

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN LA INFANCIA

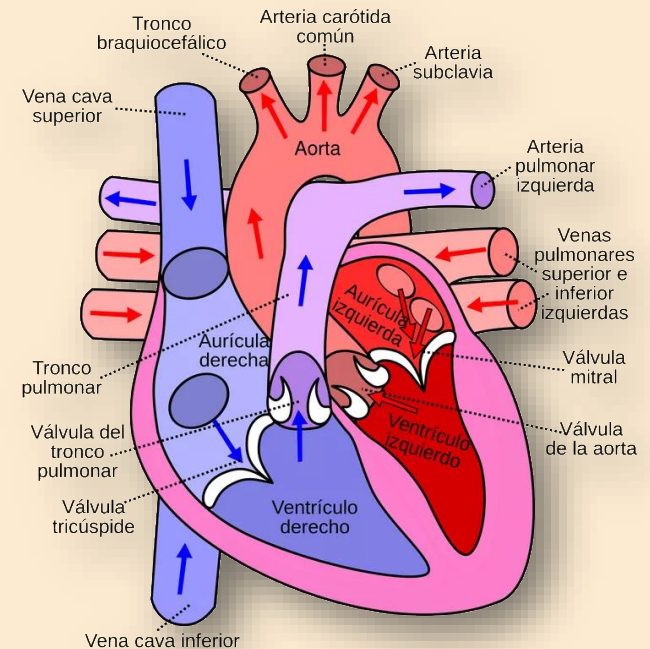
Compaginado Prof. Dr. Diego Hernán Howlin



¿Qué son las Cardiopatías Congénitas?

Defectos anatómicos en:

- Una o varias de las cuatro cámaras cardiacas.
- Los tabiques que las separan.
- Las válvulas aurículo ventriculares o semilunares.
- El sistema vascular (venas que retornan y arterias que egresan del corazón)



CARDIOPATÍAS MÁS FRECUENTES

- 1.- C.I.V
- 2.- Tetralogía de Fallot
- 3.- Ductus Arterioso Persistente (DAP)
- 4.- C.I.A
- 5.- Estenosis Pulmonar



6.- T.G.A (Transposición de Grandes Arterias)

7.- Estenosis Aórtica

8.- Coartación de Aorta

9.- Canal A-V

10.- A.T. + V.U. (Atresia Tricúspidea + Ventrículo Único)



ENFOQUE EPIDEMIOLÓGICO

Uno de cada cien nacidos vivos poseen cardiopatías congénitas:

- 1/3 Alto Riesgo (80 % mortalidad espontanea en el primer año de vida)
- 1/3 Grado Moderado (asintomáticos en el lactante)
- 1/3 Grado Leve (asintomático durante toda la vida)



Programa Nacional de Cardiopatías Congénitas (PNCC)

Objetivos y principales líneas de acción del Programa Nacional de Cardiopatías Congénitas.

Compartir en
redes sociales



El **Programa Nacional de Cardiopatías Congénitas del Ministerio de Salud de la Nación** garantiza la resolución quirúrgica a todos los niños y niñas del país con diagnóstico de cardiopatía congénita que cuentan con cobertura exclusiva del sistema público de salud.

Uno de cada cien recién nacidos presenta alguna cardiopatía congénita, es decir, una malformación del corazón que se produce durante la vida fetal. En la Argentina, nacen al año unos 7 mil niños y niñas con esta patología.

Alrededor del 50 por ciento de estos niños requieren cirugía en el primer año de vida y dos terceras partes son solucionables con diagnostico oportuno y tratamiento.

El Programa Nacional de Cardiopatías Congénitas (PNCC) es el encargado de coordinar la derivación, traslado, tratamiento y seguimiento de niños sin obra social que padecen cardiopatías congénitas en las 24 jurisdicciones del territorio nacional.

Cardiopatías congénitas

ETIOLOGIA

- **Herencia**

8 %

Principalmente poligénica
Cromosomopatías (trisomías)
Genopatías polimalformativas
Agrupación familiar (miocardiopatía hipertrófica)



Riesgo genético

1-3% con hermano afecto
10-14 % con padre afecto

- **Factores ambientales**

2 %

Infecciones (rubeola...)
Tóxicos (fármacos, cocaína...)
Radiaciones



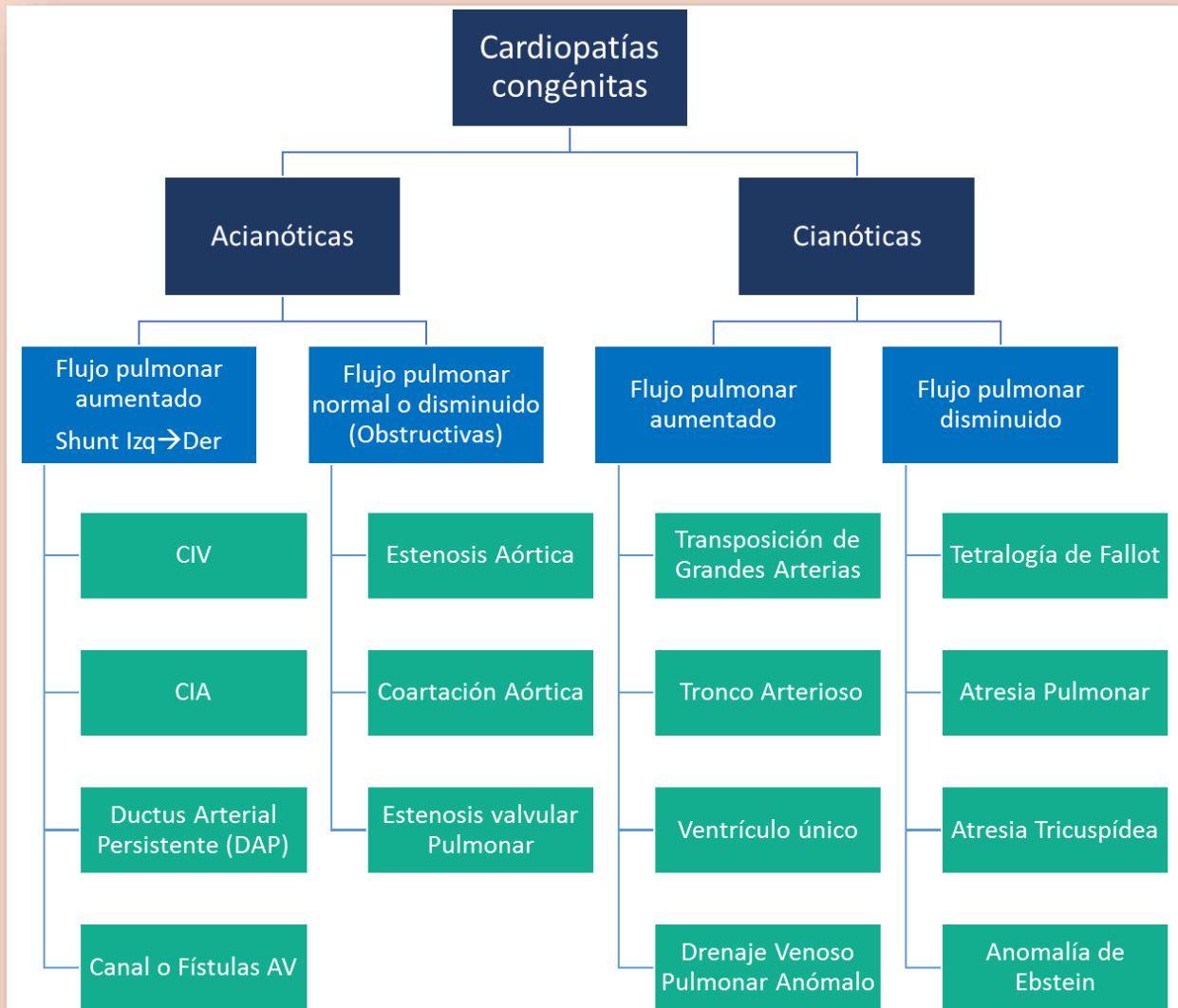
Período crítico

3ª-8ª semana de la gestación

- **Multifactorial**

90 %

Clasificación de las Cardiopatías Congénitas según Clínica y Vascularización Pulmonar



Comunicación Interventricular (CIV)

CIV Fisiopatología

A consecuencia de este cortocircuito se produce:

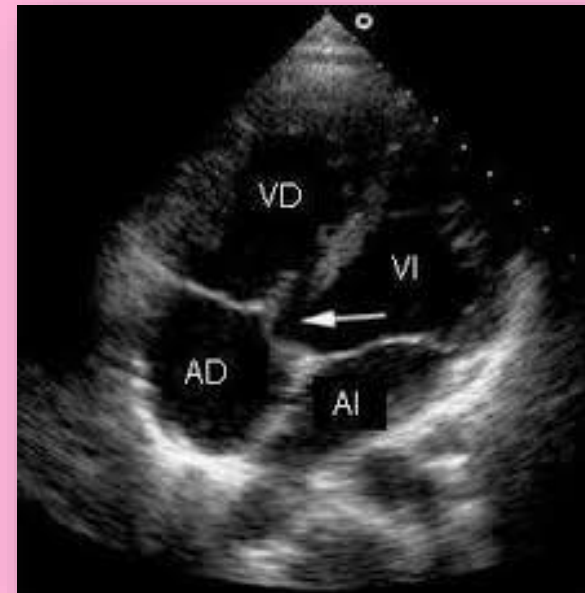
- Dilatación de las cavidades ventriculares, arteria pulmonar y aurícula izquierda.
- Insuficiencia cardiaca congestiva habitualmente en la infancia.
- Si la CIV es grande (>1 año) hipertensión pulmonar. Si esta es severa puede invertirse el sentido del cortocircuito Síndrome de Eisenmenger.

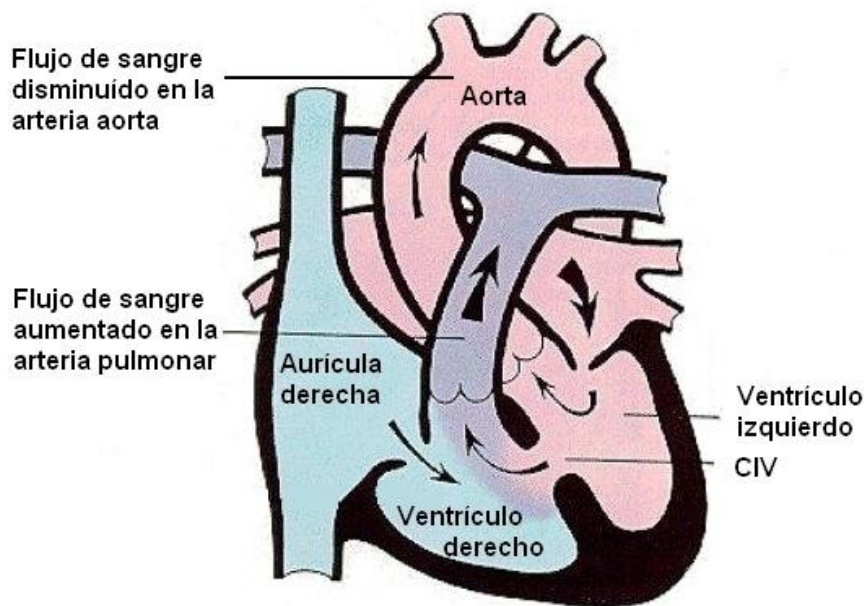
CIV Diagnostico

- El **ecocardiograma** es el método de elección
- **Exploración física:**
 - Latido hiperdinámico de la punta
 - Soplo holosistólico
 - Frémito sistólico (thrill) en borde izquierdo e inferior del esternón.
 - Retumbo diastólico (R3)
 - Hepatomegalia

CIV Fisiopatología

- A consecuencia del cortocircuito izquierda-derecha se produce al hay un **hiperaflujo pulmonar**.
- La cantidad de sangre que pasa del ventrículo izquierdo al ventrículo derecho depende de:
 - 1) tamaño del defecto
 - 2) diferencia de presión entre ambas cavidades ventriculares
 - 3) resistencias pulmonares y sistémicas





Comunicación interventricular (CIV)

CIV Tratamiento

El manejo de los pacientes sintomáticos incluye:

- Fármacos como digital, diuréticos, y vasodilatadores.
- En aquellos que no se compensan adecuadamente o con defectos muy amplios cierre quirúrgico.

CIV Clínica

Depende del tamaño y del grado del cortocircuito:

- **CIV pequeña:**
Niño asintomático, con un desarrollo normal.
Presenta sólo un soplo.
- **CIV de tamaño medio y cortocircuito moderado:**
Insuficiencia cardiaca congestiva
Retraso de crecimiento
Infecciones respiratorias frecuentes
Fatiga y sudoración mientras come

CIV Clínica

- **CIV grande y/o cortocircuito severo:**
Insuficiencia cardiaca congestiva importante Taquicardia, taquipnea y fatiga al comer
Retraso de crecimiento acusado
En niños > 1 año hipertensión pulmonar significativa
Síndrome de Eisenmenger.
- **Síndrome de Eisenmenger:**
—Cianosis progresiva y severa
Disnea
Fatiga

Comunicación Interauricular (CIA)

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA)

- Es un “**agujero**” que permanece abierto **entre ambas aurículas** permitiendo el paso de sangre oxigenada desde la cavidad de mayor presión a la de menor presión, estableciéndose un **cortocircuito izquierda-derecha** y **aumento del flujo pulmonar** con sangre parcialmente oxigenada.
- A consecuencia del cortocircuito izquierda-derecha que se produce un **hiperaflujo pulmonar** y sobrecarga de trabajo y volumen a los pulmones, ambas aurículas, el VD y las arterias pulmonares.

produce:

- **Dilatación de las cavidades derechas, arteria pulmonar y aurícula izquierda.**
- A la larga, esta dilatación origina **arritmias en las personas adultas** que se acompañan de sintomatología.
- **Hipertensión pulmonar** también en personas **adultas**.
- Más raro es que se invierta el sentido del cortocircuito y produzca el **Síndrome de Eisenmenger**.

CIA Diagnostico

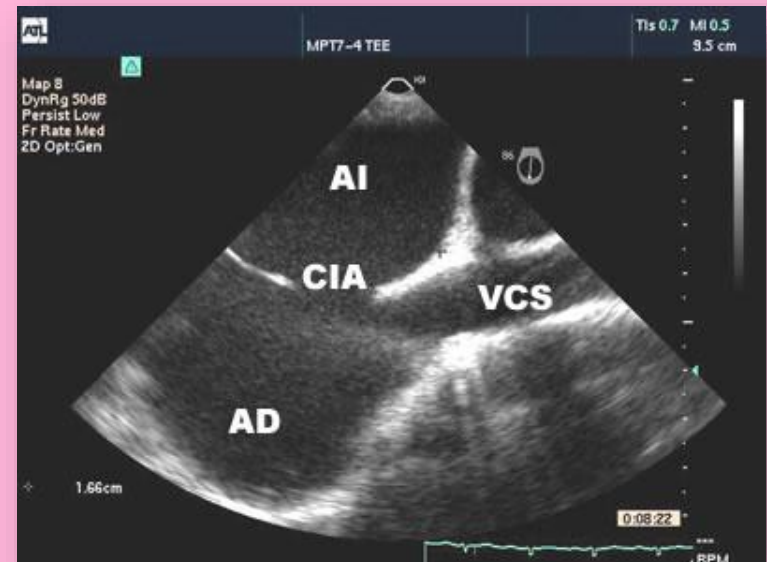
El ecocardiograma es el método de elección para el diagnóstico.

Exploración física:

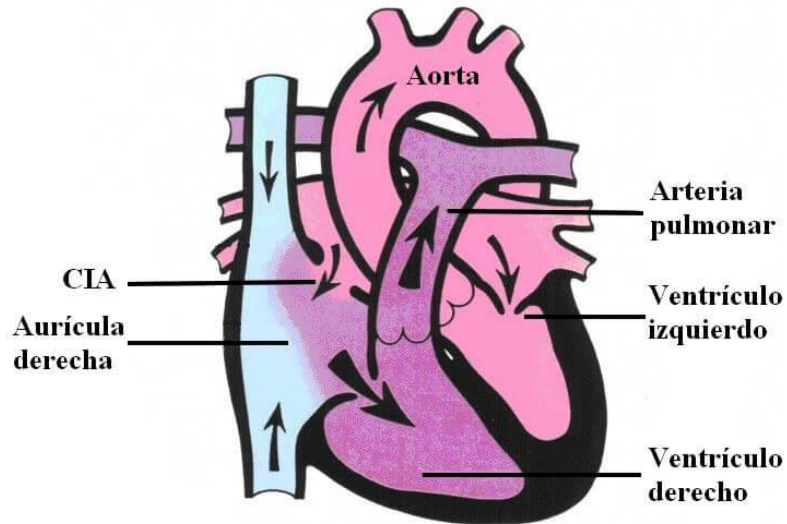
- Salvo el soplo cardíaco, es **normal** en la mayoría de los niños.
- Se puede apreciar un **latido hiperdinámico** en el precordio en las CIAs grandes.

La auscultación revela tres importantes hechos:

- Soplo sistólico largo de intensidad II-III/IV en foco pulmonar.
- Desdoblamiento fijo del segundo tono.
- Soplo mesodiastólico de llenado tricuspídeo.



Comunicación interauricular (CIA)



Nótese el pasaje de sangre desde la aurícula izquierda a la derecha y el exceso de sangre en la arteria pulmonar.



[Video de Reparación vía Cateterismo Hemodinámico de la CIA. LINK:](https://www.youtube.com/watch?v=J1fWbyPxV54)

<https://www.youtube.com/watch?v=J1fWbyPxV54>

CIA Clínica

La mayoría de los niños están **asintomáticos**.

Algunos presentan síntomas:

- **Infecciones frecuentes del aparato respiratorio.**
- **Fatiga o disnea** cuando el cortocircuito es importante.
- **Arritmias supraventriculares.**
- Es poco frecuente el **retraso de crecimiento**.

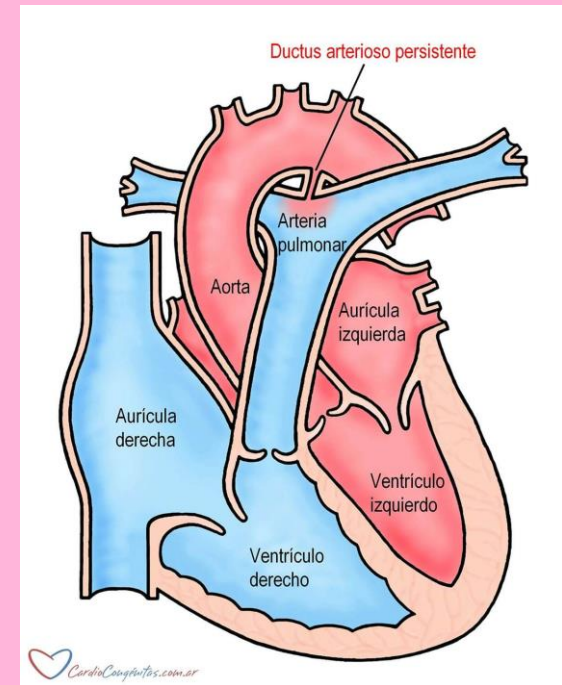
CIA Tratamiento

- Hoy día el **cateterismo terapéutico** es el tratamiento de elección.
- El **cierre quirúrgico** de la CIA está indicado en todas si su tamaño es $> 6\text{mm}$.
- Generalmente se realiza entre los 2 y 4 años de edad.

Ductus Arterioso Persistente (DAP)

CONDUCTO ARTERIOSO PERSISTENTE

- Es la **persistencia en la vida postnatal** de una **comunicación entre la aorta y la arteria pulmonar**.
- Permite el paso de sangre oxigenada desde el vaso de mayor presión al de menos presión, estableciéndose un **cortocircuito izquierda-derecha y aumento del flujo pulmonar** con sangre parcialmente oxigenada.
- En la circulación fetal está abierto el ductus. Para evitar que la sangre pase inútilmente por el pulmón del feto. La sangre es desviada hacia la aorta descendente camino de la placenta.
- Al nacer el niño, se produce el **cierre funcional** del mismo hacia las 10-15 primeras horas.
- El **cierre anatómico** normalmente se produce en la tercera semana de vida (por eso antes de ese período se oyen con frecuencia pequeños *soplos* que luego tienden a desaparecer espontáneamente).



Diagnostico

El ecocardiograma es el método de elección para el diagnóstico.

- **Exploración física**

- Puede ser normal o estar **taquicárdico,taquipneico** y con signos de insuficiencia cardíaca.
- **Pulso arterial celer o saltón.**
- A la auscultación: **Soplo continuo “en maquinaria” o de Gibson** en foco pulmonar que puede irradiarse al espacio interescapular.

Clinica

- Con ductus pequeños, los niños están **asintomáticos**.
- En **prematuros** y/o bajo peso pueden agravar el síndrome del **distress respiratorio del RN y/o membrana hialina**.
- Un ductus grande en los primeros meses de la vida ocasiona:
 - Insuficiencia cardíaca congestiva
 - Infecciones frecuentes del aparato respiratorio.
 - Taquicardia, taquipnea, irritabilidad, fatiga y sudoración al comer
 - Retraso de crecimiento
- Se le llama “**el gran simulador**” porque puede simular cualquier cuadro clínico, induciendo con facilidad a errores diagnósticos.

Fisiopatología

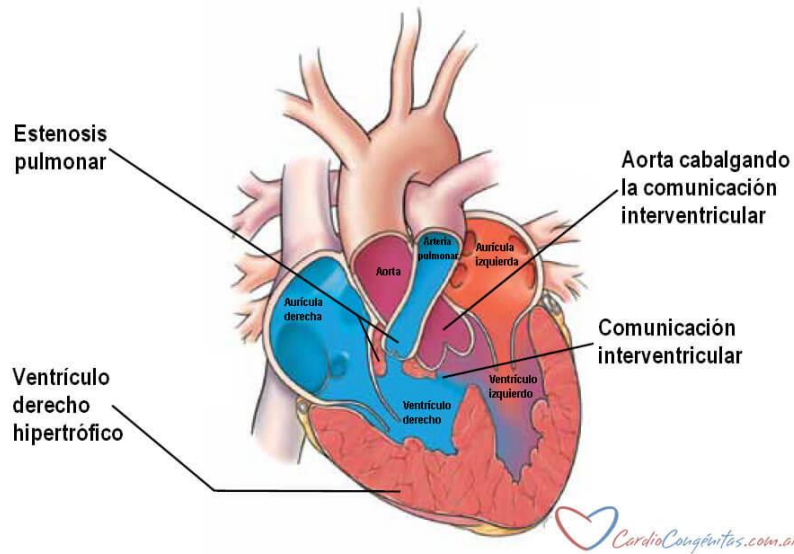
- A consecuencia de este cortocircuito se produce:
- **Dilatación** de las **cavidades izquierdas y de la arteria pulmonar**.
- **Hipertensión pulmonar** con más precocidad y frecuencia que en CIA.
- En niños algo mayorcitos puede que se invierta el sentido del cortocircuito, **Síndrome de Eisenmenger**.

Tratamiento

- Los prematuros sintomáticos con ductus deben ser tratados con indometacina, para ocasionar su cierre.
 - En los lactantes asintomáticos, un ductus pequeño no tiene indicación de cierre, pues con el tiempo puede cerrarse espontáneamente.
- Hay dos opciones terapéuticas principales:
- **La cirugía**
 - **El cateterismo terapéutico**

Tetralogía de Fallot (TEF)

Tetralogía de Fallot



Manifestaciones clínicas:

- Cianosis
- Hipocratismo digital
- Disnea de esfuerzo
- Dificultades para alimentarse
- Crecimiento deficiente
- Irritabilidad
- Crisis hipoxémicas



Semiología:

- ◉ Golpe del ventrículo derecho
- ◉ R2 fuerte y único
- ◉ Soplo sistólico eyectivo fuerte (3-5/6)

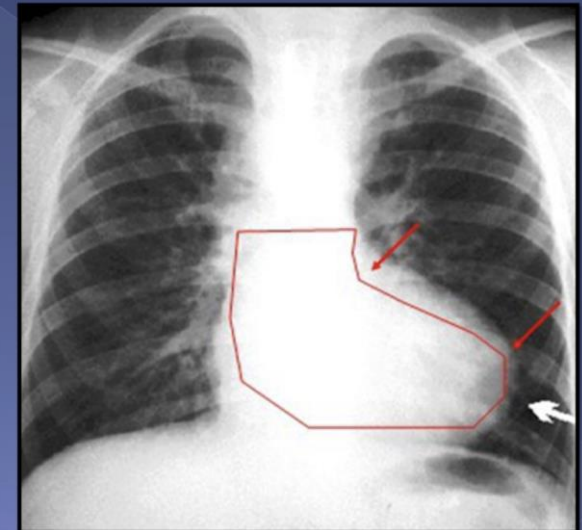
Ecocardiograma:

- ◉ Diagnóstico de certeza
- ◉ Definir :
 - › Tamaño y posición de la CIV
 - › Severidad de la obstrucción del ventrículo derecho
 - › Presencia o no de ductus arterioso permeable.
 - › Descartar patologías asociadas

Tetralogía de Fallot

- Tratamiento Médico:
 - De las crisis hipóxicas –EVITARLAS!!!.
 - Propanolol 2-4 mg/kg/día.
 - Tratamiento de la ferropenia - > ACV.
- Tratamiento Quirúrgico:
 - Paliativos: (Aumentar FSP en cianóticos)
 - Blalock-Taussig: subclavio-pulmonar
 - Derivación Gore-Tex: subclavio-pulmonar (niños pequeños)
 - Fístula de Waterston: Ao ascendente y AP izq (en desuso)
 - Potts: Ao descendente – AP izq.
 - Correctivo (4 a 6 meses):
 - cierre de CIV con parche + ensanchamiento del TSVD.
 - Operación de Rastelli – en hipoplasia grave o atresia TSVD.

Rx tórax:



Postquirúrgico - Fallot

- Extubación temprana (48 hrs).
- CIV residual: aunque pequeña, mal tolerados.
 - Aumento de la presión auricular.
- Obstrucción del TSVD:
 - Murmullos residuales.
 - Bien tolerados en el POP inmediato.
- Problemas eléctricos:
 - Bloqueo AV completo: 2-5%.
 - JET (o Taq. Ectopica de la Unión): marcapasos auricular, antiarrítmicos e hipotermia.



Muchisimas Gracias