

UDS

CARDIOLOGIA

RESUMEN DE CARDIOPATIAS CONGENITAS

SERGIO FABIÁN TREJO RUIZ

COMITAN DE DOMINGUEZ CHIAPAS

COMUNICACION INTERAURICULAR

Definición:

Es una abertura persistente del tabique interauricular que sucede después del nacimiento que hace posible la comunicación de las aurículas.

Son aparecidas por cualquier parte del tabique auricular, la más frecuente llega a ser en la región oval en donde hay una formación defectuosa o combinación de ambas, aparecida en la zona inferior del tabique interauricular.

Imperfección tipo ostium primum es provocado por una fusión errónea y se asocia a un desarrollo de las válvulas tricúspide y mitral.

El tercer tipo de CIA por una mala absorción incompleta del seno venoso en la aurícula derecha.

Clinica

Se detecta por la presencia de un soplo en una exploración física, durante la adolescencia o infancia. Se presenta disnea de esfuerzo, fatiga e infecciones de la vía respiratoria baja. En adultos

son fatigabilidad y palpitaciones.

Diagnóstico

Exploración física y estudios diagnósticos; Radiografía

Exploración física. Característico por un soplo holosistólico, se puede escuchar un soplo mesodiastólico a través de la válvula mitral.

Radiografía torácica. Suele manifestarse cardiomegalia y trama vascular pulmonar prominente.

Tratamiento.

A los dos años se recomienda la corrección quirúrgica.

Para correcciones medianas sin vasculopatía pulmonar se puede corregir más adelante en la niñez.

Tratamiento médico: profilaxis

CONDUCTO ARTERIAL PERSISTENTE

Definición.

Es el vaso que conecta la arteria pulmonar izquierda con la aorta descendente durante la vida fetal. Se forma cuando el conducto no se cierra correctamente después del nacimiento, lo cual trasciende en una conexión persistente de los grandes vasos. Los factores de riesgo para su presentación son infección materna por rubéola durante el primer trimestre, prematuridad y nacimiento en altitudes elevadas.

Fisiopatología.

El músculo liso del conducto arterial suele contraer tras el nacimiento debido al aumento repentino de la tensión de oxígeno en sangre y a la reducción del nivel de prostaglandinas circulantes. La magnitud del flujo a través de la derivación depende de la sección transversal y la longitud del conducto. Cuando la resistencia pulmonar desciende después del nacimiento, la derivación interviene la dirección y la sangre fluye desde la aorta hacia la circulación pulmonar. Debido a esta derivación de izquierda a derecha, la circulación pulmonar, la aorta izquierda

y el VI sufren una sobrecarga de volumen, que puede llevar una dilatación ventricular izquierda y a una insuficiencia cardíaca izquierda, a mientras que ala parte derecha del corazón permanece en condiciones normales, o menos que se origine una vasculopatía pulmonar, en donde aparece el síndrome de Eisenmenger, que obliga a que la sangre fluya desde la arteria pulmonar a través del conducto hasta la aorta descendente. El flujo resultante de sangre no saturada hacia los extremidades inferiores provoca cianosis de los pies.

Clinica.

Los niños con CAP son generalmente asintomáticos. Aquellos con importantes derivaciones de izquierda a derecha desarrollan insuficiencia cardíaca congestiva prematura con taquicardia, alimentación deficiente, crecimiento lento e infecciones recurrentes de las vías respiratorias.

Las lesiones de tamaño medio pueden cursar fatiga, disnea y palpitaciones en la adolescencia y la vida adulta.

Diagnostico.

Radiografía de tórax, Ecocardiografía con imágenes Doppler, cateterismo cardíaco y

Angiografía.

— Tratamiento.

Para neonatos y lactantes prematuros se puede administrar una selección de inhibidores de la síntesis de prostaglandinas (p. ejemplo); domperidona para intentar reducir el conducto. El cierre definitivo se puede llevar a cabo mediante división o ligadura quirúrgica del conducto mediante técnicas transcatóter en las que se coloca un espiral de oclusión u otro dispositivo de oclusión vascular

Tetralogía de Fallot

Definición.

Resultado de una sola anomalía del desarrollo: un desplazamiento anterior y cóflico. De las que surgen cuatro anomalías: • Una CIV por una mala alineación del tabique interventricular, • Estenosis pulmonar subvalvular debido a obstrucción por el tabique infundibular, • Cobalgamiento de la aorta que recibe sangre de los ventrículos, • Hipertrofia ventricular derecha por lo cargo de presión del VD por la estenosis pulmonar.

Caracterizada por 1.- Defecto del tabique ventricular, 2.- Obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, 3.- Cobalgamiento de la aorta, 4.- Hipertrofia del ventrículo derecho.

Epidemiología.

Poco frecuente en niñas y mujeres, en lactantes con DM.

Fisiopatología

El aumento de resistencia debido a la estenosis pulmonar subvalvular hace que la sangre desoxigenada regrese de las venas sistémicas y se desvíe desde la VD, a través de la CIV, hasta el VI y la circulación sistémica, lo cual provoca hipoxemia y cianosis.

sistémicas. La magnitud del flujo de derivación a través de la CIV es ante todo dependiente de la severidad de la estenosis pulmonar, pero las modificaciones graves en las resistencias vasculares pulmonares y sistémica también pueden afectarla. Aunque casi la mayoría de las anomalías congénitas cardíacas pueden encontrarse como síntomas aislados, la combinación de ciertas formas con síndromes hereditarios y anomalías genéticas. Al igual que algunos trastornos genéticos y del medio embrionario puede dar como resultado una variedad de fenotipos. En lactantes con síndrome de Down la cardiopatía congénita es del 40%.

Clinica.

Puede aparecer después de realizar esfuerzo, ingerir alimentos o llorar cuando la vasodilatación sistémica provoca un aumento de la derivación de derecha e izquierda. Las manifestaciones de estas crisis comprenden irritabilidad, cianosis, hiperventilación y ocasionalmente síncope o convulsiones. En niños presentan cianosis leve, más visible en los labios,

las membranas mucosas y los dedos. Los bostones pueden presentar cianosis intensa en los primeros días de vida. La hipoxemia crónica provocado por la derivación de derecha a izquierda da como resultado la presencia de acropoquias en manos y pies. Se puede apreciar hipertrofia ventricular derecha en la exploración física como un desplazamiento palpable a lo largo del borde izquierdo del esternón. El T₂ es único, compuesto de un componente aórtico normal; el componente pulmonar es leve suave y normalmente inaudible.

Diagnóstico

La radiografía de tórax demuestra prominencia del VID y reducción del tamaño del principal segmento de la arteria pulmonar, que da la apariencia de corazón. La trama vascular pulmonar normalmente se reduce debido a la disminución del flujo a través de la circulación pulmonar. El ECG muestra hipertrofia ventricular derecha con desviación derecha de eje.

La ecocardiografía detalla la anatomía del infundíbulo ventricular derecho, la CIV en el tabique desviado, hipertrofia ventricular derecha y otros defectos asociados, al igual que el cateterismo cardíaco.

Tratamiento: Corrección quirúrgica, se llevaban a cabo

varios tipos de tratamiento paliativo. Estos suponían la creación de comunicaciones anatómicas entre la aorta (o una de sus ramificaciones), estableciendo una derivación de izquierda a derecha para aumentar el flujo de sangre pulmonar. La corrección quirúrgica completa de teratología de Fallot supone el cierre de CIV y el aumento de tamaño de infundíbulo supulmonar con el uso de un parche pericárdico. Se recomienda aproximadamente al año de edad para disminuir la probabilidad de futuras complicaciones.

COMUNICACION INTERVENTRICULAR

Definición

Es una abertura anómala en el tabique interventricular.

Epidemiología.

Son relativamente frecuentes, con una incidencia de 1,5 a 3,5 por cada 1.00 recién nacidos vivos. Suelen estar situados en las zonas membranosas (70%) y musculares (20%) del tabique. Muy pocas CIV se localizan justo debajo de la válvula aórtica o en las zonas adyacentes.

Fisiopatología.

Los cambios hemodinámicos simultáneos a la CIV dependen del tamaño de la anomalía y de las resistencias relativas de los sistemas vasculares pulmonar y sistémico. El volumen en la derivación se determina mediante las resistencias vasculares sistémica y pulmonar y se produce una derivación sistémica y pulmonar relativos. En el periodo perinatal se produce una derivación mínima entre los dos ventrículos. Tras el nacimiento, a medida que disminuye la resistencia vascular pulmonar, aumenta la derivación de izquierda a derecha a través de la anomalía. El aumento de la circulación a través del sistema vascular pulmo-

nar aumento, la derivación intercardiaca puede intervenir su dirección lo que conlleva hipoxemia sistémica y cianosis.

Clinica.

En lactantes se desarrollan síntomas precoces de insuficiencia cardiaca congestiva: taquiquena, alimentación deficiente, retraso del crecimiento e infecciones frecuentes de las vías respiratorias bajas. Sopro holosistólico áspero que se ausculta mejor en el borde izquierdo del esternón. Suelen tener soplos mesodistólico en el vértice debido al aumento de flujo a través de la valvula mitral.

Diagnostico

Radiográfias torácicas, estudios de ecocardiografía con Doppler, Cateterismo cardiaco

Tratamiento.

Corrección quirúrgica de la anomalía durante los primeros meses de vida para lactantes o durante los primeros meses de vida. Tratamiento médico comprende profilaxis de endocarditis para todos los pacientes con CIV.

TRANSPOSICIÓN DE LOS GRANDES VASOS

Definición.

Cada uno de los grandes vasos surge de forma inapropiada desde el ventrículo opuesto, es decir, la aorta nace del VD, y la arteria pulmonar

Clinica.

Supone aproximadamente el 7% de las cardiopatías congénitas y afecta de 40 de cada 10.000 recién nacidos vivos.

Fisiopatología.

La TGV separa la circulación pulmonar y sistémica colocando los dos circuitos en paralelo en lugar de en serie. Esta disposición obliga a que la sangre no saturada del sistema venoso sistémico atraviese el VD y vuelve a la circulación sistémica a través de la aorta sin que se produzca la oxigenación normal de los pulmones. Del mismo modo, el retorno pulmonar oxigenado atraviesa el VI y regresa a los pulmones a través de la arteria pulmonar, sin aportar oxígeno a la circulación sistémica. El resultado es un neonato pulmonar extremadamente hipóxico y cianótico, sin poder hacer intervención quirúrgica.

Síntomas/Diagnóstico: Radiografía de tórax suele

ser estrecho debido a la orientación más anterior-posterior de la aorta y la arteria pulmonar.

El ecocardiografía, que demuestra la orientación anómala de los grandes vasos.

Tratamiento.

Tratamiento inicial con infusión de prostaglandina y la creación de una comunicación interauricular mediante un catéter con balón. Procedimiento preferido es la intervención quirúrgica (procedimiento de Jatene)

ESTENOSIS AÓRTICA Y PULMONAR

Definición.

La causa más frecuente de estenosis aórtica congénita es el desarrollo anómalo de la válvula. La válvula EA congénita normalmente tiene una estructura de valva bicúspide en lugar de una configuración de tres volvas, lo cual provoca una abertura estenótica excéntrica a través de la cual se expulsa la sangre.

Epidemiología.

La mayoría de los niños de más edad con EA congénita son asintomáticos y se desarrollan en condiciones normales.

Clinica.

Tiene una incidencia de 5 de cada 10.000 recién nacidas y afecta cuatro veces más que a los hombres que a las mujeres. Los síntomas se pueden presentar como sensación de cansancio, disnea de esfuerzo, angina de pecho y síncope.

Diagnostico

Radiografía de tórax de un lactante puede mostrar un VI de mayor tamaño y una aorta ascendente dilatada. Ecocardiografía puede identificar la estructura de la válvula aórtica y el grado de hipertrofia pulmonar. Catetensmo cardíaco confirma el gradiente

de presión a través de la válvula.

Tratamiento.

Se debe seguir profilaxis de endocarditis.

Una obstrucción severa puede obligar una intervención severa quirúrgica inmediata o una valvuloplastia transcatóter.

ESTENOSIS PULMONAR

Definición.

Se puede dar a nivel de la válvula pulmonar, en el interior del cuerpo del VD o en la propia arteria pulmonar.

Fisiopatología.

La consecuencia de la estenosis pulmonar es la obstrucción de la expulsión sistólica ventricular derecha, que conlleva un aumento de las presiones ventriculares derechas y la hipertrofia de la cavidad. La evolución clínica está determinada por la gravedad de la obstrucción. En presencia de un gasto cardíaco normal, un gradiente máximo de presión transvalvular sistólico >50 mm Hg se considera estenosis pulmonar leve, entre 50 y 80 mm Hg se trata de estenosis pulmonar moderado, mientras que la estenosis severa se define con un gradiente máximo de >80 mm Hg.

Clinica.

La estenosis pulmonar también se observa en el 10% de los pacientes con otras formas de cardiopatía congénitas.

Diagnostico

Se ausculta un soplo sistólico de eyección, fuerte

CIRCULACION FETAL Y TRANSICIONAL

Definición.

Cubre perfectamente los necesidades del desarrollo en el útero. En el momento del nacimiento, la circulación experimenta automáticamente una serie de modificaciones que establecen el modelo de flujo sanguíneo de un recién nacido.

La circulación fetal, la mitad de esta sangre, se deriva a través del conducto venoso fetal, entrando el sistema vascular hepático, y avanza directamente por la vena cava inferior, la sangre restante atraviesa la vena porta hacia el hígado y después la VCI atraviesa los venos hepáticas. Por lo que, la sangre de la vena cava inferior es una mezcla de sangre venosa umbilical bien oxigenada y sangre con tensión bajo de oxígeno que regresa de los venos sistémicos del feto. Debido a esta mezcla, la tensión de oxígeno de la sangre de la vena cava inferior es mayor que la de la sangre que vuelve a la aurícula fetal derecha procedente de la vena cava superior. Esta diferencia es relevante a los flujos sanguíneos pues se encuentran separados en el interior de la aurícula derecha para seguir dos vías circulatorias diferentes. La consecuencia de esta

Separación es que el cerebro y el miocardio del feto reciben sangre con un contenido en oxígeno relativamente superior, en cambio la sangre con menor contenido en oxígeno se desvía a la placenta (a través de la aorta descendente y las arterias umbilicales) para su posterior oxigenación). La mayor parte de la sangre de la VCI entra en la aurícula derecha. Llega a la aurícula izquierda se mezcla con la sangre poco oxigenada procedente de la vena cava superior y llega hasta el VD. Este gasto fluye por la arteria pulmonar y desde allí, a través del conducto arterial llega hasta la aorta descendente o bien por las arterias pulmonares hasta los pulmones. Es necesario estar los pulmones debido a que los pulmones fetales están llenos de líquido amniótico. La tensión baja de oxígeno de este flujo provoca la constricción sistémica a través del conducto arterial. Desde la aorta descendente, la sangre se distribuye a la parte inferior del cuerpo y a las arterias umbilicales, y regresa por el intercambio de gases.

COARCTACION DE LA AORTA

Definición

Consiste normalmente en un estrechamiento indiferenciado de la luz de la aorta. Se distingue por dos tipos. Por la ubicación del estrechamiento aórtico en relación con el conducto arterial: preductal (2%) y posductal (98%).

La coartación preductal, en la que el estrechamiento se sitúa en la zona proximal del conducto, se produce cuando, durante la vida fetal, una anomalía intercordiaca disminuye, el flujo sanguíneo a través del lado derecho del corazón, lo que conlleva un desarrollo hipoplásico de la aorta.

La coartación posductual, es toda la probabilidad la consecuencia de la extensión del tejido del conducto muscular en la aorta durante la vida fetal, cuando el tejido del conducto se contrae después del nacimiento, el tejido ectópico del interior de la aorta también se contrae y crea una obstrucción.

Fisiopatología.

En ambos tipos de coartación, el VI afronta un incremento de la carga de presión. El flujo de sangre hacia la cabeza y las extremidades superiores se mantiene porque las vasos que irrigan estas zonas normalmente salen de

lo aorte abdominal a la obstrucción, pero el flujo hacia la aorta descendente y las extremidades inferiores puede disminuir. Si la coartación no se corrige se pueden comprender 1) desarrollo de la hipertrofia ventricular izquierda, 2) dilatación de las vasos sanguíneos colaterales desde las arterias intercostales que evitan la coartación y suministran sangre a la aorta descendente.

Puede hacer por el descubrimiento de un soplo durante una exploración física periódica. Presenta disnea de esfuerzo, intolerancia al ejercicio, con descompensación, síntomas de insuficiencia cardíaca, derecha como aumento del perímetro abdominal y edemas maleolares.

Clinica.

Se observa en el 10% de los pacientes con otras formas de cardiopatía congénitas.

Diagnostico

Radiografía de tórax puede detectar una aurícula derecha de mayor tamaño y un ventrículo con dilatación de la arteria pulmonar. La ecocardiografía con diagnóstico por imágenes.

Tratamiento.

Puede aliviarse mediante la dilatación de la válvula

anatómica completa de las vías circulatorias de los lados derecho e izquierdo del corazón, el volumen sistólico del VI aumenta y el del VD disminuye, por lo tanto se iguala el gasto energético cardíaco de ambos ventrículos. El incremento de la carga de presión y volumen localizada en el VI provoca la hipertrofia de las células miocárdicas de esta cavidad; en cambio el descenso de las cargas de presión y volumen en el VD conlleva a una regresión gradual del grosor de la pared del VD.

CIRCULACION TRANSICIONAL

Pasado el nacimiento, el neonato se adapta a la vida fuera del útero, empiezan a desarrollar su función por primera vez, reemplazan la placenta y el (conducto venoso, orificio oval y conducto arterial) que funcionaban durante la gestación se cierran. Esto permite un modificación de lugar de intercambio de gases y hay un cambio estructural cardiovascular que permite que el recién nacido sobreviva.

Cuando el cordón umbilical se pinza el flujo de baja resistencia de la placenta se elimina del sistema arterial

La resistencia vascular pulmonar desciende por 1) la distensión mecánica pulmonar después del nacimiento expande los tejidos pulmonares y provoca la expansión de la arteria pulmonar y el estrechamiento de la pared 2) la vasodilatación del sistema vascular pulmonar y provoca como consecuencia del incremento de la tensión de oxígeno en sangre que acompaña a la oxigenación de los pulmones. Esto reduce la resistencia pulmonar conlleva un aumento espectacular del flujo sanguíneo pulmonar, que resulta más notorio el primer día después del nacimiento, pero continúa varios semanas después. Cuando la resistencia pulmonar desciende

y aumenta el flujo sanguíneo hacia los pulmones a través de la arteria pulmonar, aumento el retorno venoso desde las venas pulmonares hacia la aurícula izquierda, provoca un incremento de la presión en la aurícula izquierda. Al mismo tiempo la suspensión del flujo venoso umbilical y el estrechamiento del conducto venoso causan un descenso en las presiones de la VCI y de la aurícula derecha, la presión de la aurícula izquierda es superior a la de la aurícula derecha, la válvula del orificio oval se fusiona con el septum secundum y se elimina el flujo previo entre las aurículas.

En el momento en que se tiene lugar la oxigenación en los pulmones del recién nacido, el conducto arterial se hace superfluo y comienza a estrecharse. En la vida fetal hay un aumento de prostaglandinas y como consecuencia de la hipoxia relativa, lo cual provoca que el músculo liso del conducto arterial se relaje y se mantenga abierto. Al nacimiento los niveles de PGE₂ descienden a medida que aumenta el oxígeno y el conducto se estrecha. La edad del feto depende para el conducto a las sustancias vasoactivas. El conducto no puede estrecharse en neonatos prematuros, lo cual da lugar a una anomalía congénita denominada conducto arterial persistente. Con la separación