001, ambos incluidos. Se analizan los parámetros epidemiológicos y clínicos.

Resultados: Se han diagnosticado 11 casos. La edad osciló entre los 16 días y los 10 años, siendo la edad media de 5,9 años. El 64% fueron niños y el 36% niñas. El motivo de ingreso más frecuente fue la insuficiencia cardíaca congestiva, en 9 casos (82%); siendo la parada cardíaca el motivo de ingreso en los otros 2 (18%). Todos ellos necesitaron tratamiento inotrópico y/o vasodilatador, así como ventilación mecánica. La ecocardiografía aportó datos compatibles con miocardiopatía en todos ellos. El 91% de los casos correspondieron a miocardiopatía dilatada y un caso a hipertrófica. Se realizó diagnóstico etiológico en el 82% de los casos: 2 tóxicas (adriamicina), 1 déficit de carnitina, 1 por virus Cocksackie, 1 secundaria a taquicardia ventricular incesante, 1 por hemocromatosis, 1 secundaria a coronaria anómala, 1 en niño con enfermedad de Duchenne y 1 hipertrófica en niño con síndrome de Noonan. En 2 casos no se llegó a diagnóstico etiológico, encuadrándose en el grupo de miocardiopatías dilatadas idiopáticas. Estos 2 niños entraron en programa de trasplante cardíaco, pero fallecieron antes. Sólo sobrevivieron 2 niños (18%): el caso de miocarditis viral y el de taquicardia ventricular incesante, que precisó crioablación quirúrgica.

Conclusiones: 1. La etiología de las miocardiopatías en la infancia es muy diversa. 2. Es importante realizar un diagnóstico etiológico precoz. 3. La dificultad en el diagnóstico etiológico hace necesario iniciar una terapia de sostén. 4. La miocardiopatía dilatada idiopática suele ser refractaria al tratamiento médico, por lo que debe plantearse precozmente el trasplante cardíaco.