

BASES DE LA MEDICINA CLÍNICA

Unidad:
CARDIOLOGÍA

Tema:
CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL ADULTO

Dra. Patricia Gómez Morales



GENERALIDADES

Los notables avances en técnicas diagnósticas y en Cirugía Cardíaca nos están enfrentando hoy a un escenario completamente diferente al vivido hace algunas décadas atrás, en cuanto a lo que a ENFERMEDADES CONGENITAS DEL CORAZON se refiere. Cada vez están llegando más niños portadores de cardiopatías congénitas complejas a la edad adulta, situación que comienza a ser problemática para el cardiólogo de adulto que está poco familiarizado con muchas de estas patologías. De ahí la importancia de tratar este tema de manera integral dentro del programa de formación en cardiología de nuestros médicos generales.

Antiguamente, casi la mitad de los nacidos con cardiopatías congénitas fallecían antes de alcanzar la edad adulta. En 2009, según datos de la literatura actual, parecen existir más adultos que niños con cardiopatías congénitas.

FRECUENCIA:

Comunicación interventricular	24-40%
Persistencia del Ductus Arteriosus	8.6-12%
Comunicación interauricular	6.6-9.2%
Estenosis Pulmonar	4.3-7.4%
Coartación aórtica	4-7%
Tetralogía de Fallot	4.6-8%
Transposición de los Grandes Vasos	4.7-5.1%
Atresia Tricuspídea	2.9-3.7%
Atresia Pulmonar	2.4%
Hipoplasia de corazón izquierdo	3.2%

ASOCIACIÓN CON OTRAS MALFORMACIONES:

Se ha reconocido la existencia de asociación entre algunas malformaciones, lo que significa que dada la presencia de una de ellas, debemos buscar dirigidamente y descartar la presencia de la otra. A continuación, presentamos algunas de las asociaciones más frecuentes:

- S.TURNER ←————→ AO. BICUSPIDE, COARTACION AORTA
- S.DOWN ←————→ CANAL A-V
- S.NOONAN ←————→ ESTENOSIS SUBAORTICA.

○ RUBEOLA MATERNA	←————→	ESTENOSIS PULMONAR, DUCTUS
○ S.HOLT-ORAM	←————→	COMUNICACIÓN INTERAURICULAR
○ S.WILLIAMS	←————→	ESTENOSIS SUPRAVALVULAR AORTICA

ASPECTOS O PROBLEMAS ESPECIALMENTE IMPORTANTES DE CONSIDERAR EN PACIENTES PORTADORES DE CARDIOPATIAS CONGENITAS:

Aún cuando la mayoría de los nacidos con cardiopatías congénitas complejas son sometidos precozmente ahora a Cirugía “reparadora”, estas personas rara vez quedan en realidad “curadas” de su enfermedad. Un alto % presenta secuelas residuales que pueden generar problemas a lo largo de toda la vida y que es importante conocer de antemano. Hay otros aspectos que son especialmente importantes de conversar con ellos, como son:

- Profilaxis antibiótica de Endocarditis
- Interacción de medicamentos
- Anti coagulación y válvulas protésicas
- Participación en deportes y ejercicios
- Planificación educacional y vocacional
- Embarazo y anticoncepción
- Consumo de tabaco, drogas y alcohol
- Planificación de otras cirugías no cardíacas
- Aspectos anestésicos

La práctica de **Ejercicios Físicos** moderados es recomendable en general. No así los deportes de alta competencia o actividades aeróbicas muy demandantes. Cada caso debe ser evaluado de manera individual.

Como existe una gran población de adolescentes y adultos jóvenes, el tema del **embarazo** y la **anticoncepción** debe ser tratado precozmente y de manera explícita. Algunos pacientes pueden preferir ciertos métodos de anticoncepción específicos frente a otros por razones de índole religiosa o médica: Ej: Los dispositivos intrauterinos tienen un mayor riesgo de endocarditis.

Si bien la mayoría de las mujeres portadoras de cardiopatías congénitas pueden llegar a buen término con su embarazo, existen algunas situaciones en las que el riesgo de morbi-mortalidad aumenta significativamente tanto para la madre como para el hijo. Estas situaciones deben ser conocidas: Ej: Cardiopatías congénitas cianóticas, Síndrome de Marfan e Hipertensión Pulmonar. Además de la cardiopatía de base, la existencia de disfunción ventricular y la clase funcional son elementos predictores de éxito o fracaso de un embarazo.

RIESGOS DEL EMBARAZO EN DIVERSAS CARDIOPATIAS CONGENITAS:

TABLA N° 1

(tomada de Kliegman: *Nelson Textbook of Pediatrics, 18th ed*)

Sin riesgo adicional	Defectos septales pequeños
	CIA, CIV, FOP cerrados quirúrgicamente.
	Regurgitación aortica leve y moderada
	Estenosis Pulmonar leve y moderada
Riesgo levemente aumentado	Tetralogía de Fallot reparada
	Transposición de las grandes arterias sometidas a switch arterial.
Riesgo moderado	Transposicion con switch auricular
	Transposición corregida congénitamente
	Fisiología de Ventrículo único, con operación de Fontan.
Riesgo severo	Cardiopatía congénita cianótica no operada o con cirugía paliativa.
	Sindrome de Marfan
	Prótesis valvulares
	Lesiones obstructivas severas, incluida la Coartación aortic
Embarazo contraindicado	Hipertensión pulmonar severa
	Lesiones obstructivas severas
	Sindrome de Marfán con raíz aórtica > 40 mm

Es importante tener presente como lo señalábamos en párrafos anteriores, que muchas veces a pesar de correcto y precoz diagnóstico y adecuado tratamiento, muchos de estos pacientes presentan

a lo largo de su vida problemas residuales derivados del problema inicial, otras alteraciones concomitantes y/o de la cirugía “correctora”.

Algunos de los problemas mas frecuentemente encontrados son: **ALTERACIONES DEL RITMO** (Taquicardia supraventricular, Bloqueo de rama derecha, Bloqueo AV completo, Taquicardia Ventricular, Muerte Súbita. La Coartación **de la Aorta** puede presentar Hipertensión arterial esencial residual, Recoartación, Formación de Aneurismas polígono de Willyes. Los cortocircuitos (CIV, CIA, FOP) pueden presentar lesiones residuales y de no ser corregidos, Síndrome de Eisenmenger. Muchas cardiopatías congénitas presentan además un mayor riesgo de Endocarditis bacteriana Estenosis subvalvular, Estenosis supravalvular, Insuficiencia valvular, Reestenosis valvular.

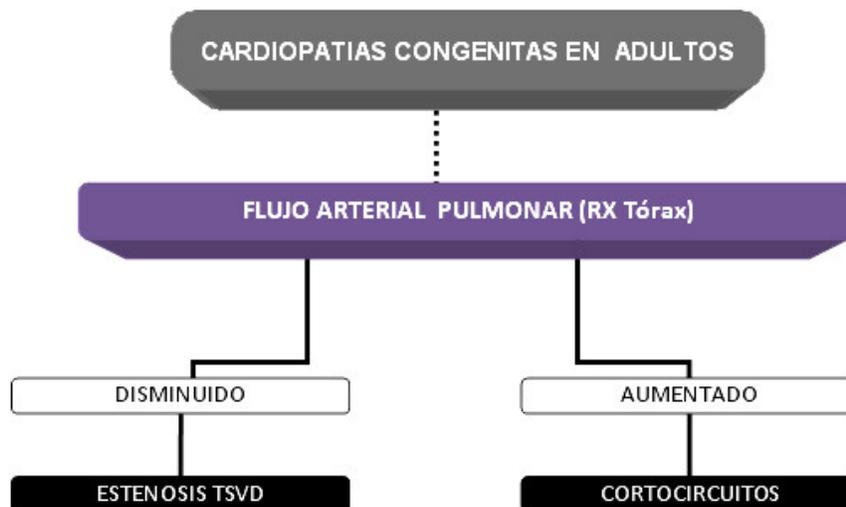
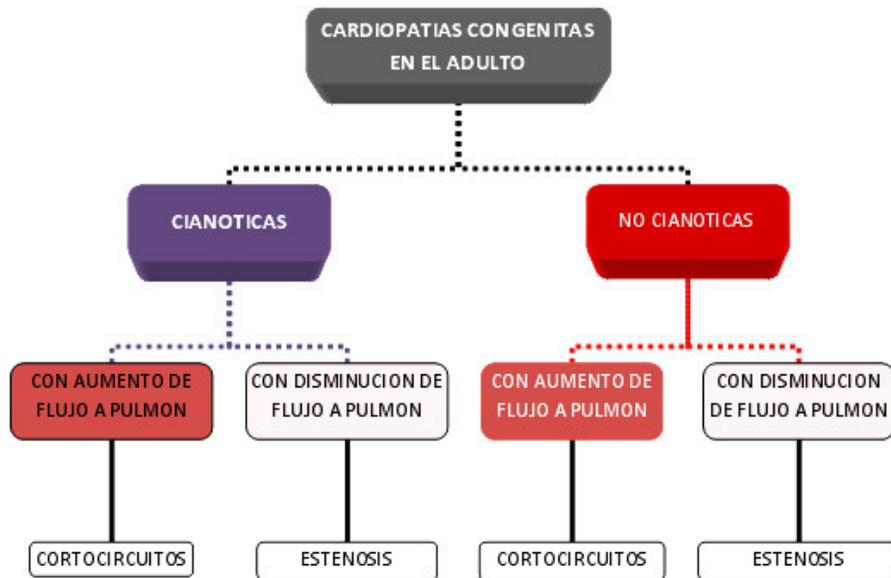
CLASIFICACIÓN DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Podemos encontrar múltiples clasificaciones de Cardiopatías Congénitas. La que parece más útil y práctica sin embargo desde el punto de vista clínico es la que las divide en primer lugar entre **Cianóticas** y **NO Cianóticas**.

Cada una de ellas a su vez podrá presentar diferentes características clínicas dependiendo si su lesión predominante es una estenosis (valvular, arterial) o una lesión de tipo cortocircuito (CIV, CIA, FOP, Ductus, Fistulas). Para ayudar a aclarar esto, además de los hallazgos de la HISTORIA y el EXAMEN FISICO, contar con una RADIOGRAFIA DE TORAX es un elemento de gran utilidad pues nos permitirá diferenciar aquellas que cursan con hiperflujo arterial hacia el pulmón (cortocircuitos), de las que tienen un flujo arterial pulmonar disminuido (Estenosis) y en el caso de co-existencia de lesiones estenóticas y cortocircuitos, nos permitirá definir cuál de estas lesiones es la predominante.

Una vez analizado si el paciente es o no cianótico, investigaremos como son las relaciones entre las diversas estructuras, la funcionalidad de sus válvulas, la existencia de comunicaciones y/o conexiones anormales, como aparece en la siguiente tabla:

- **Lesiones obstructivas.**
- **Lesiones regurgitantes.**
- **Comunicaciones anormales:**
 - Entre cavidades.
 - Entre grandes arterias.
 - Entre grandes arterias y cavidades.
- **Conexiones anormales.**
- Ramificaciones u origen anómalo de arterias.



Existen varias otras clasificaciones, como aquellas que dividen a las cardiopatías congénitas en simples y complejas dependiendo si existe una o varias malformaciones concomitantes; o entre aquellas que pueden ser corregidas de manera definitiva o sólo paliativa. En esta exposición utilizaremos sólo la primera, considerando su gran valor práctico.



I.- CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS ACIANOTICAS

Cortocircuitos

¿Qué son? Paso de sangre desde la circulación sistémica a la pulmonar (Cortocircuito de izquierda a derecha, I-D) o viceversa (Cortocircuito de derecha a izquierda, D-I).

La magnitud del cortocircuito intracardiaco se describe por la relación existente entre el volumen de flujo de ambos circuitos, QP:Qs (siendo QP el flujo arterial pulmonar y QS el flujo arterial sistémico).

Si el cortocircuito de **I-D** es **pequeño**, ($Qp:Qs < 1.5:1$), las cámaras cardíacas no se observan dilatadas y el lecho pulmonar vascular es probablemente normal. Si el cortocircuito es **grande**; ($Qp:Qs > 1,5:1$), ocurre **sobrecarga de volumen** y luego **crecimiento** de las **cavidades comprometidas** (las que reciben el flujo anormal), como también, posteriormente **hipertensión de VD y AP**. Puede suceder que **con el tiempo y con la aparición de hipertensión del árbol arterial pulmonar un cortocircuito que inicialmente era de I-D, se revierta y se haga de D-I** con la consiguiente aparición de **cianosis**. Se genera así el llamado **Síndrome de Eisenmenger**.

CORTOCIRCUITOS DE IZQUIERDA A DERECHA (I-D)

FORAMEN OVAL PERMEABLE:

El Foramen Oval Permeable persistente, (**PFO**) es un hallazgo ecocardiográfico muy común durante la infancia. Suele no tener importancia hemodinámica y no se considera CIA. Puede jugar un rol importante si existen otros defectos cardíacos estructurales. Si existe por ejemplo otra anomalía que cause aumento de la presión del lado derecho, como una estenosis o atresia pulmonar, anomalías de la válvula tricúspide y/o disfunción ventricular derecha, podría condicionar un cortocircuito de sangre venosa a la Aurícula Izquierda con **cianosis** y/ la posibilidad de una eventual **embolia sistémica** "paradojal". Debido a la estructura anatómica del FOP, el shunt de Izquierda a Derecha es inusual, salvo en el período de recién nacido inmediato. En presencia de una gran sobrecarga de volumen y/o presión de la Aurícula Izquierda Ej: Estenosis Mitral, puede generar un cortocircuito de izquierda a derecha más significativo. La incidencia de FOP en la población normal es de 15-30% según diversos investigadores. El hallazgo de un FOP no constituye **por sí solo** una indicación de cierre, aún cuando el riesgo de aparición de embolia paradojal aumenta. Si existe antecedente de accidente cerebro vascular, debe considerarse su cierre.

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR: (C.I.A)

Defecto del tabique interauricular. Puede ocurrir en cualquier porción de éste, de manera aislada o asociados, dependiendo de cuál sea la estructura embrionaria alterada.

TIPOS DE DEFECTOS DEL SEPTUM INTERAURICULAR:

- Ostium secundum

- Ostium primum
- Sinus venosus
- Aurícula única

Muy ocasionalmente nos enfrentamos a una ausencia casi total del septum, que condiciona la llamada **Aurícula única**. La **comunicación interauricular (CIA)** es la cardiopatía congénita más frecuente si excluimos el prolapso valvular mitral y la válvula aórtica bicúspide. Su relación **Mujeres: Hombres es de 3: 1**.

- **Defecto tipo Ostium Secundum:** Defecto localizado en zona de la fossa ovalis. Las **CIA secundum** constituyen aprox. **7%** del total de las cardiopatías congénitas. Puede formar parte del llamado “Síndrome de Holt Oram” = (radio hipoplásico o ausente, bloqueo A-V de 1° y CIA). Es el **más frecuente** de los defectos septales auriculares. Aún cuando se describe una mayor frecuencia de **Prolapso de la Válvula Mitral**, rara vez esto constituye una consideración clínica de importancia. Puede ser un defecto único o múltiple. Rara vez da sintomatología de Insuficiencia Cardíaca en la Infancia, salvo que sea muy grande. En niños mayores sintomáticos, su tamaño puede ser ≥ 2 cm de diámetro. Pueden extenderse hacia inferior, anterior, posterior y superior: hacia las vecindades de la vena cava inferior, ostium del seno coronario y vena cava superior.
- **Los defectos de tipo “Seno Venoso”:** Son los que se encuentran colindantes a la llegada de las **Venas Cavas**. Se asocian a **Drenaje Venoso Anómalo Parcial de Venas Pulmonares**, siendo la Vena Pulmonar Superior Derecha la que más frecuentemente se ve comprometida.
- **Defecto tipo Ostium Primum:** Defecto en la región **más caudal y posterior del septum**, cercana a las **válvulas auriculo-ventriculares**. Se asocia a **Válvula Mitral hendida**, insuficiencia mitral y desviación del eje eléctrico del ECG a izquierda. Este tipo de **CIA** es el único que **tiene indicación formal de profilaxis de endocarditis bacteriana**.
- Defecto tipo **Ostium Primum y Canal AV o Defecto de los Cojinetes Endocárdicos**. Representan todo un espectro de anomalías del septum auriculo-ventricular. EL defecto **ostium primum** se sitúa en la porción inferior del septum sobre las válvulas A-V (mitral y tricúspide) Generalmente se asocia a una “hendidura” en el velo mayor mitral con la consiguiente insuficiencia. El septum ventricular está indemne. En el defecto tipo Canal A-V, se **adiciona al defecto inter-auricular un defecto del septum ventricular contiguo**, con marcadas **anomalías de las válvulas auriculo-ventriculares**. La severidad de las anomalías valvulares varían mucho. Existe clara asociación de este tipo de defecto, con el Síndrome de **Down**. La anomalía básica en el defecto **ostium primum** es la combinación de cortocircuito I-D más Insuficiencia A-V (mitral y/o tricúspide). Además de los signos clásicos de CIA puede escucharse aquí un **soplo sistólico de insuficiencia mitral**. Al ECG puede haber desviación superior (a la izquierda), del eje eléctrico y signos de crecimiento biventricular. Puede haber prolongación del intervalo P-R. Los defectos tipo **Canal A-V**, suelen producir con mucho mayor frecuencia hipertensión pulmonar con tendencia precoz a aumentar la Resistencia Vasculat Pulmonar, por lo que se recomienda la intervención quirúrgica precoz, para prevenir el riesgo de llegar a la etapa de reversión del flujo (D-I) o fisiología de Eisenmenger. El riesgo de Enfermedad vascular pulmonar es alto. Puede



aparecer tan precozmente como a los 6 - 12 meses de edad, razón por la que se se preconiza una intervención precoz.

FISIOPATOLOGIA (CIA):

En los defectos del septum interauricular, se produce un cortocircuito de sangre oxigenada desde la aurícula izquierda a la derecha, que se adiciona al retorno venoso habitual de la aurícula derecha, siendo luego bombeado por el VD a los pulmones.

- La relación flujo pulmonar: flujo sistémico $-(Q_p : Q_s)-$ normalmente es de 1:1.
- En los defectos grandes, dicha relación puede ser de 2: 1 a 4: 1.

En la CIA, el grado de cortocircuito y de síntomas presentes depende de:

- el tamaño del defecto,
- de la compliance relativa de los ventrículos Izquierdo y Derecho.
- y de la Resistencia vascular relativa en los arboles arteriales pulmonar y sistémico.
- La **aparición de síntomas** está ligada también con la estructura del **VD**. **Si** su estructura es gruesa y menos **complaciente**, limita el flujo de izquierda a derecha.
- A medida que el niño crece, la resistencia pulmonar disminuye, el VD se adelgaza y aumenta el cortocircuito de Izquierda a Derecha a través de la CIA.

**El aumento de flujo al lado derecho del corazón, produce:
Crecimiento de AD, VD y dilatación de la Arteria Pulmonar.**

- A pesar de este **mayor volumen de flujo pulmonar**, la **Presión de Arteria Pulmonar** puede permanecer **normal** en ausencia de una comunicación de alta presión entre la circulación pulmonar y sistémica. La Resistencia Vascular Pulmonar permanece baja durante la niñez, aunque puede comenzar a aumentar luego al entrar en la edad adulta pudiendo incluso **eventualmente revertirse** cuando la comunicación es muy grande, generando cianosis clínica (Eisenmenger).

MANIFESTACIONES CLINICAS:

SINTOMAS:

La mayoría de los niños con CIA secundum, suelen ser asintomáticos.

El defecto puede pesquisarse a raíz de un examen físico rutinario (SOPLO). Incluso las CIA secundum grandes, rara vez producen sintomatología de insuficiencia cardíaca en la infancia. Posteriormente, puede aparecer disminución del desarrollo pondo-estatural y/o infecciones respiratorias a repetición.

Luego, pueden comenzar a aparecer grados variables de **intolerancia al ejercicio** (disnea) y/o **arritmias**.

EXAMEN FÍSICO:

- **Latido de VD** + en borde paraesternal izquierdo.
- **1° Ruido fuerte** acompañado a veces de click de eyección pulmonar
- 2° Ruido fuerte y **desdoblado amplia y fijamente** en todas las fases de la respiración.

Normalmente la duración de la eyección ventricular varía con la respiración: la inspiración aumenta el volumen del ventrículo derecho y retrasa el cierre de la válvula Pulmonar. Cuando existe una CIA, el volumen diastólico ventricular se encuentra permanentemente aumentado y el tiempo de eyección prolongado durante todas las fases de la respiración lo que genera el desdoblamiento amplio y fijo del segundo ruido.

Suele escucharse un **soplo sistólico de eyección** que se escucha mejor en el borde esternal izqdo.. medio y superior. Este es producido por la existencia de un flujo aumentado en el TSVD y en la Arteria Pulmonar. El flujo de AI a AD es de baja presión y NO genera soplo.

Puede escucharse además una **rodada Tricuspidea** cuando el flujo a través de la V. Tricúspide se encuentra suficientemente aumentado. *Este soplo, se escucha mejor en el borde paraesternal izqdo inferior, con la campana del estetoscopio. Su presencia, sugiere defecto amplio con **Qp : Qs** de por lo menos 2 : 1.*

DIAGNOSTICO CIA:

- La **Rx Tórax** muestra grados variables de crecimiento de cavidades derechas, dependiendo del tamaño del cortocircuito. Suele haber **crecimiento del diámetro la Arteria Pulmonar** y **aumento de la vascularización pulmonar** por **aumento del flujo a la arteria pulmonar**. El **crecimiento de cavidades derechas** suele apreciarse mejor en la visión lateral.
- El **Electrocardiograma** muestra **sobrecarga de volumen de Ventrículo Derecho**; el **eje del QRS** puede ser normal o levemente **desviado a derecha**, **salvo** que estemos frente a una CIA de tipo **Ostium Primum** la que suele presentar eje desviado a izquierda. Suele existir **BIRD** del haz de His.
- El **Ecocardiograma** puede mostrar **dilatación de cavidades derechas** y signos de sobrecarga **de volumen de VD**, que incluyen un aumento de la dimensión tele-diastólica de



de VD y un “aplanamiento” del septum IV. El Eco puede diagnosticar confiablemente la presencia, localización y tamaño de la CIA, así como su asociación con otros defectos.

- **Estudio hemodinámico:** Sólo aquellos pacientes mayores, con CIA hemodinámicamente significativa por exámen Físico, Rx Tórax, y Ecocardiografía en quienes se sospecha que la Resistencia vascular pulmonar esté muy aumentada, deben ser sometidos a estudio hemodinámico. En los otros casos no parece necesario. Por hemodinamia se puede **estimar el cortocircuito y medir presión pulmonar, resistencia vascular pulmonar** y eventual **reversibilidad** de ésta con medicamentos vasodilatadores, lo que sugiere que el paciente bajará significativamente su nivel de hipertensión después de cerrado el defecto, apoyando entonces la necesidad de cierre del defecto. En el **Cateterismo**, el **contenido de O₂** de la sangre de **AD** será mucho mayor que la de la **Vena Cava Superior**. Esto puede verse también en presencia de **Drenaje Venoso Anómalo Parcial de Venas Pulmonares (DVAP)** y con defectos **AV** asociados con cortocircuito de **VI a AD (Defecto de Gerbode, Fístula coronaria, Rotura de seno de Valsalva a Aurícula Derecha**. También en una **CIV** en presencia de **Insuficiencia Tricuspeida Severa**).

Las presiones del lado derecho del corazón son a menudo normales, pero pueden existir pequeños gradientes (<25 mm Hg) a **través del TSVD** que se debe a una “**estenosis relativa**” secundaria al **exceso de flujo pulmonar**. En niños y adolescentes, la Resistencia vascular pulmonar está casi siempre normal. El **cortocircuito puede ser variable según el tamaño del defecto**. Puede ser considerable (hasta 20 L/min/m²).

La **Cine angiografía** realizada con el catéter atravesando el defecto y dirigido hacia la vena pulmonar superior derecha, **demuestra la existencia del defecto** y la **localización del drenaje de la vena pulmonar superior derecha**. Otra alternativa es **demostrar el defecto** en la **angiografía pulmonar** en la **levo-fase** (retorno de contraste al lado izquierdo del corazón después de pasar por los pulmones).

HISTORIA NATURAL

- Suelen ser asintomáticas en la Infancia a excepción de las muy grandes que producen falta de desarrollo pondero-estatural y mayor propensión a infecciones.
- A partir de la tercera década comienza a hacerse sintomática.
- La Sobrevida en **no operados** entre los 40 - 50 años del 50%, con una disminución progresiva anual del **6%** dado por **hipertensión pulmonar** y **falla cardiaca derecha**.
- Las arritmias y la insuficiencia cardiaca derecha son poco frecuentes en los niños, pero aparecen en la mayoría de los adultos con una CIA amplia.



PRONÓSTICO CIA

- Las CIA detectadas en **la infancia** suelen **cerrar espontáneamente**. Las que no lo hacen, suelen ser bien toleradas en su niñez y sólo comienzan a dar síntomas en la tercera o cuarta década de la vida.
- Hipertensión Pulmonar, arritmias auriculares, insuficiencia mitral o Tricuspidea y signos de insuficiencia cardíaca son algunas de las posibles manifestaciones tardías de este defecto. Pueden aparecer durante la sobrecarga de volumen de un embarazo.
- La Endocarditis Bacteriana es muy rara como complicación, por lo que no se recomienda uso de profilaxis de EBSA en la CIA secundum ni Seno Venoso, pero sí en la de tipo Ostium Primum.

Las CIA, especialmente la de tipo **Seno Venoso**, pueden asociarse a drenaje venoso anómalo parcial (DVAP), a **Estenosis Pulmonar, CIV, Estenosis de rama de arteria pulmonar**, Vena cava superior izquierda persistente, prolapso e insuficiencia mitral y últimamente se ha reportado asociación con Miocardiopatía no compactada.

La tipo Ostium **Secundum** generalmente son aisladas, pero tienen asociación con Prolapso Mitral y el Síndrome de Holt-Oram (autosómico-dominante).

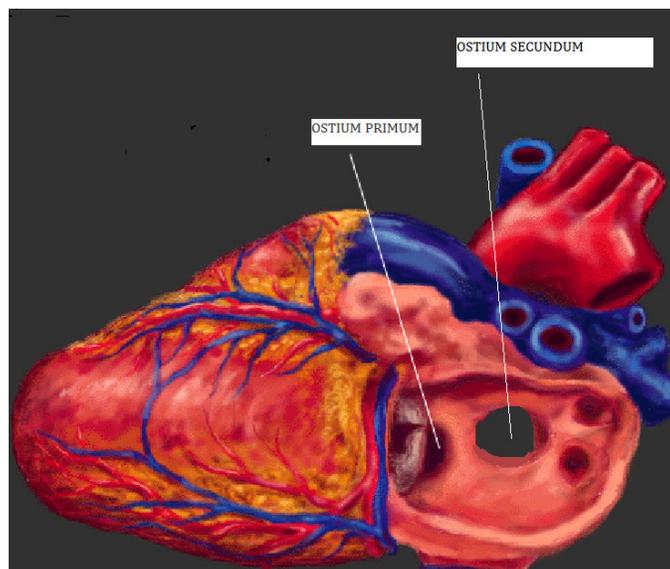
TRATAMIENTO CIA

- Se sugiere cierre quirúrgico o por dispositivo en todos los casos sintomáticos y en aquellos asintomáticos con un $Q_p : Q_s$ mayor de 1.5 : 1.
- El momento ideal para el cierre electivo suele ser después del 1° año de vida y antes de la entrada al colegio. El cierre quirúrgico tiene una mortalidad <1%.
- Se prefiere repararlos en la niñez pues la morbi-mortalidad es mayor en los adultos; y aumentaría el riesgo de arritmias a largo plazo.
- Los dispositivos oclusores de CIA tienen excelentes resultados, siendo los pacientes habitualmente dados de alta al día siguiente. La incidencia de complicaciones serias de estos artefactos de última generación son mínimas (0.1%) y puede disminuirse más si se identifican los pacientes “de alto riesgo”, como son los que tienen un “borde o ribete de anclaje menor de 5 mm).
- Los pacientes con CIA pequeña y cortocircuito de I-D mínimos no necesitan cierre, salvo que se plantee su oclusión profiláctica para evitar riesgo de AVE, en la edad adulta.
- Los resultados después del cierre quirúrgico o por dispositivo en niños son excelentes. Los síntomas desaparecen prontamente, se recupera la talla y el peso, disminuye el tamaño de las cavidades cardíacas. Insuficiencia cardíaca tardía y arritmias son poco frecuentes en aquellos reparados tempranamente a diferencia de quienes se cerraron después de los 20 años.

- Las CIA de tipo Seno venoso y Ostium Primum, no son susceptibles de cierre por dispositivo. Deben ir a corrección quirúrgica.

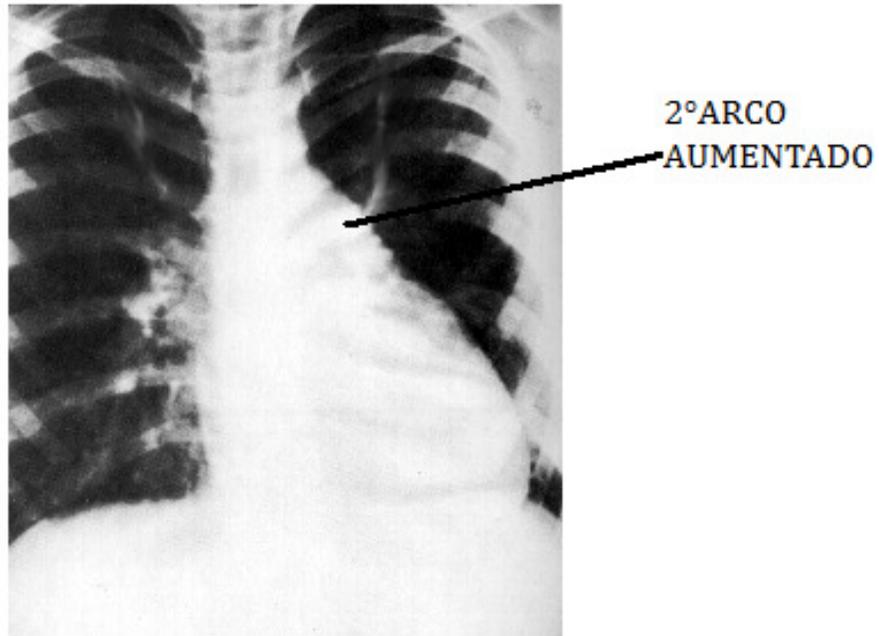
DRENAJE VENOSO ANÓMALO PARCIAL:

1 o más venas pulmonares pueden drenar anómalamente. Generalmente lo hacen a la VCI, VCS, AD¹ o Seno Coronario. Es clara su asociación con CIA de tipo Seno Venoso, por lo que cada vez que se diagnostique ésta, debe buscarse dicha asociación. El drenaje anómalo debe ser redireccionado a la AI. Su pronóstico, una vez corregido el problema, es muy bueno.



CIA pueden ser MULTIPLES

¹ VCI= Vena Cava Inferior, VCS= Vena Cava Superior, AD=Aurícula Derecha.

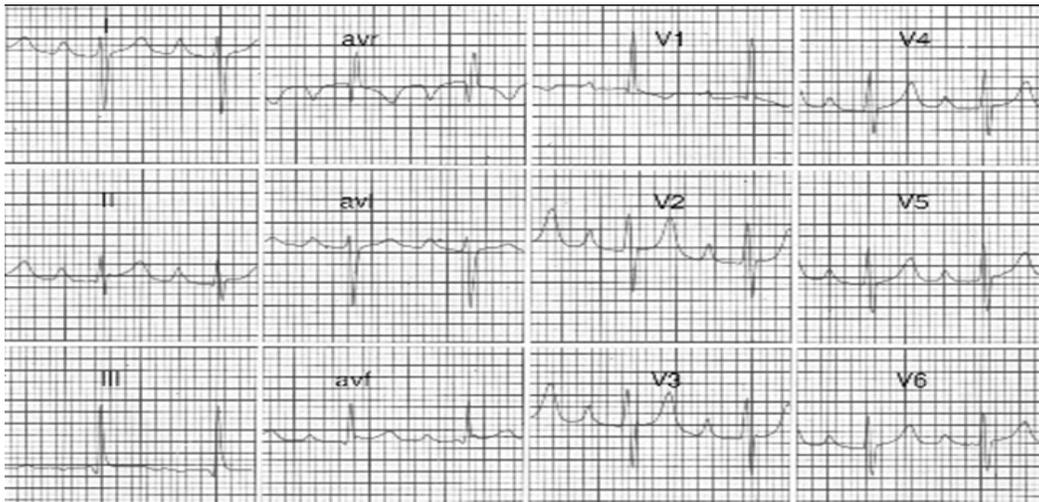


RX DE TORAX:

- Boton aortico pequeño
- 2º arco pulmonar aumentado
- Signos de hiperflujo pulmonar
- Crecimiento de cavidades derechas

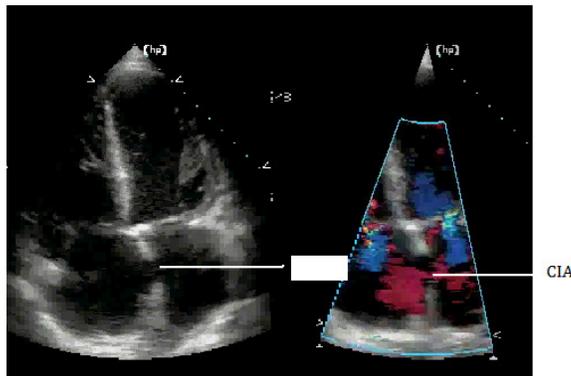
CIA ELECTROCARDIOGRAMA:

- Eje eléctrico a derecha (a excepción de CIA OstiumPrimum que puede presentar eje desviado a izquierda);
- RSR'
- Crecimiento cavidades derechas.

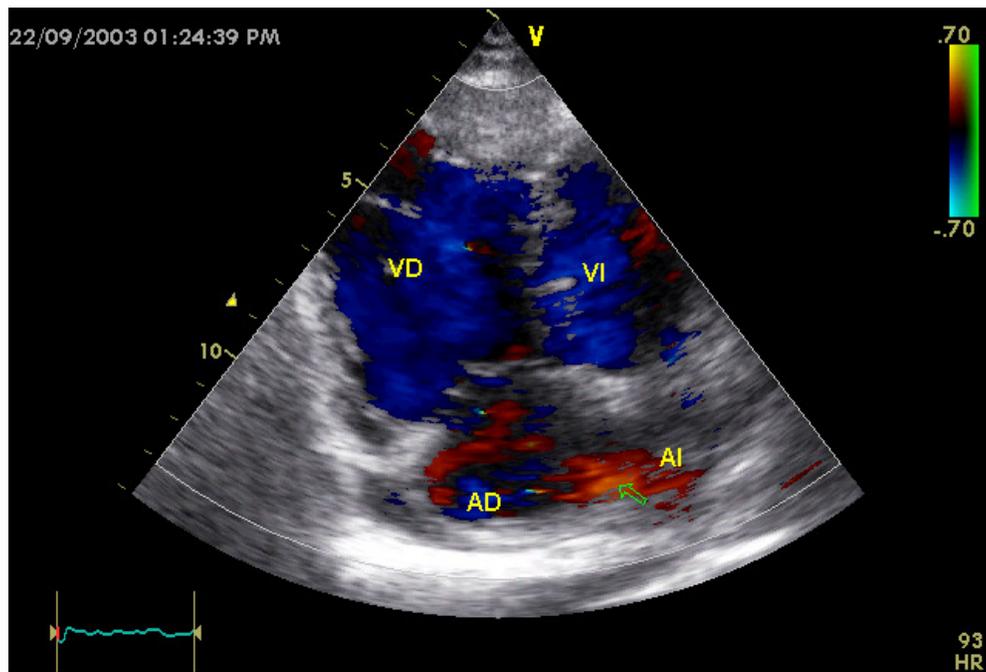
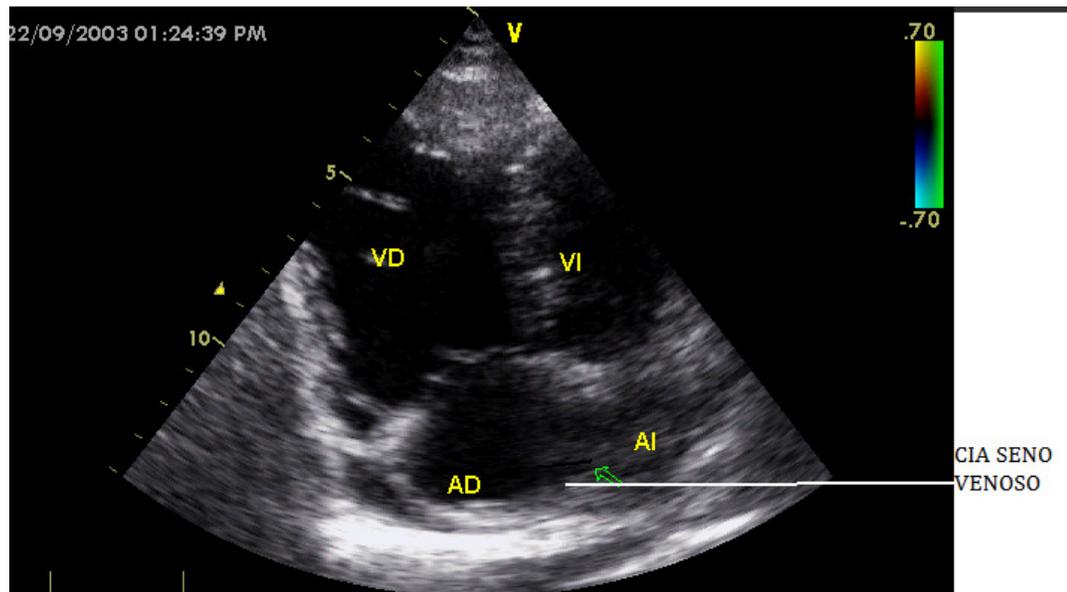


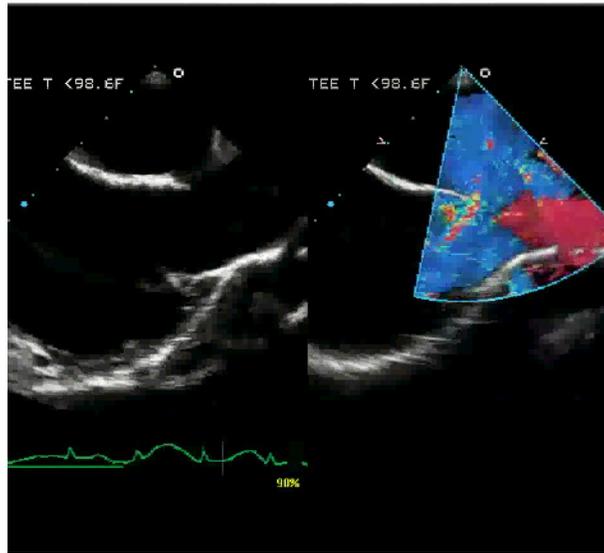
CIA ECOCARDIOGRAMA

- Crecimiento de cavidades derechas
- Septum IV Paradojal
- Solución de continuidad S.I.A.
- Flujo transeptal al doppler
- Velocidad Arteria Pulmonar aumentada
- Hipertensión pulmonar
- Función Ventricular
- Pueden existir otras lesiones asociadas

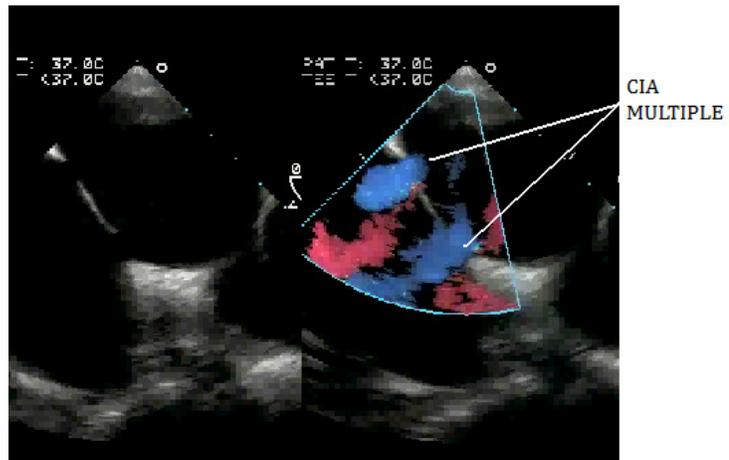


Es posible **calcular QP: QS** con ecocardiografía. Esta última además de diagnosticar y definir anatómicamente la lesión, puede cuantificar su severidad e identificar la existencia d otras anomalías asociadas.

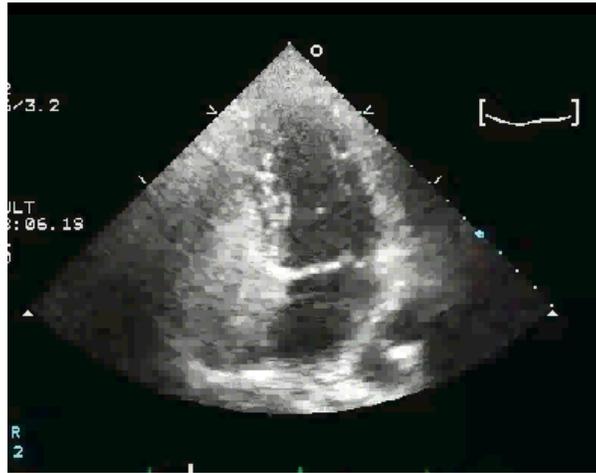




Cia TIPO Seno Venoso: Le falta el borde superior. No apto para cierre con dispositivo



CIA MULTIPLE



Una forma de detectar la presencia de cortocircuitos al ecocardiograma es introducir por vía venosa periférica, 10cc de solución salina agitada. En caso de existir defecto a nivel de septum interauricular y/o ventricular, se observará paso de burbujas al lado izquierdo del corazón, como se muestra en la figura anterior.

TRATAMIENTO: CIERRE DEL DEFECTO

El cierre puede realizarse por medio de:

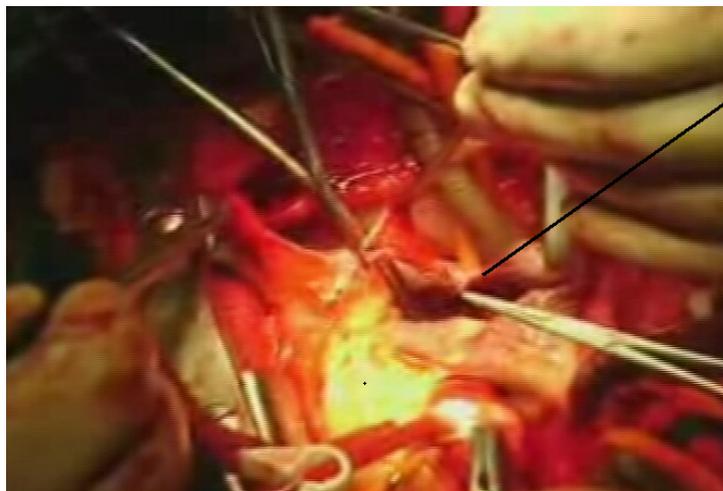
- CATETERISMO (CIERRE con Dispositivo /Amplatzer).
- CIRUGIA (PARCHE PERICARDICO, SUTURA DEL DEFECTO)
- SE debe CERRAR SI:
 - **QP: QS >1,5:1**
 - Embolia paradójal
 - NO EXISTE H.T.P. A NIVEL SISTÉMICO
- Para que el **cierre por dispositivo** sea exitoso, el defecto debe cumplir ciertos **REQUISITOS**:
- **No** debe ser **muy grande** (*requisito relativo*)
- Debe tener **bordes** de no menores de 0.5 mm
- Ser **idealmente** único (*requisito relativo*)
- No acompañarse de **trombos** intrauriculares
- No acompañarse de septum interauricular "**aneurismático**"



Dispositivo **Amplatzer**

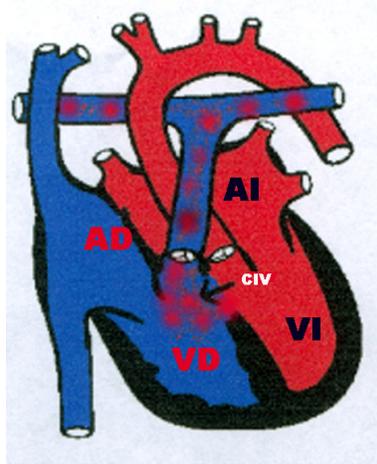
Para cierre de CIA

CIERRE QUIRURGICO



PARCHE
PERICARDICO

COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR (C.I.V)



- Es la malformación cardíaca más frecuente (25%)
- Los defectos pueden ocurrir en cualquier parte del septum IV, pero lo más frecuente es que se localicen en la porción peri-membranosa.

Tipos de Comunicación Interventricular

- **Subaórtica (Outlet)**
- **Subtricuspidea (Inlet)**
- **Subpulmonar (Supracristal)**
- **Muscular o trabecular**
- Las CIV en la porción media y/o apical del septum son **musculares** (10% de las CIV).
- Pueden ser únicas o múltiples (en queso suizo).

FISIOPATOLOGIA:

La alta presión en el Ventrículo Izquierdo genera a través del defecto, un **cortocircuito de I a D**; el **tamaño del defecto** limita la magnitud del cortocircuito. En **CIV grandes, no restrictivas (>1.0 cm de diámetro)**, las presiones derecha e izquierda pueden igualarse. En estos defectos, la dirección del cortocircuito y su magnitud están determinadas por la relación entre **resistencia pulmonar y resistencia sistémica**. El tamaño de la CIV es un factor decisivo pero no el único condicionante de la **magnitud del cortocircuito de I-D**. El nivel de Resistencia Vascular Pulmonar en relación a la Resistencia vascular sistémica es determinante en la dirección y magnitud del shunt.

- Una CIV pequeña (menor de **<0.5 cm** de diámetro), llamada también **restrictiva, tiene presión de Ventrículo Derecho normal**.



Inmediatamente después del nacimiento, una CIV grande puede mantener la Resistencia Vascular Pulmonar mayor que lo normal, por lo que la magnitud del cortocircuito I-D, puede verse inicialmente limitada. A medida que la resistencia pulmonar va cayendo en las primeras semanas post-nacimiento, (por la involución normal de la media de las pequeñas arteriolas pulmonares), el tamaño del cortocircuito de I-D aumenta y los síntomas clínicos se hacen aparentes. La mayor contribución a la hipertensión pulmonar es el **hiperflujo pulmonar**.

En un % de niños, el grosor de la media de las arteriolas pulmonares nunca disminuye. La exposición permanente del lecho vascular pulmonar a presiones pulmonares aumentadas y alto flujo, puede generar el desarrollo **enfermedad pulmonar vascular obstructiva**.

- Cuando la presión pulmonar aumenta a niveles sistémicos, la relación flujo pulmonar: flujo sistémico se acerca a 1 : 1, el cortocircuito se hace bidireccional o incluso puede revertirse haciéndose de D-I; los signos de insuficiencia cardíaca disminuyen y el paciente se vuelve cianótico. (Fisiología de Eisenmenger).

MANIFESTACIONES CLINICAS:

- Los signos y síntomas clínicos dependen del tamaño del defecto y del flujo y presión de arteria pulmonar.
- Las CIV pequeñas con cortocircuito trivial de I-D, suelen tener presión arterial pulmonar normal. Son asintomáticos. EL diagnóstico es un hallazgo del examen físico. Se oye un fuerte soplo sistólico presente en el borde paraesternal izquierdo frecuentemente acompañado de frémito. La intensidad del soplo es inversamente proporcional al tamaño de la CIV.
- CIV grandes pueden producir disnea, dificultad para alimentarse y pobre desarrollo ponderal en niños, **infecciones respiratorias a repetición, transpiración profusa y síntomas de insuficiencia cardíaca**.

DIAGNOSTICO

- **CIV pequeña:** La RX puede ser normal o presentar mínimo aumento de la vasculatura pulmonar. EL Electrocardiograma suele ser normal, pero puede haber signos de Hipertrofia ventricular izquierda.
- Si existen además signos de **Hipertrofia Ventricular Derecha** nos debe hacer pensar que el defecto es **grande** y que el paciente tiene **Hipertensión Pulmonar** o alguna lesión asociada Como **Estenosis Pulmonar**.

En CIV Grandes: La Rx de torax muestra cardiomegalia a expensas de ambos Ventriculos, Aurícula Izquierda y Arteria pulmonar. Existe además claro aumento del árbol arterial pulmonar. Pueden existir además signos congestivos pulmonares.



- El Electrocardiograma muestra signos de hipertrofia biventricular y de crecimiento biauricular.
- EL Ecocardiograma muestra la **localización** y **tamaño** de la **CIV**. EN CIV membranosas, la V. Tricúspide tiende a cerrar el defecto, configurando el llamado “Aneurisma del Septum Interventricular”, formado por tejido del velo septal. Este mecanismo puede condicionar **un cierre total o parcial del defecto**, limitando el volumen del cortocircuito de I-D.
- La Ecocardiografía puede también estimar la cuantía del cortocircuito examinando el grado de sobrecarga de volumen de aurícula y Ventriculo izquierdos en ausencia de lesiones asociadas. Es importante analizar aquí las dimensiones internas de las cavidades que es un reflejo de la magnitud del cortocircuito. El Doppler pulsado muestra si la CIV es restrictiva al calcular la diferencia de presión a través del defecto. |Este cálculo permite la estimación de la presión de Ventriculo Derecho y ayuda a determinar si el paciente corre riesgo de desarrollar enfermedad vascular pulmonar temprana. El Ecocardiograma puede además determinar la presencia de insuficiencia o prolapso de los velos aórticos en las CIV sub pulmonares (supracristales).
- Estudio hemodinámico solo es necesario si existen dudas acerca de la magnitud del cortocrcuito o de la reversibilidad de la presion arterial pulmonar o cuando el resto de los estudios de laboratorio no son concordantes con la clínica.
- La oximetría demuestra aumento del contenido de oxígeno en VD. Algunos defectos eyectan casi directamente hacia la arteria pulmonar, por lo que esté aumento a veces sólo se hace aparente cuando se toma muestra de arteria pulmonar.
- Las CIV restrictivas se asocian a Presion normal de cavidades derechas.
- Las CIV Grandes, no restrictivas se asocian con presion pulmonar muy similar a la sistémica. El flujo pulmonar puede llegar a ser 2 a 4 veces mayor que el sistémico.

En pacientes con “**hipertension pulmonar hiperdinámica**,” la Resistencia vascular pulmonar está solo mínimamente elevada ya que la Resistencia es igual a la presión dividida por el flujo.

- Cuando aparece el Síndrome de Eisenmenger Se elevan las presiones sistólica y diastólica de arteria pulmonar, el grado de cortocircuito de I-D es mínimo y se observa desaturación de sangre en el VI.

El tamaño, localización y número de defectos pueden ser demostrados mediante ventriculografía izquierda. Existe paso de medio de contraste a través del o los defectos opacificando el VD y la AP.

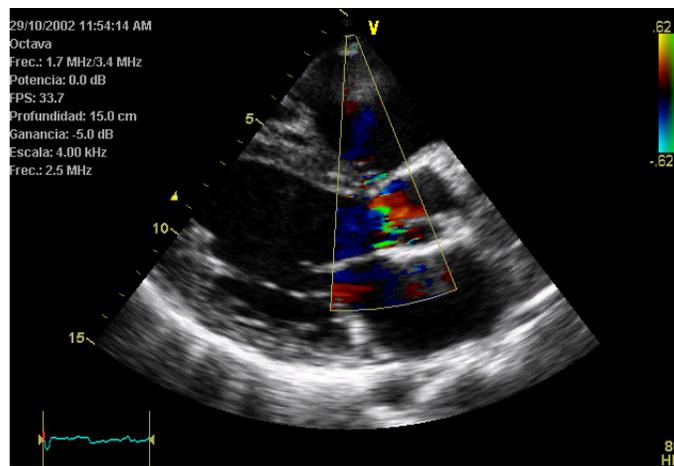
CIV- HISTORIA NATURAL:

La historia natural de una CIV depende del tamaño del defecto.

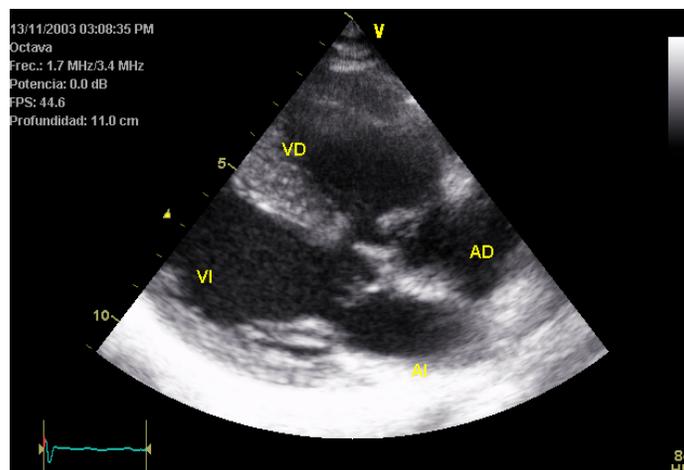
- 30–50% de los pequeños defectos cierran espontáneamente durante los dos primeros años de vida.
- Las CIV musculares pequeñas tienen más posibilidad de cerrarse (80%) que las membranosas (hasta un 35%). La gran mayoría de los defectos que se cerrarán lo hacen dentro de los primeros 4 años de vida. Sin embargo se ha reportado cierre **espontáneo incluso en adultos**. Las CIV que se cierran a menudo lo hacen a expensas de tejido “aneurismático” que limita la magnitud del cortocircuito. Es mucho menos frecuente que una CIV moderada o grande cierre espontáneamente aunque muchas de ellas se achican significativamente. Hasta un **8%** de estos pueden cerrar completamente.
- Existe riesgo a largo plazo de **Endocarditis Infecciosa**.
- Adultos con CIV pequeña no operada muestran una mayor incidencia de **arritmias, estenosis subaórtica, e intolerancia al ejercicio**.
- Pacientes con CIV corren también el riesgo de desarrollar **regurgitación aórtica**. El mayor riesgo lo tienen aquellos con CIV subpulmonar o supracristal Una CIV Subpulmonar puede complicarse de Prolapso de velos aórticos e Insuficiencia Aórtica en 50 - 90% de los pacientes.
- Otra complicación de algunas CIV es la **Estenosis Infundibular Pulmonar** adquirida, la que luego protege a la circulación pulmonar de los efectos del hiperflujo pulmonar. En estos pacientes el cuadro clínico cambia de una CIV con gran cortocircuito de I-D al de una CIV con estenosis pulmonar. El cortocircuito puede disminuir en magnitud, quedar “balanceado”, o incluso transformarse en un “shunt” neto de D-I. Debe distinguirse sin embargo de aquellos con Fisiología de Eisenmenger.
- Pacientes con CIV pequeñas pueden hacer una vida normal, sin restricciones de actividad física.

Estos pacientes deben ser controlados periódicamente con seguimiento clínico y estudios no invasivos hasta que la CIV cierra espontáneamente.

- El ECG puede ser usado para identificar posible hipertensión o estenosis pulmonar que mostrará hipertrofia ventricular derecha.
- La Ecocardiografía puede también monitorizar el posible desarrollo de patología del TSVD² (membrana subaórtica o insuficiencia aórtica) y para confirmar posible cierre espontáneo del defecto.
- Una CIV pequeña, aislada, no significativa hemodinámicamente, no tiene indicación de cirugía. Existen sin embargo quienes sugieren que **toda CIV** debiera operarse electivamente en la infancia por el mayor riesgo eventual de endocarditis y arritmias considerando el bajo riesgo actual de la Cirugía.

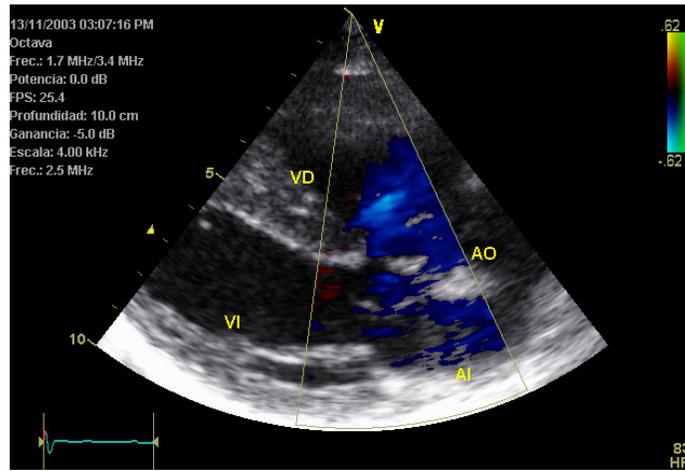


CIV perimembranosa subaórtica

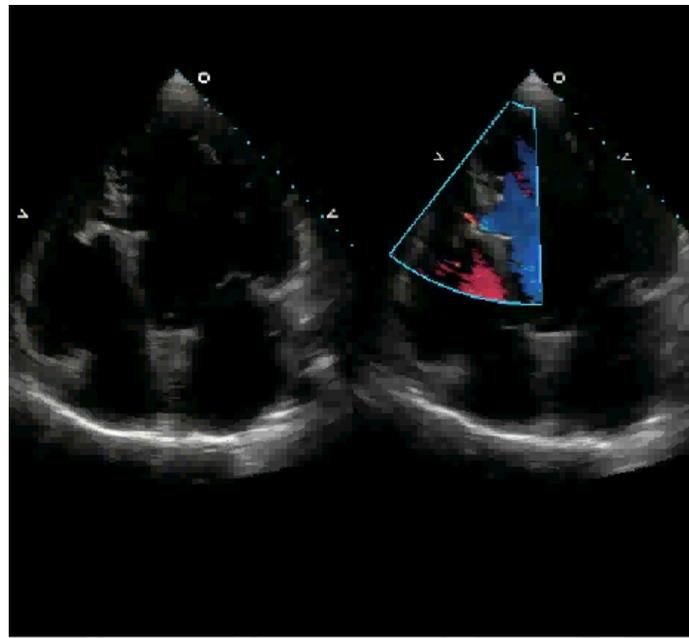


CIV posterior, defecto de cojinetes endocárdicos

² TSVD=Tracto de salida del Ventrículo derecho.



Doppler color de la misma imagen anterior



CIV muscular en septum medio



- Resistencia vascular pulmonar > 7 unidades Woods;
- Sepsis
- Pacientes con contraindicación de uso de aspirina u otros agentes antiagregantes plaquetarios.

Previo a realizar el procedimiento, es fundamental contar con un estudio ecocardiográfico detallado para conocer aspectos anatómicos de importancia como localización y número de defectos, y su relación con aparatos subvalvulares y bandas musculares vecinas. En las CIV musculares del ápex, conocer la anatomía de la región apical es muy importante para la adecuada elección del dispositivo y vía de instalación de éste.

El tratamiento intervencional de las CIV es bastante más complejo que el de las CIA o del Ductus. Esto por el riesgo de pasar a llevar aparatos subvalvulares o bandas musculares. Las CIV perimembranasas se sitúan muy cerca de la V. Aórtica y/o Tricúspide. Su posición y orientación hace difícil además el paso exitoso de guías portadoras del dispositivo. Esto hace que la mayoría de las CIV que actualmente se pueden cerrar de manera exitosa por este método, son **CIV musculares** (10% de todas las CIV), que están separadas por más de 4 mm de cualquier válvula cardíaca. Existe un nuevo dispositivo (AVSDO), que por su tamaño y maniobrabilidad, promete resultados más promisorios a futuro.

SEGUIMIENTO POSTCIRUGIA:

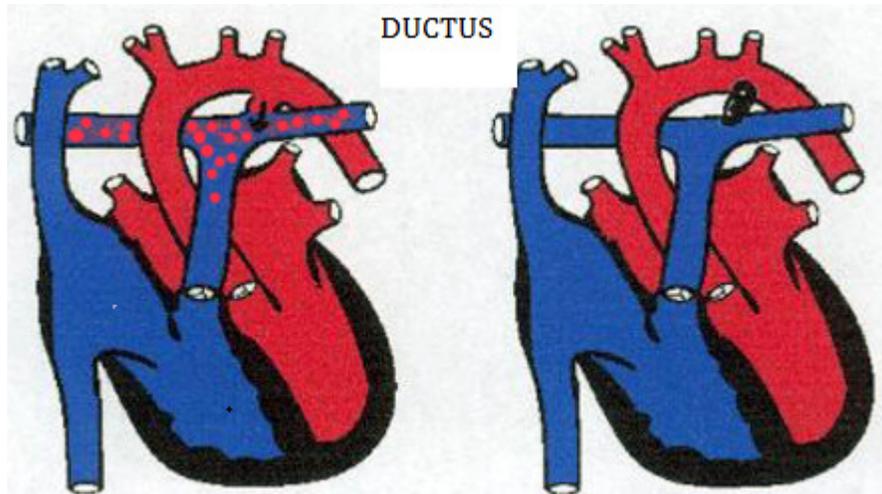
Se debe determinar si existe cortocircuito residual y evaluar la evolución de la Presión de Arteria Pulmonar y de la Función Ventricular.

PRONÓSTICO:

- El resultado de la reparación suele ser excelente y las complicaciones a largo plazo como cortocircuitos residuales que requieran reintervención o bloqueos que necesiten marcapasos son muy raros.
- El riesgo quirúrgico es mayor en los defectos musculares, especialmente los apicales múltiples (“en queso suizo”). Estos pacientes requieren a veces de “banding” de la Arteria Pulmonar. Afortunadamente, son precisamente este tipo de CIV las que tienen un resultado bastante aceptable cerradas por medio de dispositivo de oclusión (Amplatzer).
- Una vez cerrado el defecto, las cavidades vuelven a su tamaño normal, desaparece el soplo y disminuye o regresa la hipertensión pulmonar, con la consiguiente mejoría clínica de los pacientes. Pueden sin embargo persistir con arritmias cuya frecuencia es mayor mientras más tardíamente se haya cerrado.

CONDUCTO ARTERIOSO PERSISTENTE: (DUCTUS)

El “DUCTUS” es un conducto necesario para el correcto funcionamiento del corazón fetal....Pero, una vez que los pulmones se hacen cargo de la oxigenación, ésta se cierra. Generalmente sucede en las primeras 48 hrs.de vida. En los prematuros tarda un poco más.



FISIOPATOLOGIA:

Como resultado de la mayor presión aórtica, el flujo de la sangre va desde Izquierda a Derecha en el Ductus. Aumenta por lo tanto el volumen de sangre entrando a Arteria Pulmonar y la que llega de vuelta a la Aurícula Izquierda y Ventriculo Izquierdo. Se produce por lo tanto dilatación de AP, AI, VI³ y tendencia a la Hipertensión Pulmonar que si es mantenida en el tiempo puede llegar a hacerse irreversible tal como sucede en la CIA y en la CIV, pudiendo llegar también a constituir un Síndrome de Eisenmenger.

La magnitud del cortocircuito depende del tamaño del ductus y de la relación entre Resistencia Vascular Pulmonar y Resistencia Vascular Sistémica.

El pulso arterial es amplio pues se devuelve sangre hacia las arterias pulmonares durante el diástole.

SÍNTOMAS:

Depende de su TAMAÑO

PEQUEÑO → Mínimos o Ningún Síntoma

³ AP= Arteria pulmonar, AI=Aurícula Izquierda,VI=Ventriculo izquierdo.

GRANDE→Síntomas de Insuficiencia Cardíaca Congestiva (DISNEA)

EXAMEN FÍSICO:

- PULSO SALTON (amplitud aumentada)
- SOPLO SISTO-DIASTOLICO (**en maquinaria**), en región infra clavicular izq.)
- Cuando la Resistencia vascular pulmonary aumenta, el componente diastólico del soplo en maquinaria se hace más sutil o desaparece del todo.
- En pacientes con cortocircuito de **I-D** muy significativo, puede escucharse una rodada diastólica mitral audible en el apex como resultado de un aumento de flujo a través de la válvula mitral.

ELECTROCARDIOGRAMA:

Signos de crecimiento auricular y ventricular izquierdo:

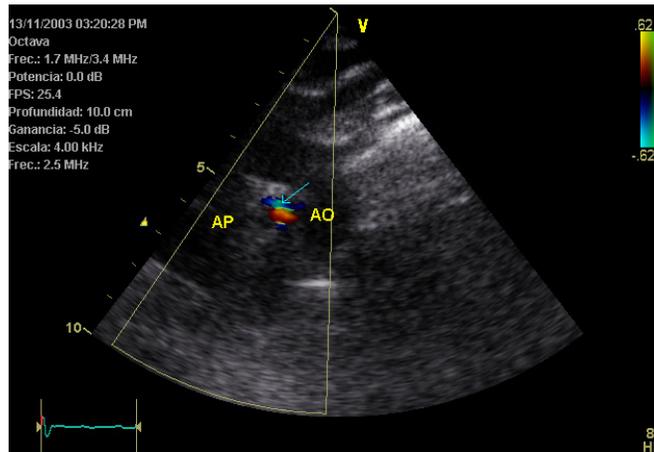
- P ANCHA
- R ALTA EN V5-V6, Q PROFUNDA EN V1-V2
- Si el cortocircuito es pequeño, el ECG es normal.
- Si es grande puede haber signos de hipertrofia **biventricular**.

RX TORAX:

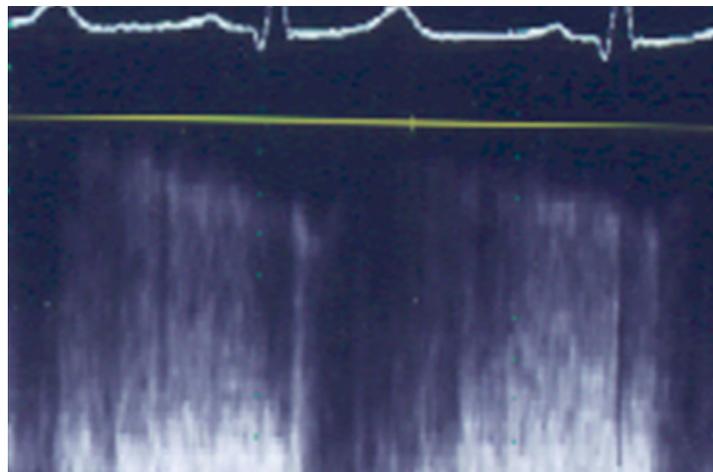
- AP prominente
- Aumento de la vasculature arterial pulmonary
- Crecimiento de cavidades izquierdas

ECOCARDIOGRAMA

- Visualiza **DIRECTAMENTE** el DUCTUS
- Visualiza otras posibles lesiones asociadas
- Mide velocidad de FLUJO DUCTAL y por medio de ella la Presión de Arteria Pulmonar
- Evalúa Tamaño de CAVIDADES CARDIACAS
- Evalúa Función Ventricular



Flujo de Ductus mirado desde ventana supraesternal



Flujo sisto-diastólico del Ductus evaluado con doppler

- El riesgo de ENDOCARDITIS es alto, por lo que hay quienes piensan que todo DUCTUS debiera cerrarse.
- Suele cerrarse espontáneamente en los primeros 3 meses de vida. Su cierre después de los 6 meses es excepcional.

TRATAMIENTO:

- **CIERRE MEDICO** (con INDOMETACINA). Ayuda a cerrarlo en niños pequeños. En niños mayores y adultos NO funciona.
- **CIERRE QUIRURGICO:** Éxito = 99%
- **CIERRE x CATETER** = 95%

- La profilaxis de EBSA se puede suspender pronto después del cierre quirúrgico.....pero solo 6 meses después del cierre por cateterismo.
- Es más frecuente en mujeres que en Hombres (2:1).
- Se asocia a prematurez y a Rubeola materna durante el embarazo.
- Se ve en el 10% de otras Cardiopatías Congénitas. En estos casos suele jugar un rol importante para mantener la vida ya sea posibilitando el flujo pulmonar en pacientes con estenosis pulmonar severa o atresia pulmonar o el flujo sistémico en presencia de interrupción del arco aórtico.

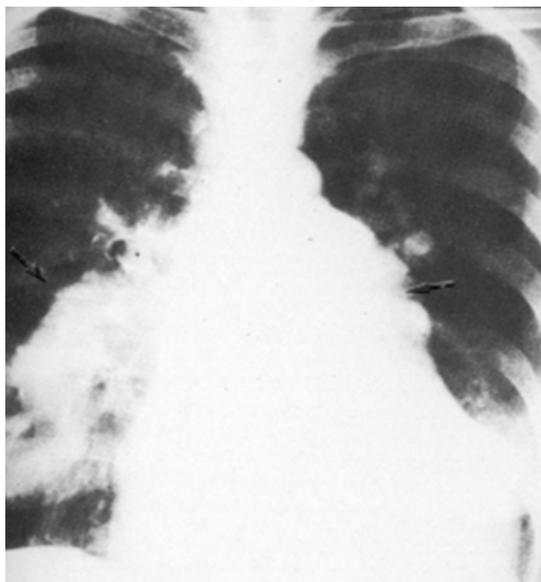
SINDROME DE EISENMENGER

En los CORTOCIRCUITOS en general: Si la presión pulmonar está muy elevada (igual o mayor a sistémica) debe hacerse estudio de reversibilidad.

Si la Presión arterial Pulmonar NO baja con vasodilatadores, NO se debe operar pues claudicará rápidamente el ventrículo derecho.

El Síndrome de Eisenmenger se produce por una **arteriopatía pulmonar irreversible** secundaria a un SEVERO y SOSTENIDO AUMENTO DE LA PRESION PULMONAR (a nivel sistémico) en el curso de la evolución de un CORTOCIRCUITO INTRACARDIACO: **CIA, CIV, DUCTUS**.

RX TORAX del S. DE EISENMENGER es bastante típica: Se describe aquí la típica imagen “en árbol de invierno” por gran dilatación de el tronco y ramas principales de la Arteria Pulmonar y amputación de las ramas hacia la periferia que produce hipo perfusión hacia la periferia.





CLINICA SINDROME DE EISENMENGER:

- Desaparecen soplo sistolico
- Se refuerza el 2º ruido pulmonar
- Cianosis (reversión del cortocircuito)
- Poliglobulia(trombosis;hemorragia)
- Hiperuricemia
- Calculos de bilirrubina
- Dedos en palillo de tambor

DEDOS EN PALILLO DE TAMBOR



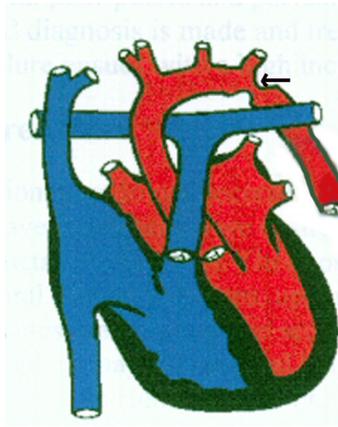
TRATAMIENTO:

- FLEBOCLISIS (sólo si hay signos de hiperviscosidad)
- ASPIRINA puede favorecer hemorragias
- DIURETICOS
- PROFILAXIS E.B.S.A.



LESIONES ESTENOTICAS

COARTACIÓN DE LA AORTA



6 A 8 % DE LAS C.CONGENITAS

Lo más frecuente es un discreto estrechamiento de la aorta en el extremo opuesto al Ductus por debajo del nacimiento de la Arteria Subclavia.

PRESENTACIÓN CLÍNICA:

- Hipertension arterial
- Soplo sistolico
- Poco desarrollo comparativo de la mitad inferior del cuerpo
- Calambres en extremidades inferiores

EXAMEN FÍSICO:

- Hipertension arterial de comienzo precoz, con diferencia mayor de 10 mmhg entre brazos y piernas
- Soplo sistolico
- Ocasionalmente soplos continuos
- Pulsos disminuidos y retardados en extremidades inferiores

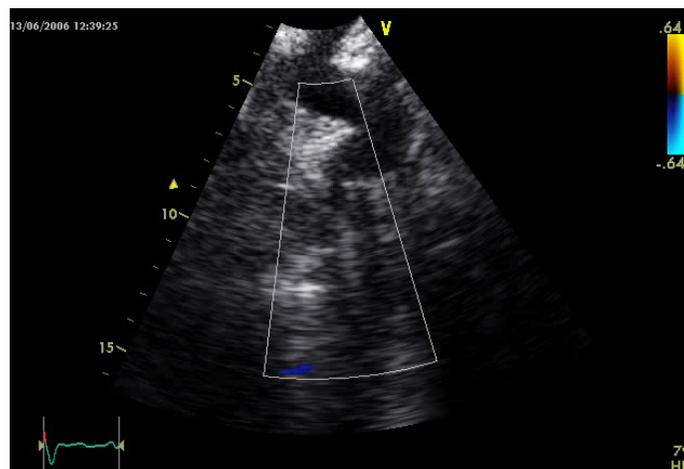
RX TÓRAX:

- Signo del 3 o “e” invertida
- “**Indentaciones**” **intercostales** pues se desarrolla red colateral por medio de las arterias axilares e intercostales

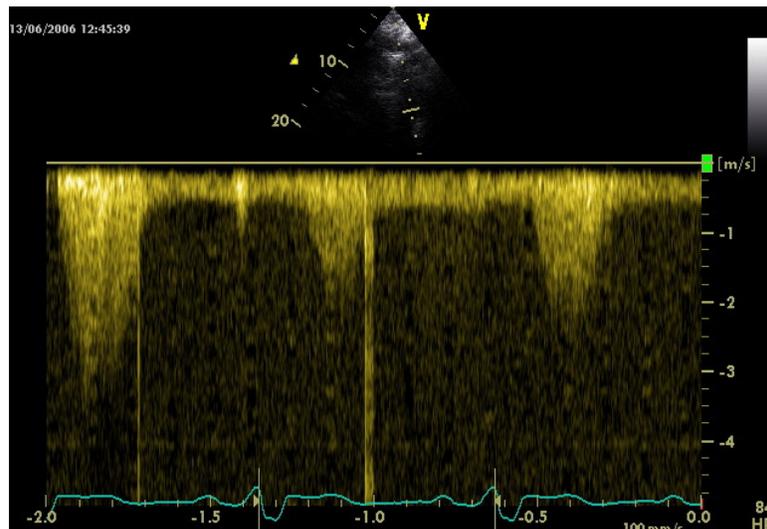


HISTORIA NATURAL:

- SIN TRATAMIENTO. Sobrevida promedio = 31 años.
- Mueren por:
 - Complicaciones de la hipertensión arterial
 - Mayor frecuencia de hemorragias cerebrales por malformaciones arteriovenosas (aneurismas)
 - Insuficiencia Cardíaca **congestiva**
 - Rotura de Aorta
 - Endocarditis
- Si la corrección se hace antes de los 5 años la expectativa de vida es normal. Después de los 7, existe más riesgo de HTA persistente y de aneurismas cerebrales.
- La coartación residual alcanza el 10% si se opera antes de los 3 meses vs 5% después.



Coartación aórtica mirada desde ventana supraesternal



TRATAMIENTO:

Es Quirúrgico

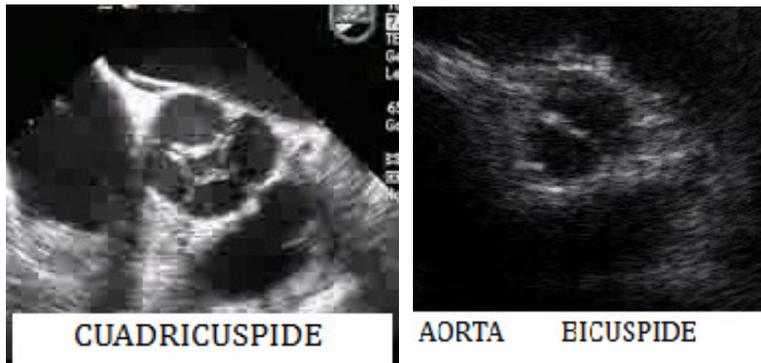
Pueden usarse drogas anti-hipertensivas para preparar para la intervención

En la recoartación puede usarse dilatación con balón.

ESTENOSIS AORTICA:

Estrechez a nivel del TSVI. Esta estrechez puede generarse a diferentes niveles:

- ESTENOSIS VALVULAR (Aorta bicúspide, unicúspide, cuadrícúspide)
- SUBVALVULAR (A nivel del TSVI. Existe asociación con Síndrome de Noonan)
- SUPRAVALVULAR (A nivel de aorta ascendente. Existe asociación con S. Williams = Deficiencia mental, hipercalcemia, estenosis supravalvular aórtica).
- La Estenosis Aórtica Valvular Congénita se debe a malformación de los velos aórticos. Lo más frecuente es que la válvula esté compuesta de sólo 2 velos (Bicuspide); pero pueden ser 4 (Tetracúspide) o uno sólo (Unicúspide).



- Su Fisiopatología, sintomatología, examen físico, historia natural y tratamiento ya han sido estudiados en el capítulo de valvulopatías.
- Conviene señalar que existe asociación con Coartación de la Aorta.

ESTENOSIS PULMONAR

Estrechez a nivel del Tracto de salida del Ventrículo derecho. Puede encontrarse a diferentes niveles:

- Valvular
- Subvalvular
- Supra valvular
- De rama

FISIOPATOLOGIA:

La estrechez en el TSVD genera un **gradiente de presión** que se transmite al **VENTRICULO DERECHO** → produce **HIPERTROFIA** y **dilatación DE V.D.** Los velos pueden ser 2 o 3, displásicos.

SINTOMAS:

- Disnea
- Angor
- Síncope
- Muerte Súbita

EXAMEN FISICO:

- V.d.palpable



- Fremito → moderadas y severas
- Click sistólico
- Soplo sistólico (que ↑ en duración y su peak es mas
- Tardío a mayor severidad
- 2º ruido ↓ en intensidad a mayor severidad

ECOCARDIOGRAFIA:

- Hace diagnóstico (visualiza válvula displásica o estrechez en tsvd o ramas pulmonares).
- Cuantifica el gradiente vd/ap en forma no invasiva
- Descarta patologías concomitantes
- Evalúa función ventricular

SEVERIDAD:

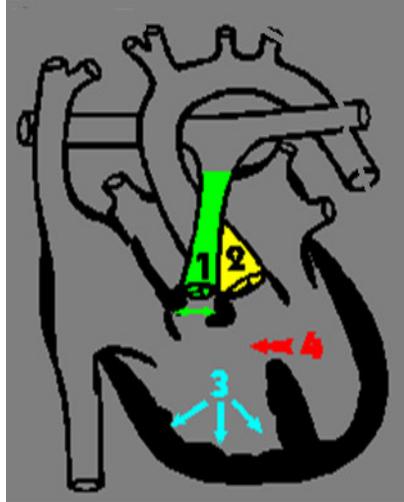
La Severidad está relacionada con el gradiente que se genere entre VD y AP. Según la magnitud del gradiente pueden ser:

- Leve: 25 a 45 mmHg.
- Moderada: 45 a 75 mm Hg.
- Severa: Más de 75 mmHg.

TRATAMIENTO:

- Leves: profilaxis de endocarditis.
- Moderadas: observación...profilaxis endocarditis
- Severas: cirugía
- Puede intentarse la corrección mediante balónplastia.

II.- CARDIOPATIAS CIANOTICAS TETRALOGIA DE FALLOT



Es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente en adultos (10%).

Sus 4 elementos claves son la concomitancia de:

1. ESTENOSIS PULMONAR
2. AORTA CABALGANTE SOBRE CIV
3. HIPERTROFIA DE V.D.
4. COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

*Si a los anteriores se le agrega una Comunicación Interauricular, pasa a llamarse **Pentalogía de Fallot**.*

SINTOMAS:

Dependen fundamentalmente del grado de ESTENOSIS PULMONAR. (Puede observarse una amplia gama, desde atresia a leve estenosis)

Si el componente de **Estenosis Pulmonar** es **LEVE**, habrá pocos síntomas.

Pueden NO presentar cianosis, en la 1º etapa (Fallot ROSADO)

Si la Estenosis Pulmonar es **SEVERA**, habrá CIANOSIS precoz y marcada, Insuf. Cardíaca

Si la Estenosis Pulmonar es MODERADA, habrá un pobre desarrollo pondo-estatural.

Pueden presentar crisis cianóticas ("Cyanotic Spells").

EXAMEN FISICO:

- CIANOSIS
- S/SIST III/VI
- LATIDO DE VD PALPABLE

"SQUATTING"

Aumenta la resistencia periférica y disminuye el cortocircuito D-I



Pueden observarse CRISIS de brusca acentuación de la Cianosis (crisis cianóticas o cyanotic spells) por espasmo del infundíbulo y aumento de la resistencia pulmonar, que hace que el cortocircuito aumente de derecha a izquierda.

Tratamiento de las Crisis Cianóticas: SQUATTING, oxígeno, propranolol, hidratación.

Es frecuente que estos niños adopten la posición de “**Cuclillas**” o “**Squatting**” (en Inglés). Esto lo hacen pues en esta posición aumenta la resistencia arterial sistémica y disminuye por lo tanto el cortocircuito de derecha a izquierda favoreciendo el paso de sangre hacia el territorio pulmonar.

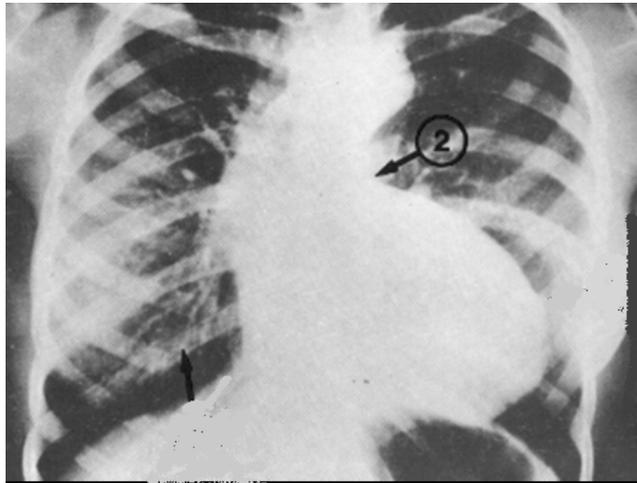
ECG:

- Eje a derecha,
- Hipertrofia de v.d



RX TORAX:

- Corazón “en bota” (Ausencia del arco pulmonar y disminución del flujo en arteria pulmonar)



ECOCARDIOGRAFIA:

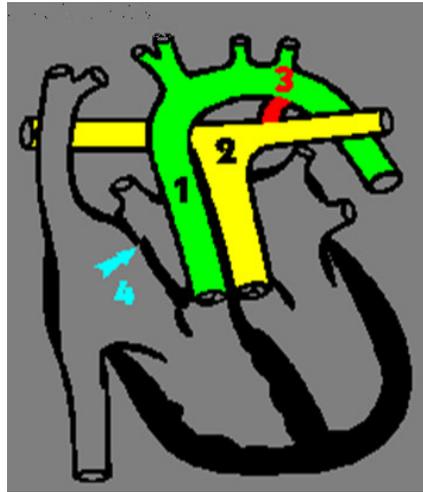
- Detecta: Estenosis pulmonar, CIV, Aorta Cabalgante sobre el defecto e Hipertrofia de VD.
- Permite seguimiento post-cirugía

TRATAMIENTO QUIRURGICO

- Casos graves. Paliativo: (Shunt de Blalock = anastomosis de A.Suvclavia Izquierda a la Arteria Pulmonar)
- Otros casos: Corrección Total. Idealmente corrección completa
- Previo a cirugía aun es importante el cateterismo (para estudiar mejor arteria pulmonar y sus ramas, pues un 5% tiene anomalías de arterias coronarias asociadas)



TRANSPOSICION DE LOS GRANDES VASOS TIPO- D



Existe **CONCORDANCIA** aurículo-ventricular y **DISCORDANCIA** Ventriculo-arterial. Es decir:

- o La **aurícula izquierda** drena en el **ventriculo izquierdo** del cual **nace la arteria pulmonar**. Las **venas pulmonares** drenan en la **aurícula izquierda**.
- o La **aurícula derecha** drena en el **ventriculo derecho** del cual nace la **aorta** que lleva sangre al resto del organismo que **regresa a la aurícula derecha** por medio de las **v.cavas**.

Como vemos, se generan así dos circuitos cerrados, **EN PARALELO**, independientes uno del otro.

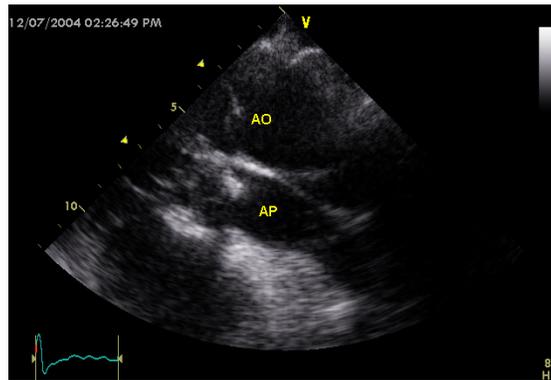
De no existir uno o más cortocircuitos en alguna parte, que permita a la sangre de ambos sistemas mezclarse, no sería posible la vida.

Para que lleguen a adultos debe entonces existir ya sea un **DUCTUS** persistente, una **CIA** o una **CIV**. Pueden existir todos. A veces es necesario ampliar la **CIA** en la infancia para mejorar la mezcla de sangre de ambos circuitos.

ECOCARDIOGRAFIA:

Una clave para el diagnóstico es ver que la aorta y la arteria pulmonar llevan cursos paralelos. En Eje corto se ve imagen “en cañon de escopeta”, donde aparecen transversalmente ambos lúmenes de las grandes arterias uno al lado del otro. La Aorta se encuentra a la Derecha de la A. Pulmonar.

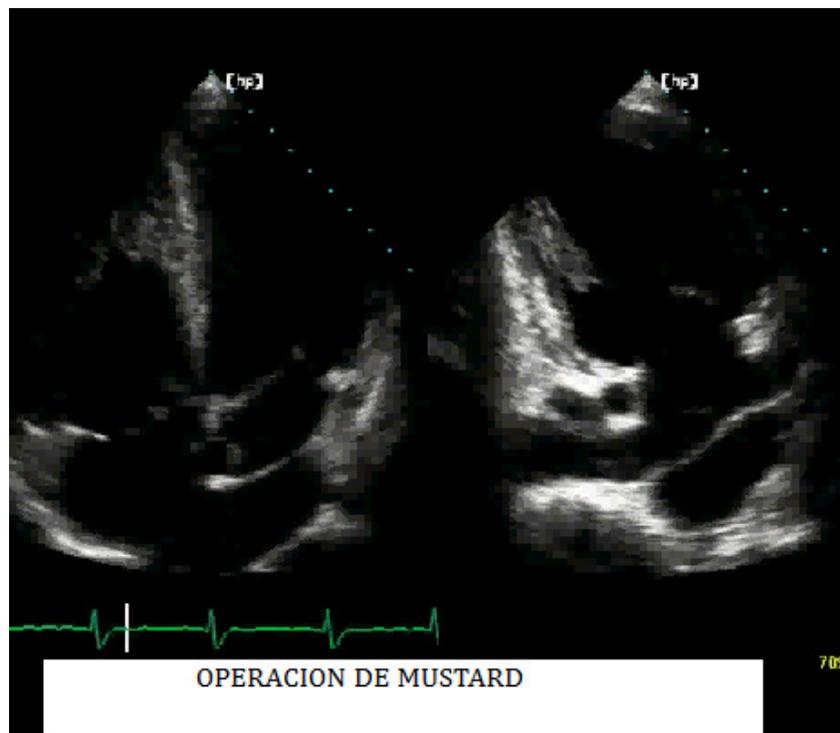
A esta transposición se le llama también **TRANSPOSICION TIPO D**



Arterias paralelas, aorta anterior a AP, característico de transposición D.

TRATAMIENTO QUIRURGICO:

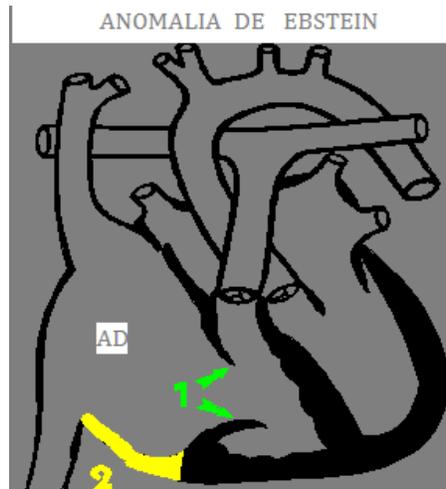
- Se corrige : cambiando las arterias (**SWITCH ARTERIAL**) o
- desviando la sangre a nivel auricular (túnel), **SENNING** o **MUSTARD**. (**SWITCH VENOSO**).





III.- OTRAS CARDIOPATIAS

ANOMALÍA DE EBSTEIN



Válvula Tricúspide displásica, con inserción baja de su velo septal.

CLINICA:

- Arritmias
- Insuficiencia Cardíaca derecha

ECOCARDIOGRAFIA:

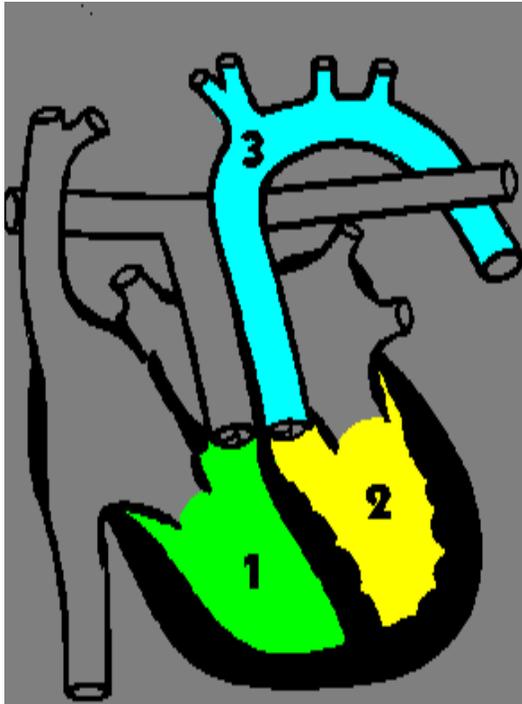


TRATAMIENTO QUIRURGICO:

Cirugía compleja.



TRANSPOSICION CORREGIDA IN UTERO o TRANSPOSICION TIPO L



1. VI da origen a AP
2. Aorta a la Izquierda de AP
3. VD da origen a AO
4. AD drena en VI; AI drena en VD

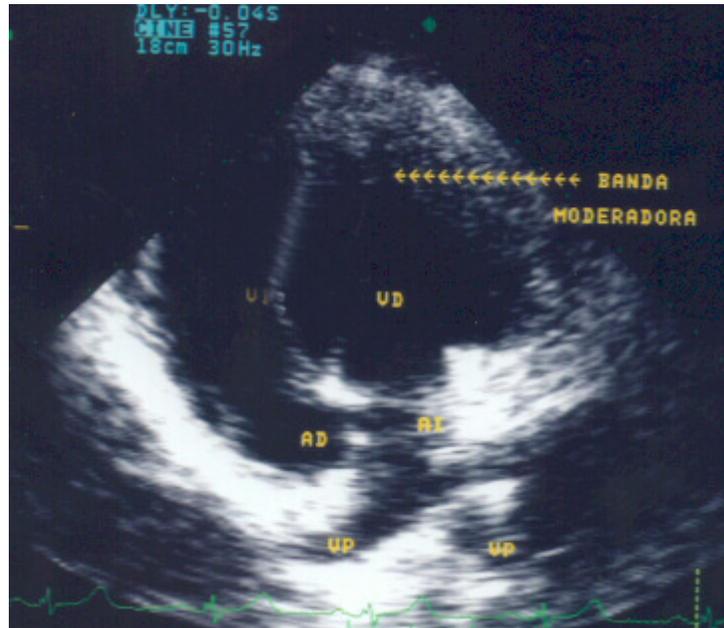
FISIOPATOLOGIA:

Existe DISCORDANCIA VENTRICULO - ARTERIAL, es decir la Aorta nace del Ventrículo derecho y la ARTERIA PULMONAR nace del VENTRICULO IZQUIERDO, pero adicionalmente existe DISCORDANCIA AURICULO - VENTRICULAR, es decir la AURICULA DERECHA llega al VENTRICULO IZQUIERDO y la AURICULA IZQUIERDA llega al VENTRICULO DERECHO. Esto último soluciona el problema y evita que se creen 2 circuitos independientes. El problema con el que nos vemos enfrentados aquí es que el Ventrículo Derecho **NO ESTA PREPARADO** para trabajar con presiones sistémicas, como debe hacerlo en esta patología, pues debe impulsar a través de la Aorta la sangre hacia el resto del cuerpo. Pueden ser asintomáticos por mucho tiempo, pero llega el momento en que el VD comienza a dilatarse y a claudicar generándose Insuficiencia Cardíaca por falla del ventrículo anatómicamente derecho pero funcionalmente izquierdo.

Pueden presentar también:

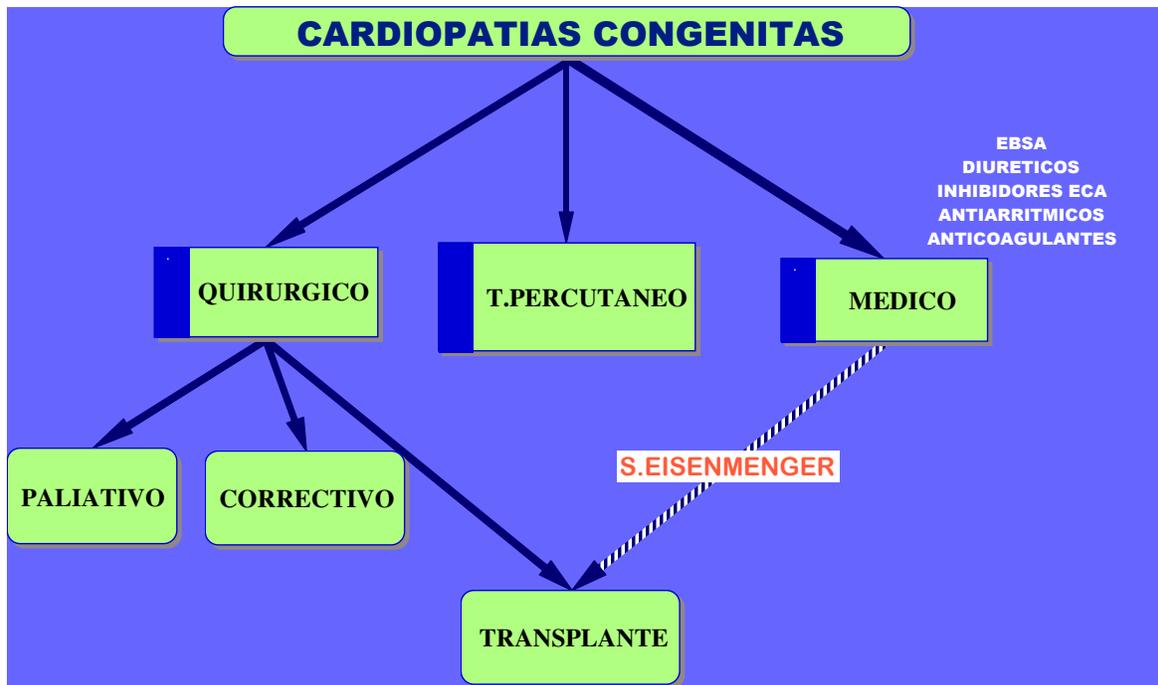
- o Arritmias
- o Endocarditis Bacteriana
- o Embolias
- o Bloqueo A-V completo

ECOCARDIOGRAFIA



TRATAMIENTO:

- En un comienzo ninguno.
- Posteriormente puede ser necesario tratamiento de Insuficiencia Cardíaca





CASO CLINICO:

Mujer de 37 años, cursando su primer embarazo. Antecedente de soplo en la infancia.

En la semana 32 comienza a presentar Disnea de esfuerzos pequeños y edema de extremidades.

Ex.Físico: RR2T. 2°Ruido pulmonar aumentado y ampliamente desdoblado. Soplo sistólico eyección 9III/VI en 2EII.

RX Tórax: Botón aortico pequeño; 2° arco Prominente; BIRD del haz de His.

Los antecedentes anteriores obligan a descartar la existencia de:

- A. Comunicación interventricular
- B. Ductus Arterioso
- C. Comunicación interauricular
- D. Estenosis Pulmonar
- E. Atresia Pulmonar

Respuesta correcta: C

El Ecocardiograma de esta misma paciente muestra entre otras cosas, crecimiento de aurícula izquierda y eje eléctrico a izquierda.

Este hallazgo:

- A. Sugiere la existencia de un Ductus arterioso persistente.
- B. Descarta la existencia de una Comunicación interauricular
- C. Sugiere la presencia de hipertensión pulmonar
- D. Sugiere la existencia de CIA tipo Ostium Primum.
- E. Sugiere la presencia de una comunicación Ventrículo-auricular

Respuesta correcta: D

Cual de las siguientes cardiopatías no requiere d Profilaxis de Endocardtis Bacteriana:

- A. Comunicación interventricular
- B. Ductus permeable
- C. Estenosis Pulmonar
- D. Aorta bicuspide
- E. Comunicación interauricular

Respuesta correcta: E

Cuál de las siguientes cardiopatías congénitas suele presentar síncope:

- A. Estenosis pulmonar severa
- B. Ductus permeable
- C. Aorta Bicúspide
- D. Transposición corregida
- E. Anomalía de Ebstein leve

Respuesta correcta: A

Hombre de 40 años, portador de CIV. Al ECG se observan signos de Hipertrofia de VD.

Esto debe hacer pensar en que:

- A. Existe Hipertensión Arterial Pulmonar
- B. La CIV es posterior
- C. La CIV es supracristal
- D. Existe Ductus concomitante
- E. La CIV es muscular



Respuesta correcta: A

Explicación: La existencia de Hipertrofia de VD sugiere CIV de alto flujo, con Hipertensión Pulmonar. La otra alternativa es que exista una estenosis pulmonar concomitante, alternativa no existente en la pregunta anterior. La localización de la CIV no tiene traducción electrocardiográfica.

LECTURAS RECOMENDADAS

- “Evaluación de las Cardiopatías Congénitas del adulto”.JMO Ruiz, MM García, MB Zurita - Rev Esp Cardiol, 2003 / www.revespcardiol.org
- Cardiopatías congénitas en el adulto. Arch Inst Cardiol Mex 2001; 71 (Supl 1): 10-16
- BRICKNER ME, HILLS LD, LANGE RA: *Congenital heart disease in adults. First of two parts.* N Engl J Med 2000; 342: 256-263.
- FISHER RG, MOODIE DS, STERBA R, GILL CC: *Patent ductus arteriosus in adults-long-term follow-up: non surgical versus surgical treatment.* J Am Coll Cardiol 1986; 8: 280-284.
- ATTIE F, ROSAS M, RIJLAARSDAM M, BUENDIA A, ZABAL C, KURI J, GRANADOS N: *The adult patient with Ebstein anomaly. outcome in 72 unoperated patients.* Medicine 2000; 79: 27-36