



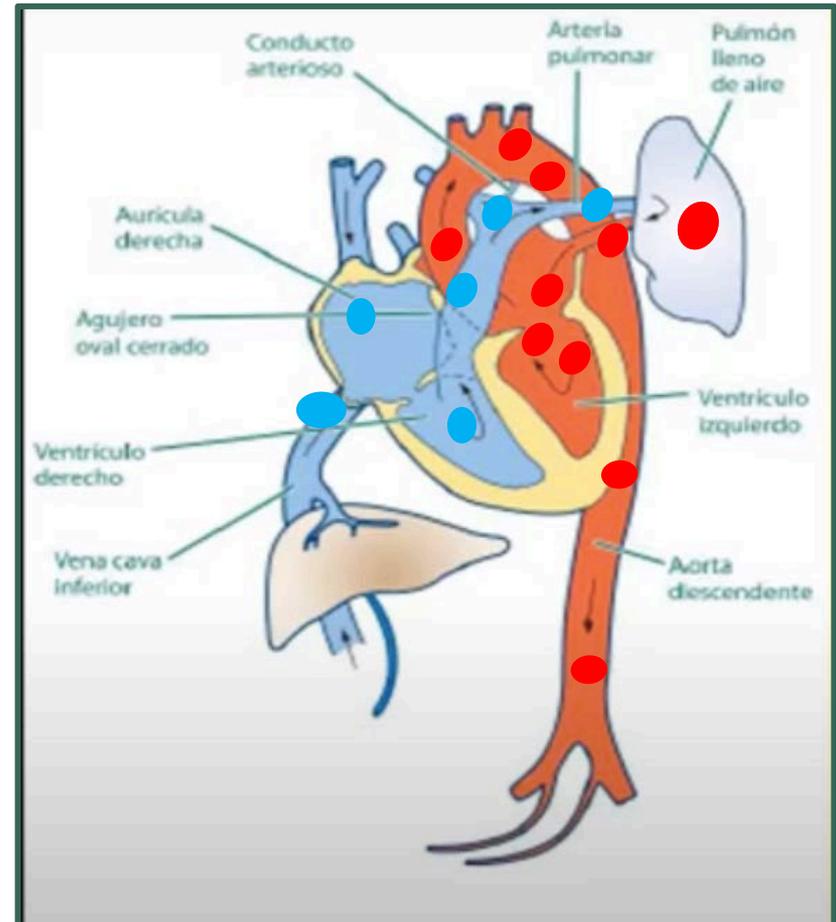
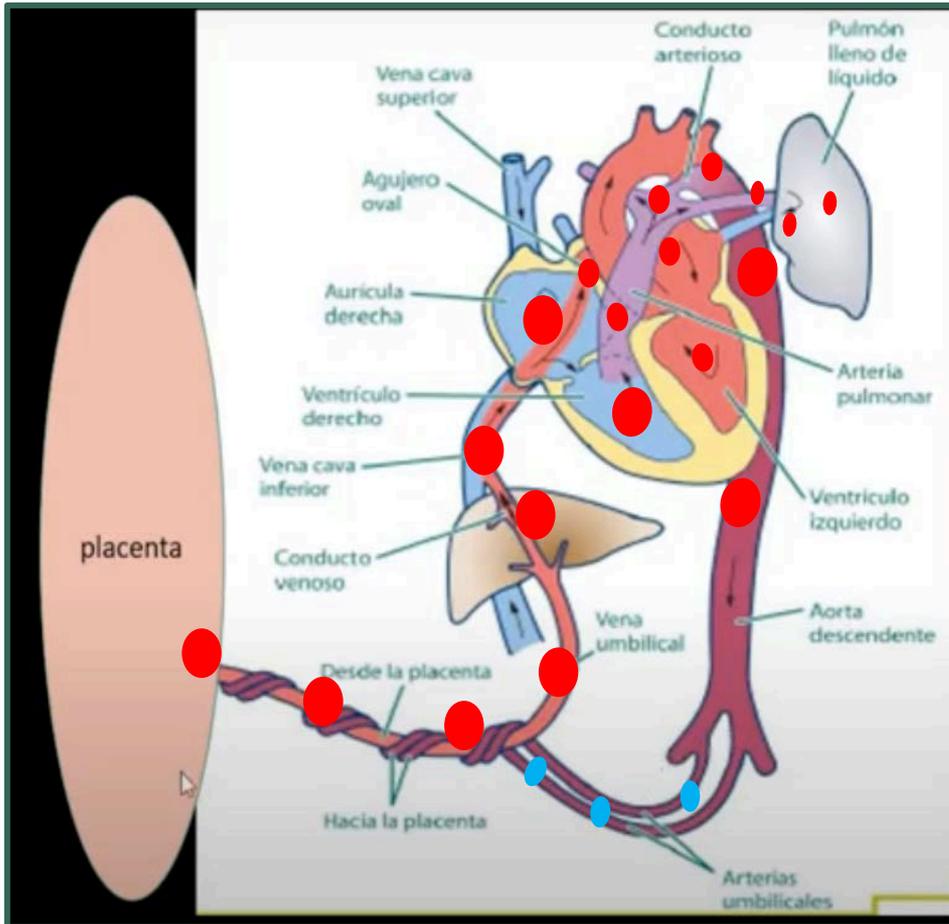
# CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

NO CIANÓTICAS

Rosminia Arellano Pajaro – Residente 1º Año de Pediatría

# TRANSICIÓN DE LA CIRCULACIÓN FETAL A LA NEONATAL

## RESPIRACIÓN



# CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS NO CIANÓTICAS



Este grupo de CC representa por lo menos un 50% de todos los casos.



La ausencia de cianosis es su presentación clínica y esto se debe por que el cortocircuito se realiza de izquierda a derecha.



La principal consecuencia fisiopatológica del cortocircuito de I – D es el hiperflujo pulmonar.



La segunda consecuencia del cortocircuito de I – D es la sobrecarga de volumen y la dilatación de las cavidades cardiacas.



Cuanto mayor volumen y presión exista en la arteria pulmonar, el trabajo ventricular derecho aumentara tanto que llevara finalmente a su descompensación.

# CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS NO CIANÓTICAS

CON CORTOCIRCUITO I – D  
(FLUJO PULMONAR  
AUMENTADO)

- **COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA)**
- **COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR (CIV)**
- **PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO (PCA)**

SIN CORTOCIRCUITO  
(FLUJO PULMONAR NORMAL)

- **ESTENOSIS PULMONAR**
- **COARTACIÓN DE AORTA**

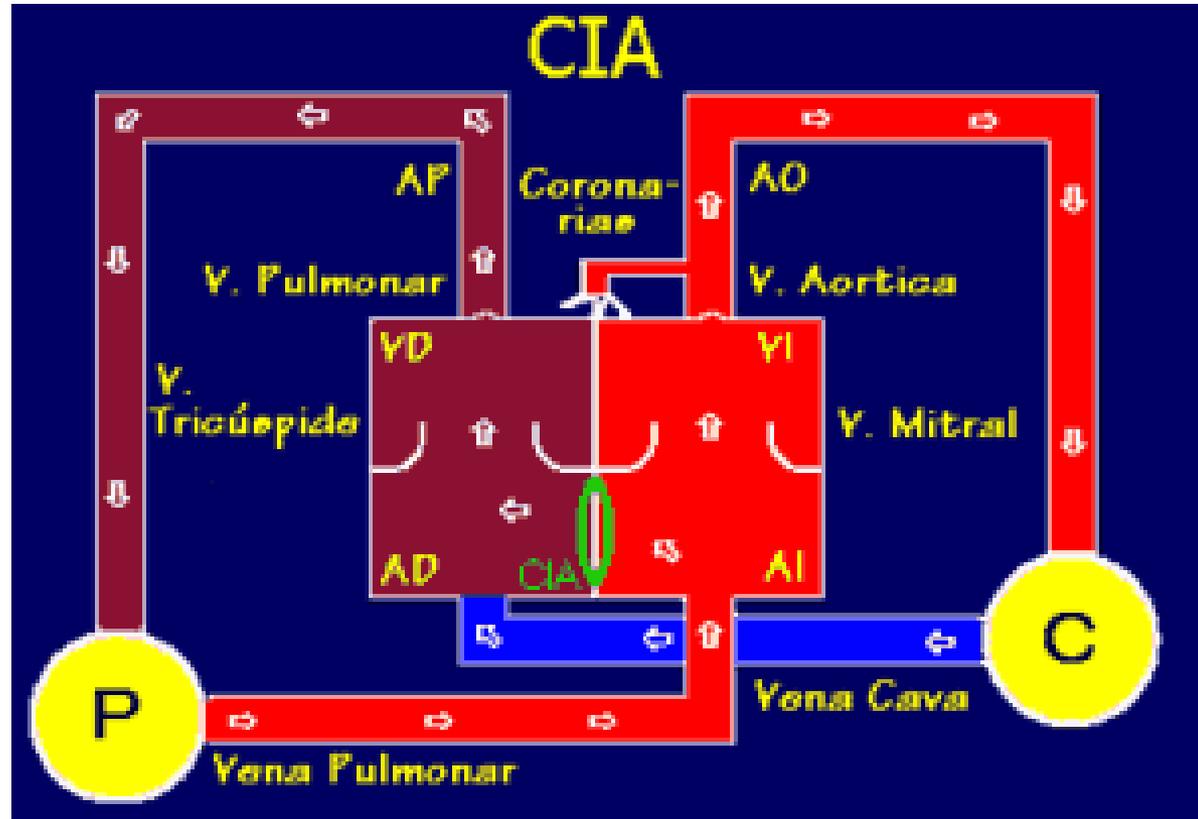
# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO) COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA)

## FISIOPATOLOGÍA:

La cantidad de sangre que pasa de AI a AD depende

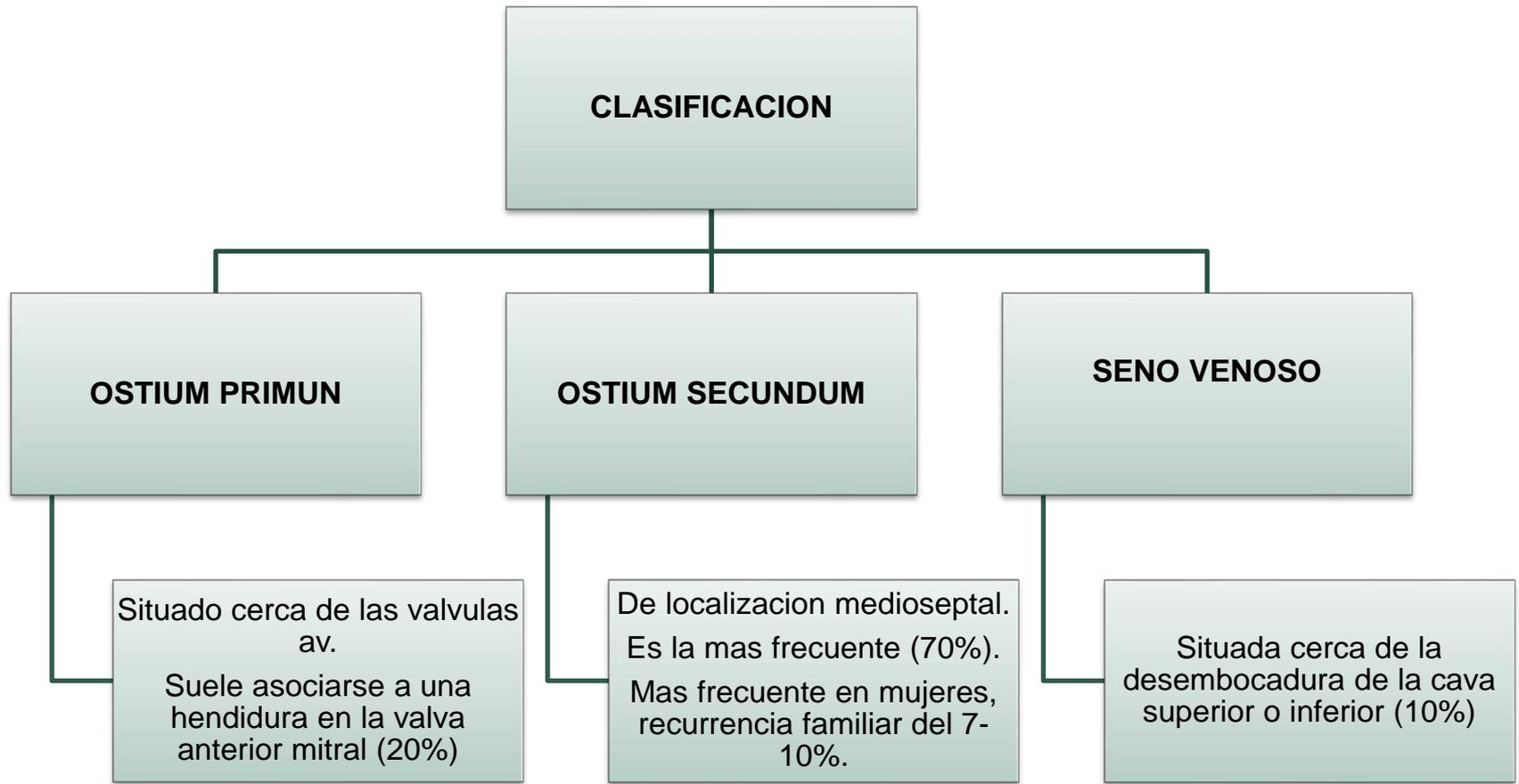


- Tamaño del defecto
- Diferencia de presión
- Distensibilidad ventricular derecha
- Resistencias pulmonares y sistémicas



# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO)

## COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA)

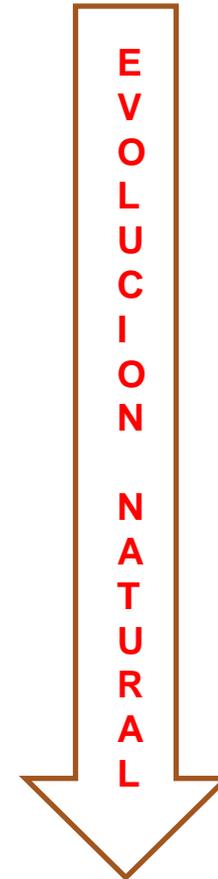
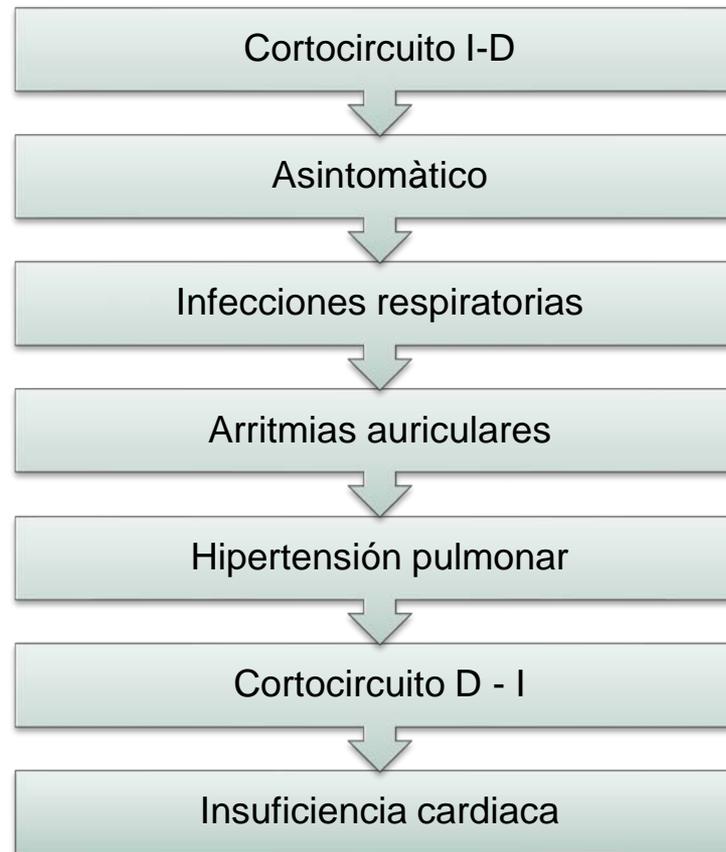


# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO)

## COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA)

### MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- Lo mas frecuente es que sea asintomática.
- En los lactantes con un CIA grande, puede haber un retraso pondoestatural, bronquitis de repetición y síntomas de IC.
- Presencia de un soplo o de un desdoblamiento fijo del 2R cardiaco.



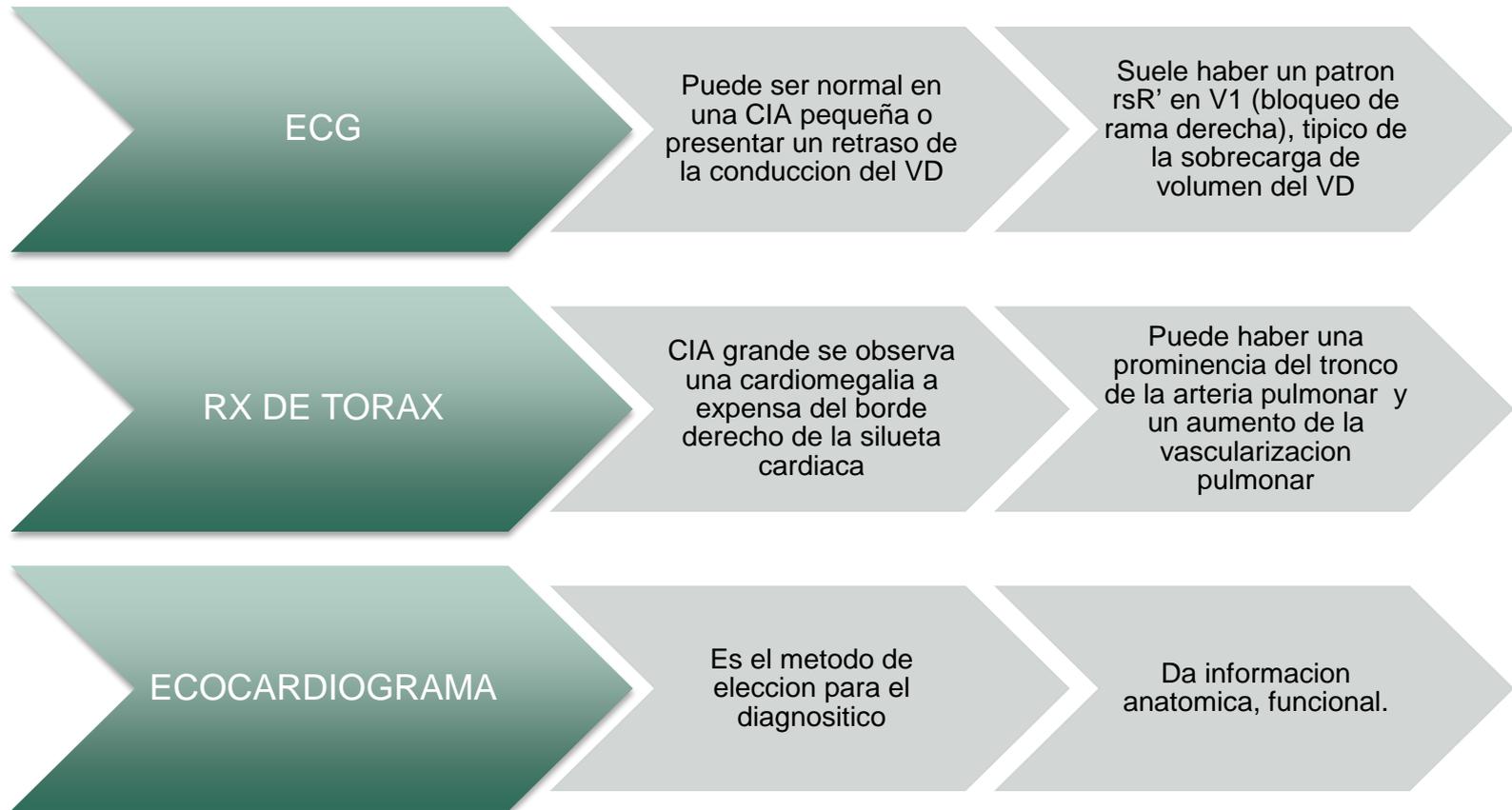
INFANCIA

3 - 4<sup>a</sup>  
DÉCADA

# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO)

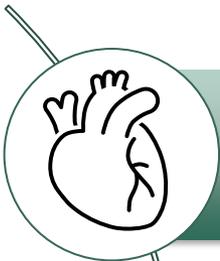
## COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA)

### DIAGNÓSTICO:



# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO) COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA)

## TRATAMIENTO:



Puede haber un cierre espontaneo de la CIA si es inferior a 8 mm, con una tasa de cierre que puede llegar al 70-80% antes de los 18 meses.



Si se deja una CIA a su libre evolucion podria dar lugar a HTP y taquiarritmias (fibrilacion auricular) apartir de la 3ª decada de la vida.



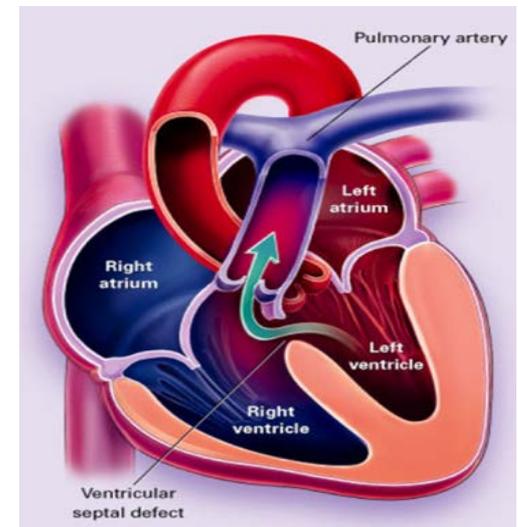
Esta indicado cerrar una CIA cuando hay un cortocircuito significativo con un QP/QS > 1.5 entre los 3 – 5 años de edad, niños con CIA y gran afectacion hemodinamica se cerrará antes de los 3 años.

# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO) COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR (CIV)

*Es la presencia de un defecto en el septo interventricular que permite la comunicación entre ambos ventrículos. El defecto puede ser único o múltiple, y puede presentarse aisladamente o formando parte de otras cardiopatías complejas. Es la cardiopatía congénita más frecuente*

## EPIDEMIOLOGÍA

- *El CIV representa el 25-30% de todas la CC.*
- *Cardiopatía congénita más frecuente al nacimiento (30%) en el adulto sólo representa el 10%.*
- *Dada su evolución natural, el 50% ha fallecido a los 40 años y el 70% antes de los 60 años.*

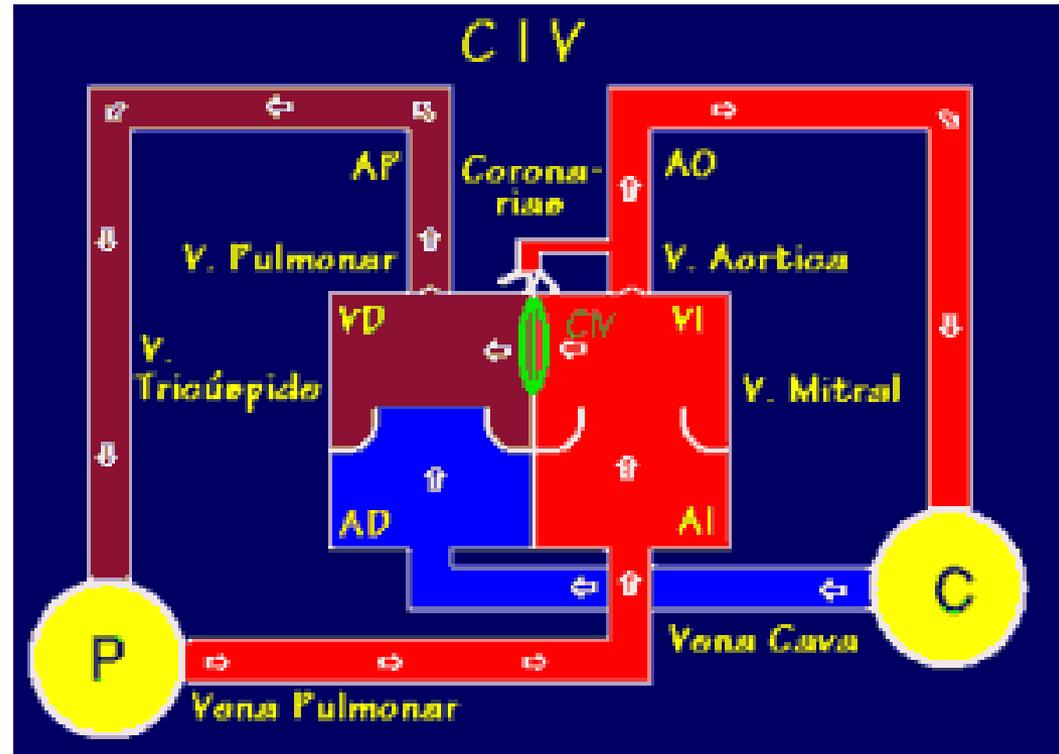


# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO) COMUNICACIÓN INTERVENTRÍCULAR (CIV)

## FISIOPATOLOGÍA:

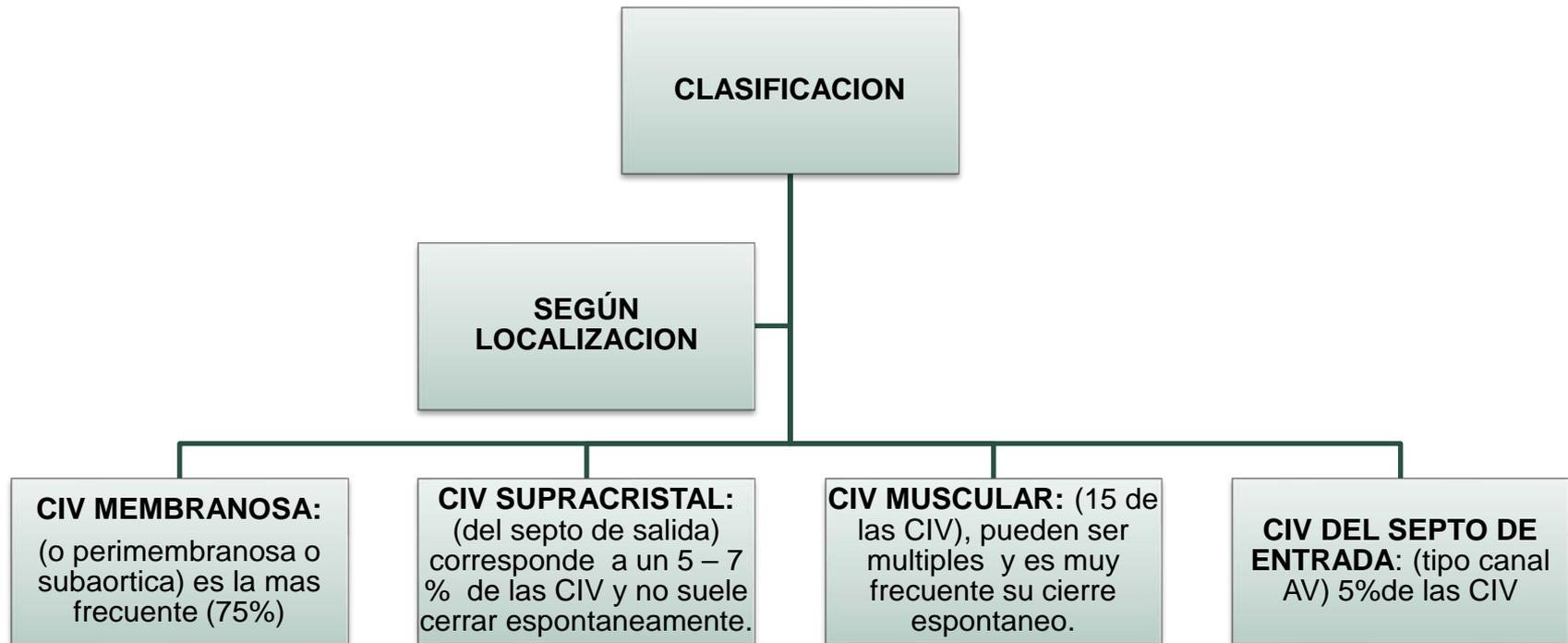


Si  $\uparrow$  resistencias pulmonares, se  $\uparrow$  la presión sistólica del VD  $\rightarrow$   $\downarrow$  gradiente de presión sistólica entre ventrículos  $\rightarrow$   $\uparrow$  volumen a la arteria pulmonar (hiperflujo pulmonar)  $\rightarrow$  Sobrecarga diastólica (aurícula y ventrículo izquierdo).

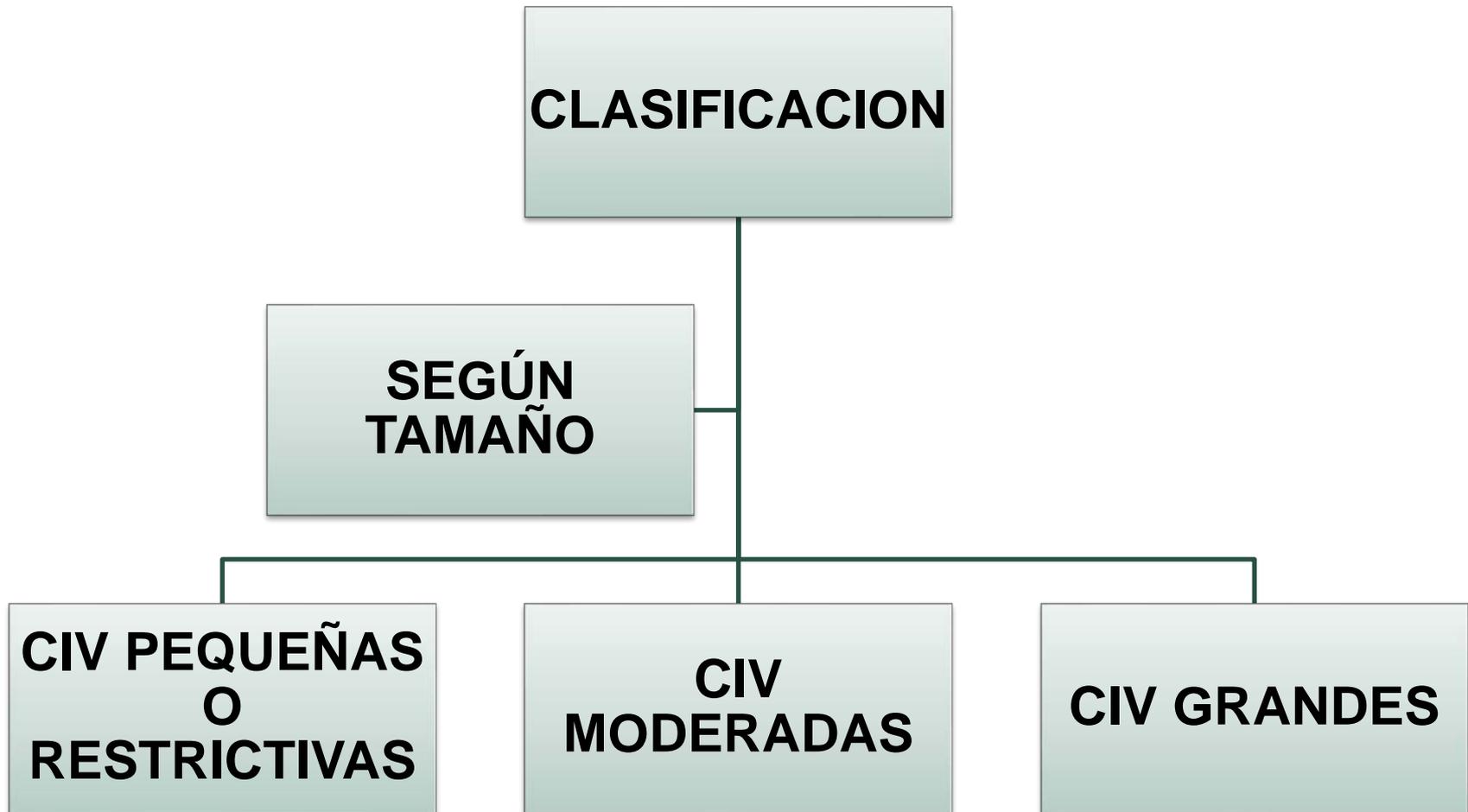


# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO)

## COMUNICACIÓN INTERVENTRÍCULAR (CIV)



CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR  
AUMENTADO)  
COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR (CIV)



# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO)

## COMUNICACIÓN INTERVENTRÍCULAR (CIV)

### MANIFESTACIONES CLÍNICAS:

#### CIV pequeña

- Paciente asintomático, desarrollo normal, soplo sistólico en los primeros días de vida; G 2-3/6 en el borde paraesternal izquierdo.

#### CIV media con cortocircuito moderado

- Puede ocasionar ICC, hipodesarrollo, fatiga y sudoración; taquipnea, taquicardia a partir de los 15 días de vida, soplo holosistólico en el 3<sup>o</sup> - 4<sup>o</sup> espacio intercostal izquierdo.

#### CIV grande o cortocircuito severo

- Puede aparecer ICC entre las 2 y 8 semanas de vida,
- ICC con taquicardia, taquipnea y fatiga con las tomas de alimento, hepatomegalia y mala perfusión periférica.
- Retraso pondoestatural importante.
- En niños mayores de 1 año con HTP puede llevar a Síndrome de Eisenmenger

# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO)

## COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR (CIV)

### DIAGNÓSTICO:

CIV pequeña

- El ECG y la RX de Torax son normales, y el Ecocardiograma confirma el diagnostico.

CIV media con cortocircuito moderado

- Rx de Torax habra cardiomegalia con hiperaflujo pulmonar, con el ecocardiograma - Doppler aparte de informar sobre el tamaño y repercusion, se obtiene informacion sobre la presion pulmonar y del VD.

CIV grande o cortocircuito severo

- En el ECG suele haber una hipertrofia biventricular, aunque si la presion en el VD es alta puede haber una hipertrofia ventricular derecha, en la radiografia de torax hay una cardiomegalia con hiperaflujo pulmonar y si hay ICC, signos de edema pulmonar, el Ecocardiograma – Doppler nos podra dar el diagnostico, como la valoracion hemodinamica y el calculo de la presion pulmonar.

# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO) COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR (CIV)

## TRATAMIENTO:

### Médico:

- *Profilaxis antibiótica frente a endocarditis*
- *CIV mediana-grande desarrollan insuficiencia cardiaca congestiva está indicado el tratamiento médico, inicialmente con IECA (captopril o enalapril) y diuréticos (furosemida, espironolactona)*

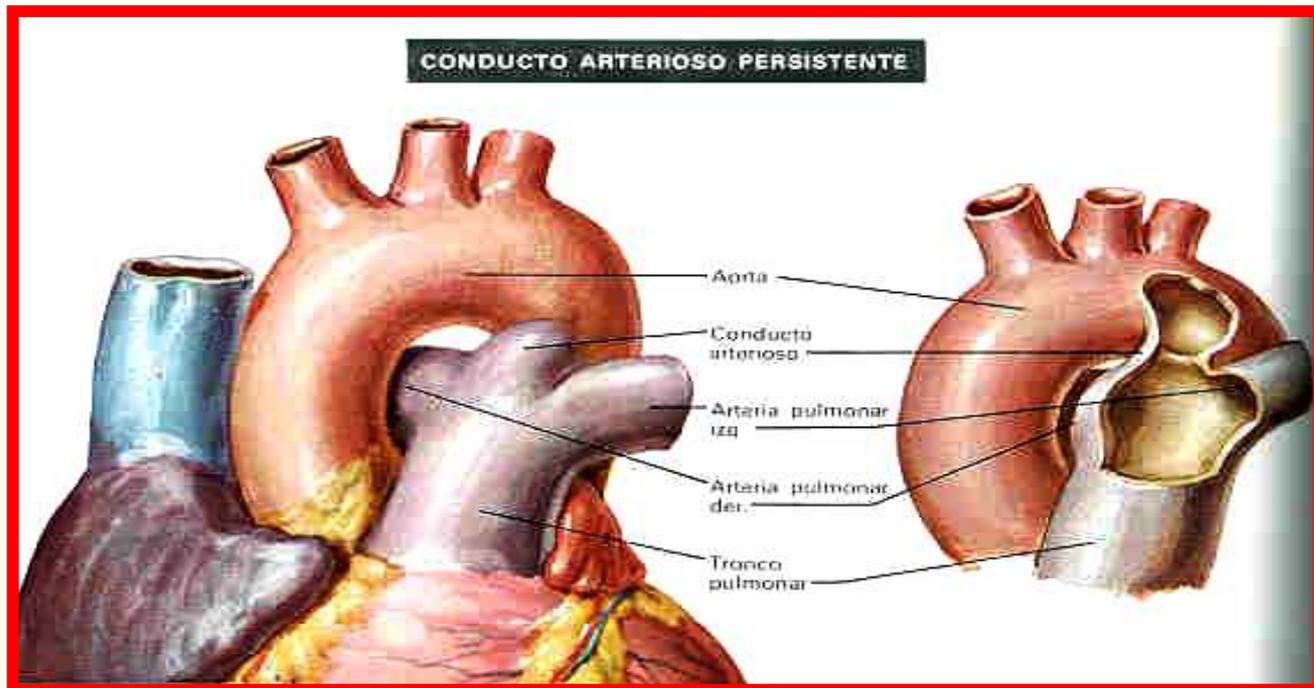
### Quirúrgico:

- *Shunt izquierda-derecha significativo ( $Q_p/Q_s$  mayor de 1,5) en ausencia de resistencias pulmonares elevadas.*
- *ICC no controlada, HTP, hipodesarrollo importante y/o infecciones respiratorias recurrentes*
- *Se debe realizar la cirugía entre los 3-6 meses de edad*

# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO)

## PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO (PCA)

*Consiste en la ausencia de obliteración del ductus arterioso en el recién nacido, persistiendo un conducto que une la aorta con la arteria pulmonar. En condiciones normales, esta comunicación debe cerrarse en las primeras horas tras el nacimiento para dar lugar al ligamento arterioso hacia el primer mes de vida .*



# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO)

## PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO (PCA)

### EPIDEMIOLOGÍA

*Incidencia es del 5 – 10 % de todas las CC.*

*Afección predominante del sexo femenino.*

*Es común en niños con Síndrome de Down, Edwards y Rubéola Congénita.*

*No es frecuente en RN a término y rara vez provoca ICC.*

*La frecuencia con la que un RN prematuro desarrolla un cortocircuito izq-der hemodinámicamente significativo por PCA es inversamente proporcional al aumento de la edad gestacional y al peso.*

# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO)

## PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO (PCA)

Mecanismo de cierre ductual

### RNT

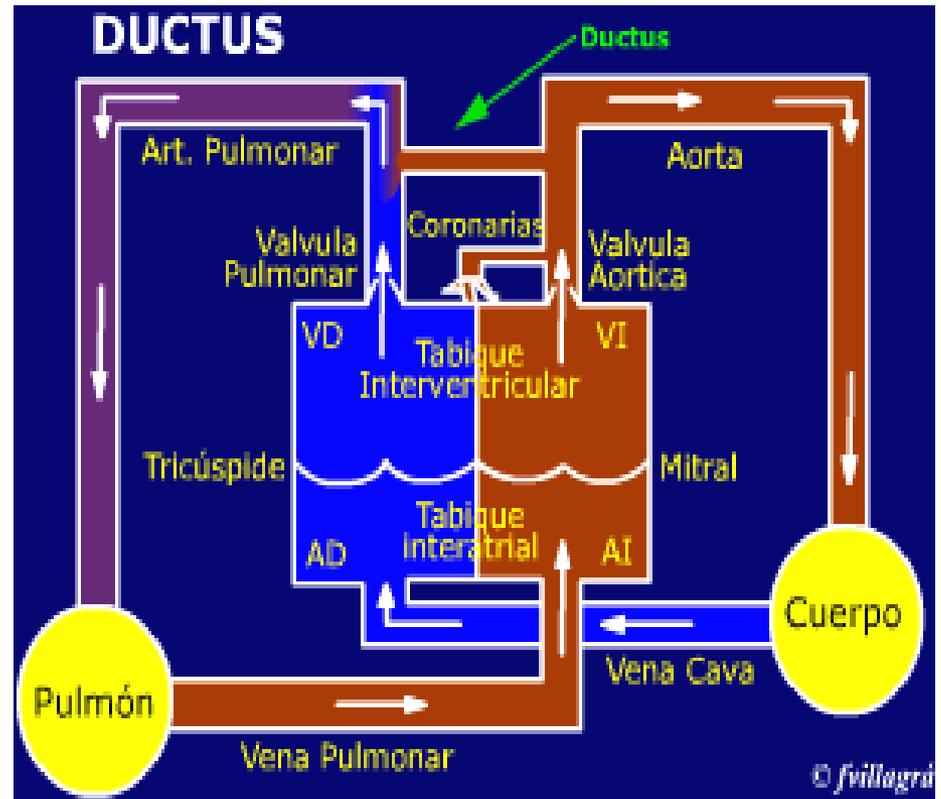
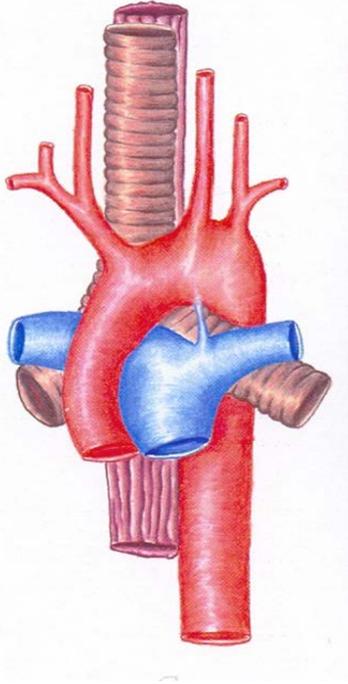
- El aumento de O<sub>2</sub>, el aumento del Ca intracelular y el aumento de la endotelina – 1, favorecen el cierre del ductus.
- En los RNT se contraen las fibras musculares de la capa media que conduce a un descenso del flujo sanguíneo luminal y a una isquemia de la pared interna.
- Dando lugar al cierre definitivo del ductus.

### RNPT

- hay disminución de las fibras musculares del tono intrínseco de la pared ductal
- Escaso tejido subendotelial.
- Aumento de óxido nítrico en el tejido ductal.
- Falta de remodelación endotelial.
- No cierre del ductus.

# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO) PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO (PCA)

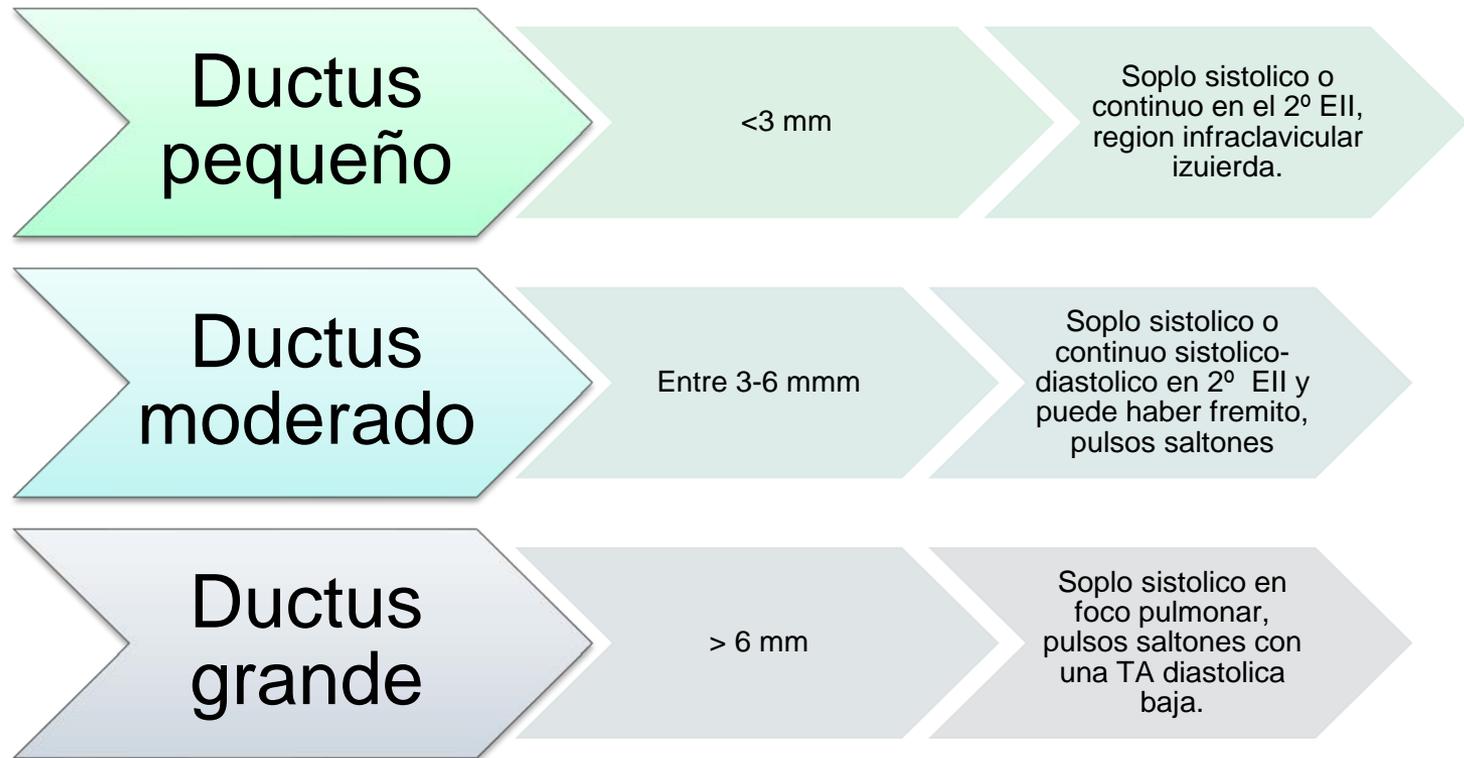
## FISIOPATOLOGÍA:



# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO)

## PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO (PCA)

### MANIFESTACIONES CLÍNICAS:



# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO)

## PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO (PCA)

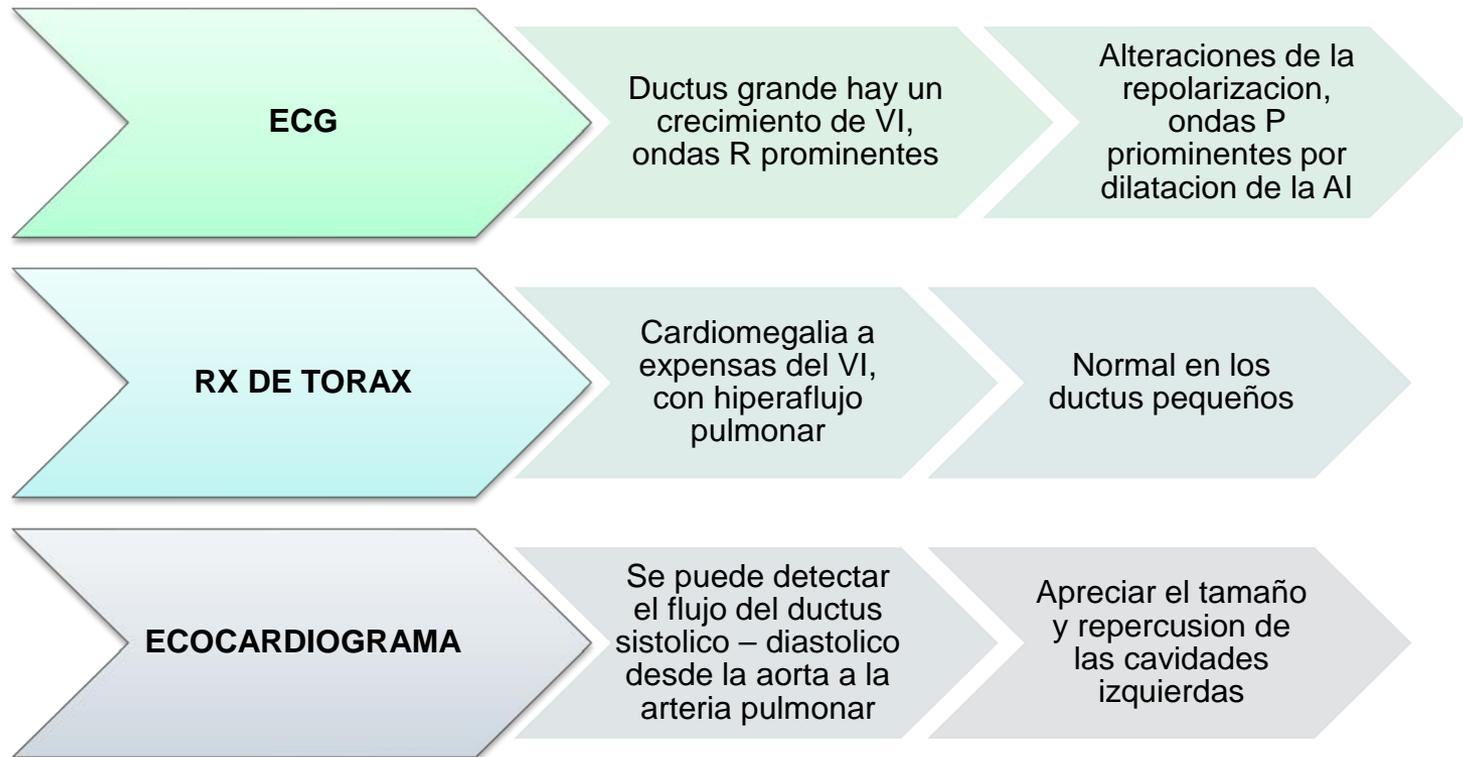
### MANIFESTACIONES CLÍNICAS:



# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO)

## PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO (PCA)

### DIAGNOSTICO:



# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO)

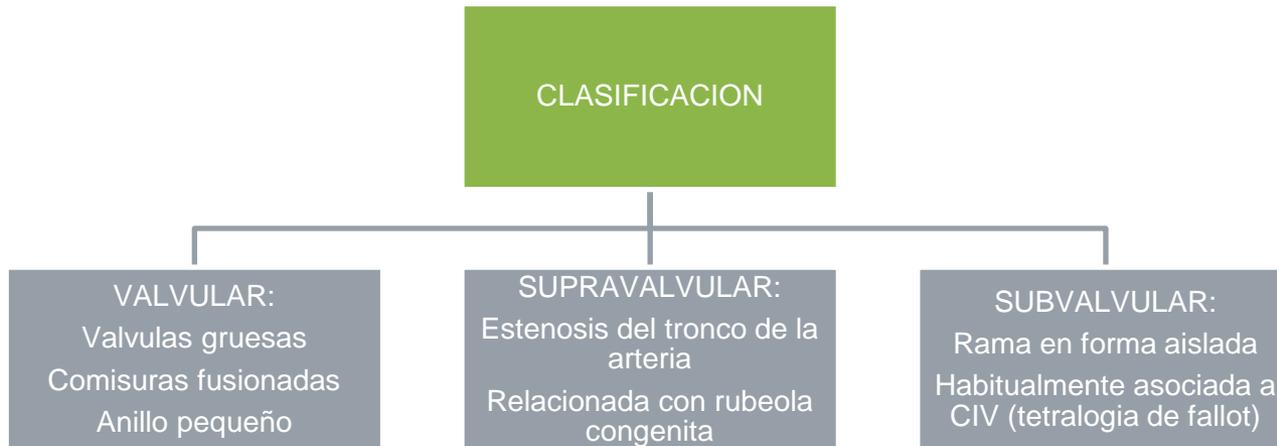
## PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO (PCA)

### TRATAMIENTO:

- Profilaxis de la endocarditis infecciosa hasta el cierre definitivo.
- Prematuros: puede promoverse el cierre sin cirugía administrando **indometacina o ibuprofeno**.
- Niños a término sintomáticos, con ductus grande, hipertensión pulmonar, o en prematuros en que la indometacina ha sido inefectiva: cierre quirúrgico mediante ligadura.
- En el resto de los casos puede esperarse, ante la posibilidad de cierre espontáneo, hasta el primer año de vida. En estos casos, si el ductus es de pequeño tamaño, puede realizarse mediante intervencionismo percutáneo, evitando así la cirugía cardíaca.

# SIN CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR NORMAL) ESTENOSIS PULMONAR (EP)

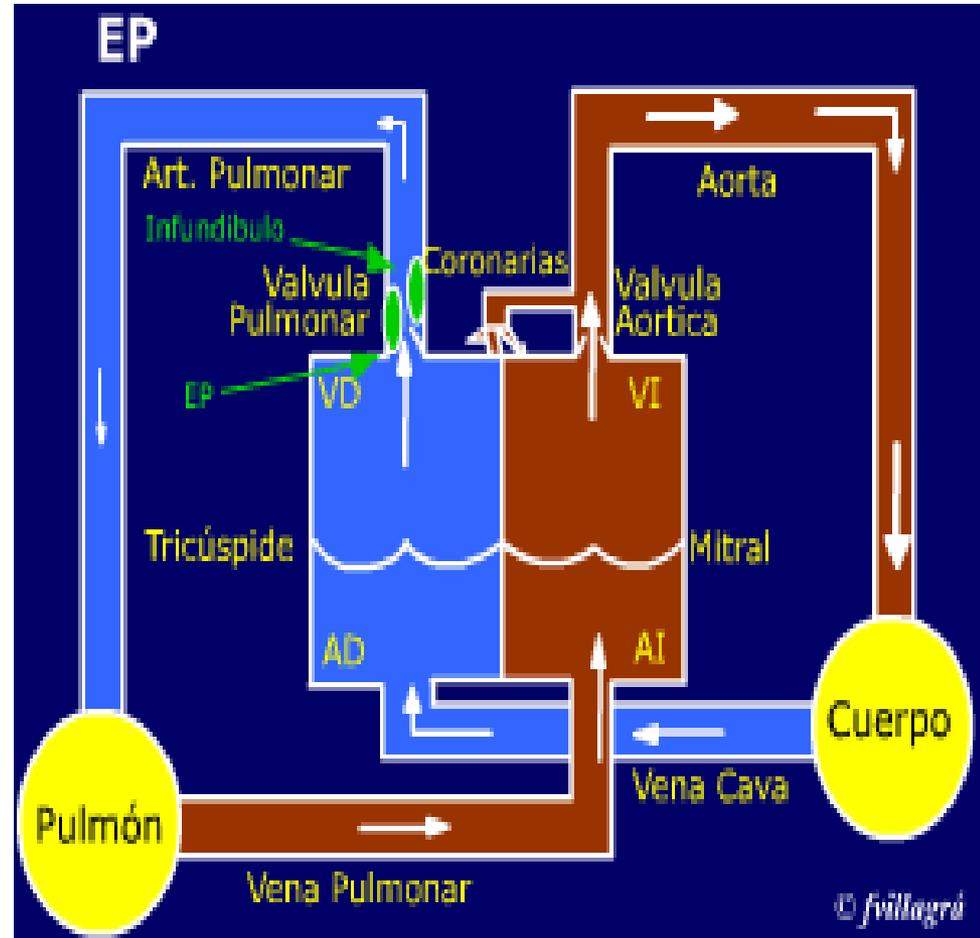
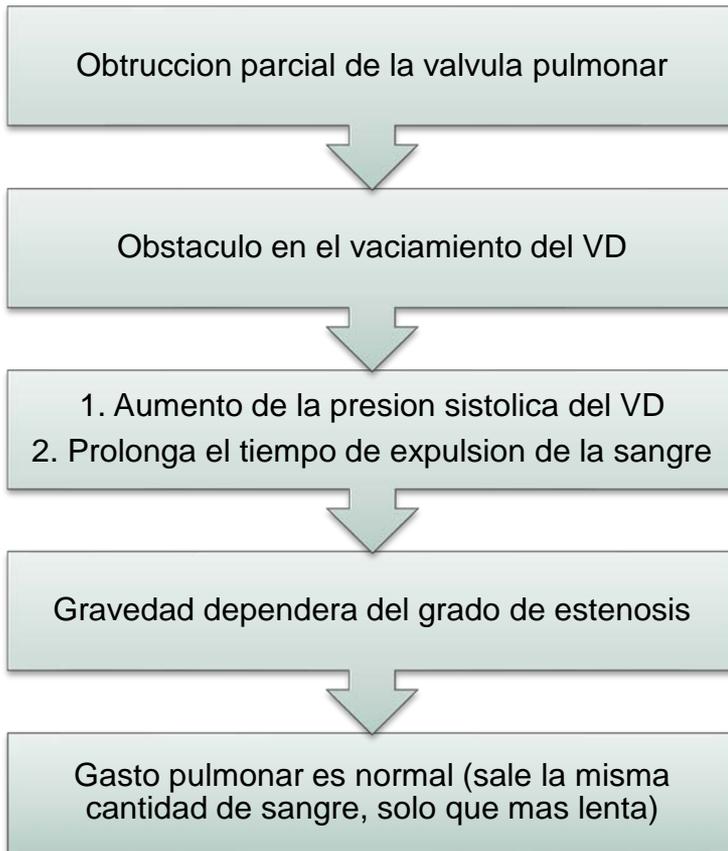
Es la obstrucción de la válvula pulmonar por fusión comisural o displasia valvular. El ventrículo derecho se hipertrofia en estenosis graves y ocasionalmente puede ser hipoplásico en algunos neonatos y lactantes.



- Del el 8-9-% de todas las cardiopatías congénitas
- En el 90% de los casos es valvular
- Forma familiar (valvas displásicas)
- Recurrencia en hermanos es de 2.9%

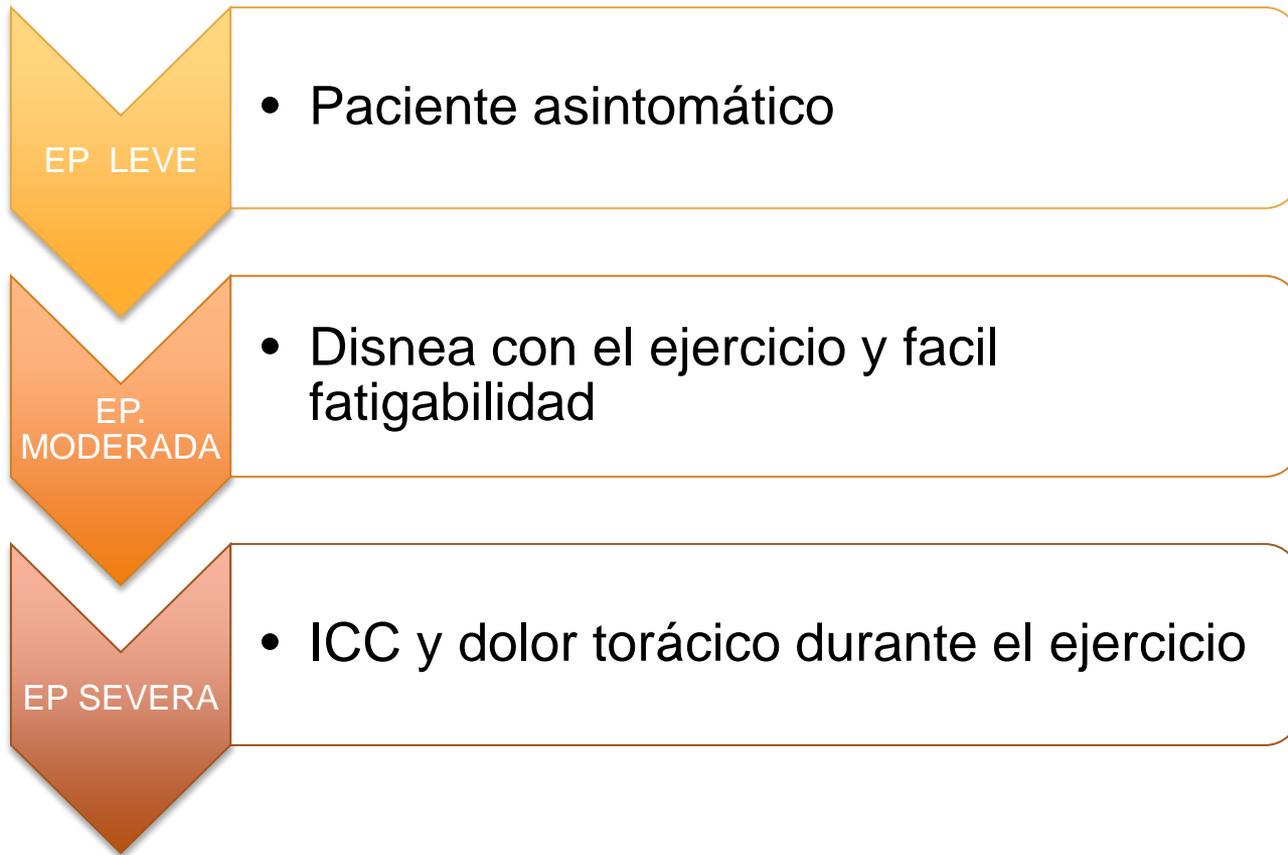
# SIN CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR NORMAL) ESTENOSIS PULMONAR (EP)

## FISIOPATOLOGÍA:



# SIN CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR NORMAL) ESTENOSIS PULMONAR (EP)

## CUADRO CLÍNICO:



# SIN CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR NORMAL)

## ESTENOSIS PULMONAR (EP)

### DIAGNOSTICO:

#### AUSCULTACIÓN :

- *Soplo sistólico eyectivo romboidal (alta intensidad y luego, baja) rudo, en foco pulmonar. Le precede un chasquido de apertura.*
- *Frémito sistólico en foco pulmonar.*

#### ECG :

- *Hipertrofia del ventrículo derecho.*
- *Estenosis pulmonares ligeras: ↑ discreto del voltaje de R en precordiales derechas + onda T positiva.*

#### RADIOGRAFIA DE TÓRAX :

- *Dilatación del tronco pulmonar (choque contra la pared de la arteria pulmonar lleva a su dilatación). No cardiomegalia ni variaciones en el flujo pulmonar.*

#### ECO-DOPPLER :

- *Nos da el diagnóstico y la gravedad. Con la Eco-doppler se puede calcular el gradiente de Pr. a través de la válvula*

# SIN CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR NORMAL) ESTENOSIS PULMONAR (EP)

## TRATAMIENTO:

- Si la estenosis pulmonar valvular es leve - moderada no requiere tratamiento.
- En casos de moderados a graves se puede administrar beta-bloqueantes con el fin de reducir el consumo de oxígeno y el número de arritmias ventriculares.
- Si la estenosis es severa se efectuará valvuloplastía pulmonar con balón.

# SIN CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR NORMAL) COARTACIÓN AÓRTICA (C<sup>o</sup>A<sup>o</sup>)

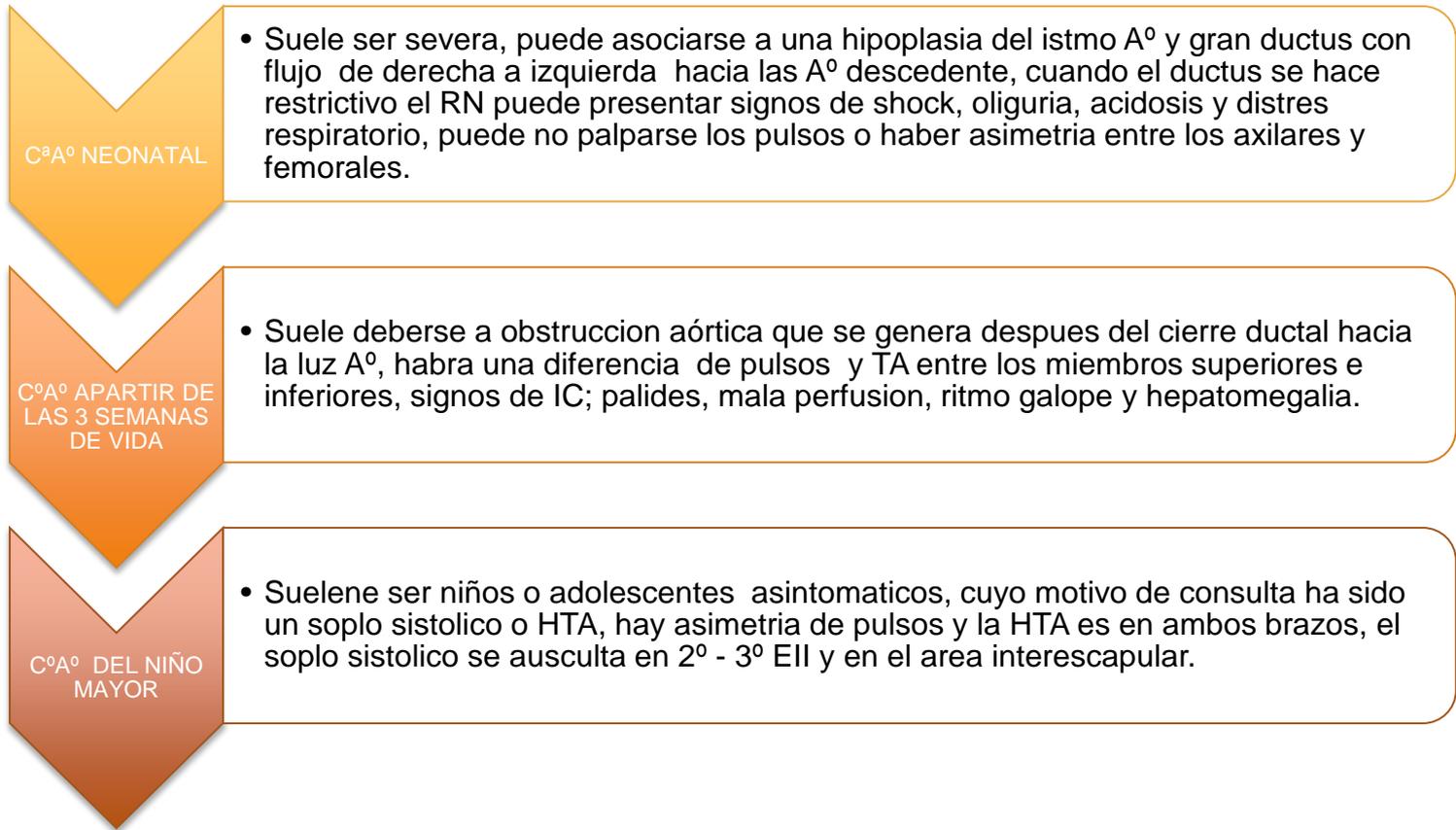
Es una obstrucción de la Aorta descenten en la confluencia del istmo aórtico y el ductus que causa una obstrucción al flujo aórtico.

- La incidencia es del 6 -8% de las CC.
- 2 veces mas frecuente en sexo masculino que en el femenino.
- Frecuente en el síndrome de Turner.
- Se asocia con la valvula aórtica bicúspide y con otras CC como la CIV, ductus, la E. subaórtica y la estenosis mitral.



# SIN CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR NORMAL)

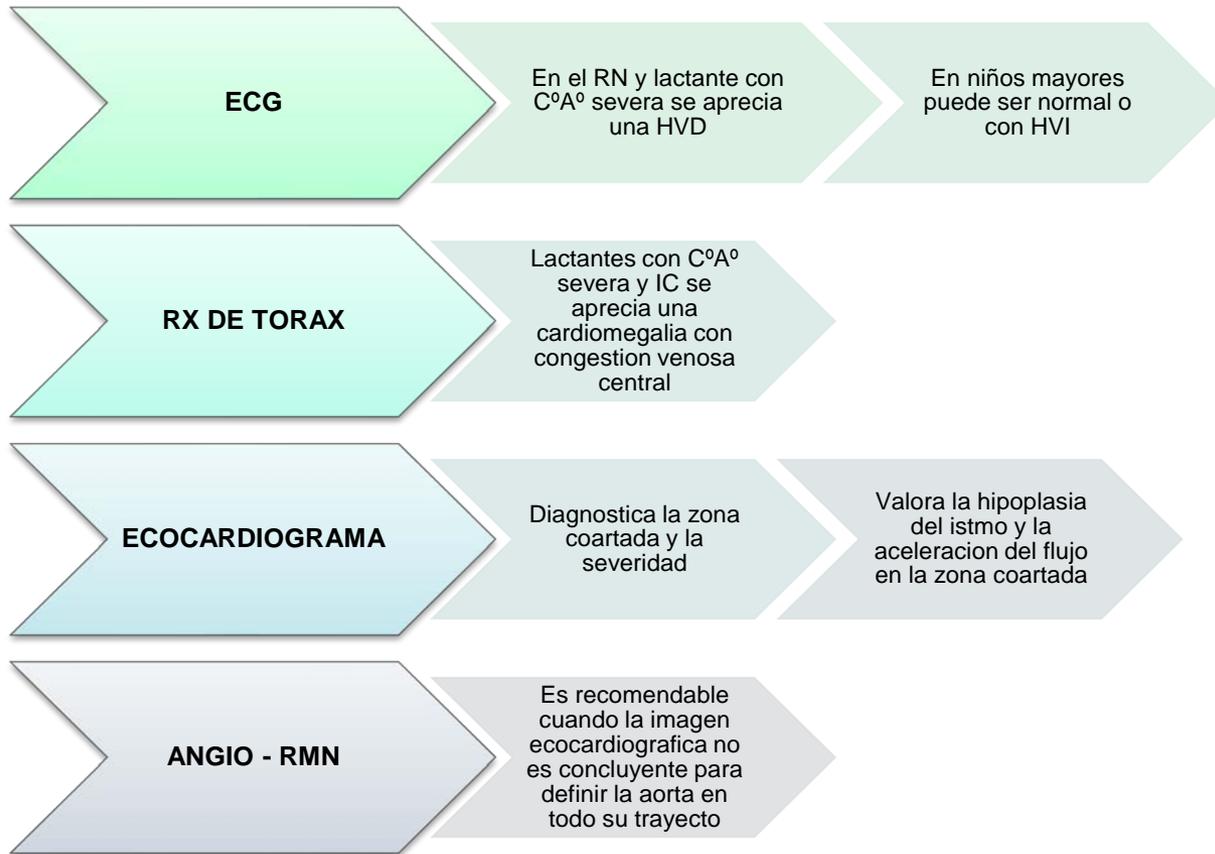
## COARTACIÓN AÓRTICA (C<sup>o</sup>A<sup>o</sup>)



# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO)

## COARTACIÓN AORTICA (C<sup>o</sup>A<sup>o</sup>)

### DIAGNOSTICO:



# CON CORTOCIRCUITO I-D (FLUJO PULMONAR AUMENTADO) COARTACIÓN AORTICA (C<sup>o</sup>A<sup>o</sup>)

## TRATAMIENTO:

- En los RN y lactantes <3 meses con C<sup>o</sup>A<sup>o</sup> severa, se hará tratamiento médico para estabilizar al paciente. En los RN, se administrará PGE1 para mantener el ductus abierto, agentes inotrópicos y corrección de la acidosis.
- Una vez estabilizado el niño, se recomienda la cirugía (coartectomía con resección del tejido ductal y anastomosis término-terminal).
- En los lactantes y niños entre los 4 meses y 5 años, la reparación se hará con cirugía o angioplastia.
- En niños mayores asintomáticos, la indicación para la reparación incluye: HTA en reposo o inducida por el ejercicio y gradiente a través de la C<sup>o</sup>A<sup>o</sup> >20 mmHg.

# CONCLUSIONES

- Las cardiopatías congénitas representan el defecto más común al nacimiento, con una prevalencia general de aproximadamente el 1%. El riesgo de morbilidad y mortalidad aumenta cuando hay un retraso en el diagnóstico y el tratamiento.
- El riesgo de CC aumenta en bebés que tienen antecedentes de afecciones médicas maternas o trastornos prenatales asociados con la CC, antecedentes familiares positivos, o anomalías extracardiacas. Cuando estén presentes estos factores se debe aumentar la vigilancia del médico para detectar la posibilidad de CC en el recién nacido.
- La evaluación diagnóstica de los recién nacidos sintomáticos incluye examen físico, pulsoximetría, radiografía torácica, electrocardiograma y ecocardiografía.
- En niños asintomáticos, los hallazgos físicos que sugieren CC incluyen un examen cardiovascular anormal (es decir, frecuencia cardíaca anormal, actividad precordial o sonidos cardíacos; soplos patológicos; pulsos periféricos disminuidos/ausentes o presión arterial  $\geq 10$  mmHg más alta en los brazos que las piernas); y anomalías extracardiacas.

# BIBLIOGRAFÍA

- Robert L Geggel. “Diagnosis and initial management of cyanotic heart disease in the newborn”. En Uptodate, Agosto de 2021.
- Carolyn A. Altman “ Identification of newborns with critical congenital heart disease”. En uptodate, 15 de Septiembre de 2020.
- Guía Clínica MINSAL: Cardiopatías Congénitas operables en < 15 años 2010.
- <https://www.stanfordchildrens.org/es/topic/default?id=congenitalheartdisease-90-P05455>
- Grace C. Kung “Pathophysiology of left-to-right shunts”. En uptodate, 12 de junio de 2019.
- R.M. Perich Duran, Cardipatias congénitas mas frecuentes y seguimiento en atención primaria, Pediatr Integral 2012; XVI(8): 622-635