



Itzel García Ortiz

Dr. Romeo Suarez Martinez

**CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS
CIANÓTICAS Y ACIANÓTICAS**

CARDIOLOGÍA

4° "A"

Comitán de Domínguez Chiapas a 13 de diciembre de 2024.

Circulación fetal

Datos!

- Nutrientes
• Oxígeno
- provenien de la **Madre** — llegan al feto
- Placenta
Cordón Umbilical
- ≠ circulación transporte O₂ desde Placenta (tiene Relano a la misma) — pulmones ⊗ no participan p/ intercambio gaseoso

— Estructuras anatómicas ≠ 5

• Foramen Oval.



Permite el paso de sangre directo desde Vena Cava Inf a la aurícula Izq. (nunca al revés)

2/3 — Sangre AD → AI
1/3 — Ventrículo.

• Ductus Arterioso.



- Conecta directamente Ao - AP.
- Cerca parte de la  que pasa por la Ao procedera de AP. evitando que llegue a exceso de sangre a los pulmones.

• Ductus Venoso



- Conecta la vena umbilical con la VCI
- Evita que la sangre pase por el hígado

excelente



Cardiopatías Congénitas

- Defectos congénitos ⊕ frecuentes
- 1^{er} causa de mortalidad ⊗ anomalías congénitas en el 1^{er} año de vida

— Algunas anomalías son:

- Graves** — Asistencia médica inmediata
- Menos acentuadas** — Casos clínicos mínimos
- Leves** — pueden ser asintomáticas ⊗ semanas/meses/años
- detección hasta la edad adulta

excelente



▶ las anomalías congénitas se suelen tolerar bien **antes** del nacimiento — ⊗ circulación materna

Presentación de Síntomas

- Desde el nacimiento / 1^{er} horas
- Niñez
- Edad adulta

⚠ Importante **RECONOCER** 👁️

- Cianosis $\begin{matrix} \text{Si} \\ \text{no} \end{matrix}$
- Sobrecarga de cavidades $\begin{matrix} \text{D} \\ \text{Izq} \end{matrix}$
- Flujo hacia el lecho arterial pulmonar $\begin{matrix} \text{Exceso} \\ \text{Defecto} \end{matrix}$

— Repercusión principal (en muchos)

Árbol vascular pulmonar
Cavidades derechas

- ⊖
- Evolución clínica
 - Síntomas predominantes
 - pronóstico

Clasificación

- Cianóticas
- Acianóticas

⚠ Clínicamente se ≠ 'n' ⊗

"SHUNT"

Dirección del flujo sanguíneo entre las cavidades cardíacas

- (Ac) • Cortocircuitos Izq - Derecha (I-D)
- (C) • Cortocircuitos Dere - Izq (D-I)

- Comunicación Interauricular. (CIA)

Definición / Etiología

Existencia de un defecto de cierre en la pared que separa las aurículas.

⚠ **Foramen Oval Permeable** • variante de la normalidad - muy prevalente
No es una verdadera CIA; • sin trascendencia clínica

Pero — se ha asociado a Ictus Ⓞ embolias paradójicas

— Clasificación según la localización del defecto septal.

- Ostium Secundum
 - 90% casos
 - **Foxa Oval** (zona central del tabique interauricular)
- Ostium Primum
 - **Parte baja del Tabique interauricular**; cerca de las Valvulas AV.
- Seno Venoso
 - **Parte + alta del septo**; cerca de la desembocadura de la VCS.

Ⓞ Etiología

- O. Secund.
 - - Reabsorción excesiva — **Septum Primum**
 - - Desarrollo insuficiente — **Septum Primum**
 - Formación defectuosa — **Septum Secundum**
 - Combinación de ambas

- O. Primum
 - Fusión errónea del **Septum primum** c/ las **Almohadillas endocárdicas**

→ se asocia a un desarrollo anómalo de

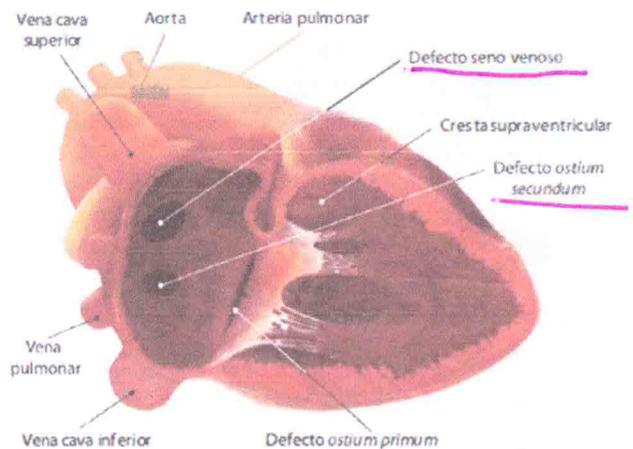


Figura 113. Tipos de comunicación interauricular

Comunicación Interventricular



Definición

2° Cardiopatía Congénita

- Abertura anómala en el tabique inter-ventricular

- Ubicación:

• Membranosas 70%

• Muscular 20%

• Debajo valvula aortica — muy pocas

• Zonas adyacentes a valvulas AV

- Pueden ser: (Apertura) - Puede presentarse!

• Unico

• Multiple

• Aislado

• parte de otras Cardiopatias Compl.

Fisiopatología

Involucra

Cambios hemodinámicos

• Tamaño de anomalia

• Resistencias vasculares < Pulmonar / sistémico

CIV pequeños

practicamente Sin repercusión clínica

↳ resistencia al flujo de los sist. vasculares

CIV grandes (no restrictivos)

• Shunt I → D = Hiperáfijo pulmonar

• Resistencias vasculares relativas { sistémica / pulmonar

Determinan Vol. de la derivación.

Periodo Prenatal

• Resistencias vasculares — similares

• Derivación entre V — mínima

Nacimiento

• ↓ Resistencia Vas. Pulmonar ; ↑ Derivación I → D

CIV Grande

• VD • VI
• AI • Circula. Pulm

↑ relativo de vol. SOBRECARGA

inicialmente ↑ vol. del retorno al VI ; ↑ vol. sistólico

con el



• Dilatación V
• Disfunción Sistólica
• Síntomas Insuficiencia

mecanismo de Adaptación (Ley Frank-Starling)

Ductus Arterial Persistente

Definición

- Ausencia de obliteración del ductus arterioso en el RN.
 - El conducto no cierra correctamente.
 - Presentación: aislada / Combinada con otros defectos.
- Persistencia en la comunicación entre la Ao - Apulmonar.
 - Ao - Distal a la subclavia izq
 - Ap - Pulmonar izq. proximal.

Factores de Riesgo.

- Prematuridad
- Inf. materna ⊗ Rubéola (1º trimestre)
- Nacimiento en altitudes elevadas.

⚠ 7 Frecuente en ♀ niñas

Fisiopatología

Normal:

Tras Nacimiento

↑ repentino Tensión O₂
↓ prostaglandinas circulantes

⊖ Contracción del músculo liso del conducto arterial.

⊕ < Proliferación Intima Fibrosis → Cierre permanente.

— Cierre incorrecto. ⊖ Derivación persistente < Ao descendente / Apulmonar izq.

Tras Nacimiento:

▶ ↓ Resistencia pulmonar. ⊖

Dirección de la Derivación se INVIERTE

→ Ao - Circulación pulmonar

genera Derivación Izq-D

Sobrecarga volumen

- Circulación pulmonar
- AI
- VI

⊖ • Dilatación VI
• Insuficiencia ♥ Izq.

Coartación de la Aorta

Definición

- Estrechamiento diferenciado de la luz de la aorta.
- Estrechez del istmo aórtico distal a la arteria subclavia izq.

Tipos (en función de la localización de la coartación) Estrechamiento

• Preductuales (2%)

- ↳ Zona proximal al conducto
- Forma infantil.
- ⊕ Sintomática / Grave

Vida fetal

Anomalia intercardiaca ↓ flujo sanguíneo a través del lado derecho del V

↳ ⊖ Desarrollo hipoplástico de la Ao.

• Postductuales (98%)

- ↳ Zona distal al conducto
- tras la salida de la subclavia izq.
- Forma Adulta
- ⊕ Frecuente / Leve.

Vida fetal

Extensión del tejido del conducto muscular en la Ao

Post nacimiento

Tejido del conducto se contrae; el tejido ectópico del interior de la Ao se contrae; obstruyendo

① Datos / Fact. Riesgos

- Incidencia 1 de 4 / 6.000 RN vivos.
- Una de las cardiopatías congénitas ⊕ Frecuente.
- Predomina en ♂
- ♀ y Sx Turner padecen frec.

- ♂
- Sx Turner
- Afecciones cardíacas al nacer

— Preductual

↳ se acompaña de otras malformaciones cardíacas

— Postductual

↳ se asocia a otras anomalías.

- ▶ Valvula aórtica bicúspide (⊕ común)
- ▶ Ducto permeable
- ▶ Riñón poliquístico
- ▶ Sx Turner
- ▶ Dilatación aneurismática de las arterias del polígono de Willis (10%)

ESTENOSIS AÓRTICA CONGÉNITA

Definición:

- ▶ Desarrollo anómalo de la válvula; esta normalmente tiene una estructura de válvula bicúspide en lugar de una configuración de 3 válvulas; provocando abertura estenótica excéntrica
- ▶ Incidencia ♂ 4:1 ♀
20% y anomalía adicional.
- ▶ Válvulas aórticas bicúspides son habituales
- ▶ Son una causa frec. de EA en adultos ⊗ < Fibrosis
Calcificación.

Fisiopatología:

Estrechamiento Orificio valvular ; Presión Sistólica V. Izq. ↑ → para Bombear a la Ao. ⊗ la válvula.

Consecuencia del ↑ en la carga de PRESIÓN

- VI — Hipertrofia
- Pared Ao proximal — Dilatación

Chorro de sangre ↑ velocidad
— impacta en la pared.

Síntomas.

① Depende de la gravedad de la lesión

- ▶ 10% lactantes — Sínt. de Insuficiencia ♥
↳ antes del año
 - Taquicardia
 - Taquipnea
 - Retraso Crecimiento
 - Alimentación deficiente.
- ▶ Niños y mayor edad — Asintomáticos
↳ aparición de síntomas ⊕ Adultos y EA
 - Angina
 - Sensación de cansancio y relativa fatiga
 - Disnea de esfuerzo
 - Angina de pecho

ESTENOSIS PULMONAR CONG.

Definición.

Malformación que presenta estrechamiento en el tracto de salida del flujo pulmonar; obstruyendo el flujo sanguíneo procedente del VD hacia A. pulm. durante la sistole.

Tipos (identificación @ zona)

- ⊙ Nivel de la Válvula pulmonar — Unión congénita de las comisuras de la válvula.
E.P. aislada — 90% casos
- ⊙ En el interior del cuerpo VD — Obstrucción en el infundibulo VD.
- ⊙ En la propia arteria pulmonar.
- ⊙ ! EP se observa en el 90% px c/ otras formas de \heartsuit patías cong.

Fisiopatología.

Obstrucción — Expulsión sistólica VD \Rightarrow $\left\{ \begin{array}{l} \uparrow \text{de las presiones VD} \\ \text{Hipertrofia} \text{ cavidad.} \end{array} \right.$

— Evolución Clínica; gravedad de obstrucción.

Crasto Cardíaco normal

— Gradiente max de presión transvalvular sistólico

E. P.	
• > 50 mm Hg	— leve
• $50-80$ mm Hg	— moderada
• > 80 mm Hg	— severa

▶ Tetralogía de Fallot

Definición

Es el resultado de una anomalía del desarrollo:



Desplazamiento anterior y cefálico anómalo de la zona infundibular del tabique interventricular.

que genera un complejo malformativo con 4 componentes:

- Estenosis pulmonar infundibular (subvalvular)
 - marca -el pronóstico
 - Debida a → Obstrucción por el tabique infundibular
- Hipertrofia del VD.
 - Provocada ⊗ - Elevada carga de presión del VD ⊗ Estenosis Pul.
- Comunicación interventricular
 - ⊗ mala alineación del tabique interventricular.
- Cabalgamiento Aó sobre ambos ventrículos
 - ⊗ recibir sangre de ambos V.

Datos

- Cardiopatía congénita cianótica ⊕ frecuente.
- No produce síntomas al nacimiento; sino a lo largo del periodo de lactancia.
- Existen casos asociados a microdelecciones en el cromosoma 22q11
 - Si añade CIA → **Pentalogía de Fallot.**
- Prevalencia de 5 de 10,000 recién nacidos vivos
- Se asocia a otras anomalías cardíacas:
 - Cayado Aó del lado D - 25% px
 - CIA - 10% px
 - Origen anómalo de la Arteria coronaria Izq.

▶ Transposición de los Grandes Vasos

Definición

Tiene como característica que cada uno de los grandes vasos surge de forma inapropiada desde el ventrículo opuesto.

— Ao — VD ; A.P. — VI.

Estableciéndose 2 circulatorias cerradas e independientes.

Datos

- Cardiopatía congénita cianótica ⊕ frecuente al nacimiento CTO
- Predomina en ♂
- Afecta a 40 cas/ 10.000 recién nacidos vivos
- Causa ⊕ frecuente de cianosis en el periodo neonatal. Fisiopatología de las cardiopatías

① Se desconoce causa exacta.

— se considera

• Defecto del tabique cardiopulmonar por girar en sentido espiral con normalidad durante el desarrollo fetal.

• Resultado del crecimiento anómalo y absorción de los infundibulos subpulmonar y subaortico durante la división del tronco arterial

Normal → Reabsorción del infundibulo subAo — situa Válvula Aortica — zona { Posterior Inferior de Válvula Pulmonar }
④ en continuidad con el VI

TGV
→ Inversión del proceso — ⊖ situa Válvula Pulmonar ⊗ encima VI.