



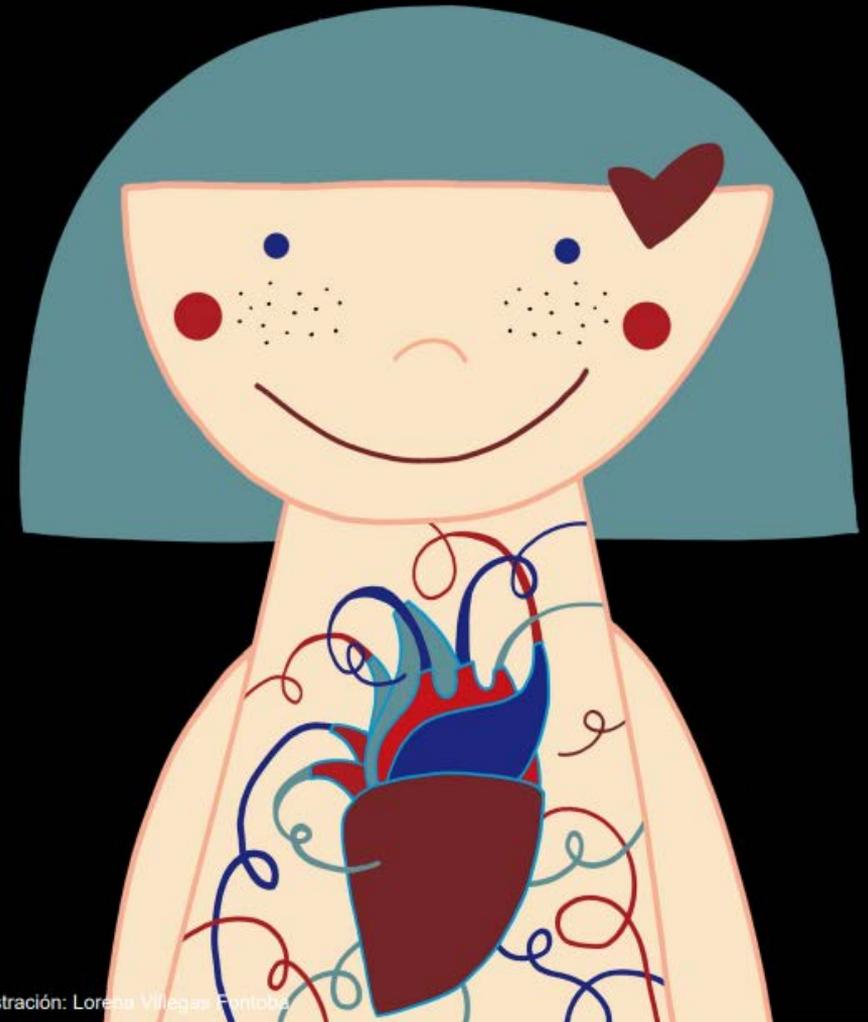
# Cardiopatías Congénitas Abordaje en Defectos con Shunt Izquierda- Derecha

Dra. Jennifer Rodrigues Boock  
Residente Posgrado Pediatría USS  
Examen de Título  
Febrero 2024



# Hoja de Ruta

- Introducción: Definición – Epidemiología – Etiología – FR
- Bases Embriológicas y Clasificación
- Cardiopatías Congénitas con shunt I-D: Clínica, Diagnóstico y Manejo
  - Comunicación interauricular
  - Comunicación interventricular
  - Canal AV
  - Ductus Arterioso Persistente
- Conclusiones



# INTRODUCCIÓN

- Cardiopatías congénitas (CC): defectos estructurales del corazón 2° a errores en la embriogénesis cardíaca (3<sup>a</sup> - 10<sup>a</sup> sem)
  - Malformaciones congénitas más frecuentes
- Screening: 25 - 30 semanas edad de gestacional
- Mayoría diagnóstico pre-natal o periodo RN.
  - 1/3 → intervención <1 año
- CC con cortocircuito de izquierda a derecha → baja mortalidad si se opera en el tiempo adecuado
  - Aunque no requieran tto quirúrgico de urgencia, es importante que el pediatra realice una valoración adecuada con referencia oportuna
  - CC operables Ley GES desde 2005

# Epidemiología

- Incidencia de 4 - 12 por cada 1,000 recién nacidos
  - Chile hasta 10: 1000 RNV. Frecuencia 0.8-1.2
  - 27 por cada 1000 muertes fetales
- Independiente raza, condición socioeconómica
  - Difícil prevención → diagnóstico y tratamiento
- 2ª causa de muerte en < 1 año (32% de muertes)
- ~10 % asoc. a anomalías cromosómicas y otras malformaciones
- >90% sobrevive → n° adultos con CC congénitas pediátricos

Cromosomopatía	Incidencia de CC	Lesiones más comunes
<b>Visibles con técnicas convencionales</b>		
Trisomía 21 (síndrome de Down)	50%	CAVC, CIV, CIA
Trisomía 13 (síndrome de Patau)	> 90%	CIV, DAP, valvulopatías
Trisomía 18 (síndrome de Edwards)	> 90%	CIV, DAP, valvulopatías

Cardiopatía	Distribución porcentual (%)	
	Intervalo	Mediana
Comunicación interventricular	16-50	(31)*
Comunicación interauricular	3-14	(7,5)*
<i>Ductus</i> arterioso permeable	2-16	(7,1)
Estenosis pulmonar	2-13	(7,0)
Coartación de aorta	2-20	(5,6)
Tetralogía de Fallot	2-10	(5,5)
Estenosis aórtica	1-20	(4,9)
Defectos del septo auriculoventricular	2-8	(4,4)
Transposición de las grandes arterias	2-8	(4,5)
Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico	0-6	(3,1)

\* La tasa actual es más alta, sobre todo en la comunicación interventricular

**Tabla 2.3.** Distribución de las cardiopatías congénitas más comunes. Fuente: Hoffman JIE

comunicación interventricular; CoAo: coartación aórtica; DAP: *ductus* arterioso permeable; DVPA: drenaje venoso pulmonar anómalo; EA: estenosis aórtica; EP: estenosis pulmonar; PVM: prolapsos V mitral; TF: tetralogía de Fallot

# Etiología y Factores de Riesgo

Fármacos/drogas	Agentes infecciosos	Agentes mater
Trimetadiona	Rubéola	Diabetes
Ácido retinoico	Otras infecciosas*	Enfermedades del col
Talidomida	Agentes físicos	Fenilcetonuria
Litio	Radiaciones	Otros
Alcohol	Hipoxia	Disolventes*
Hidantoínas*		Pinturas*
Hormonas sexuales*		Lacas y colorantes*
Simpaticomiméticos*		Pesticidas*

**Tabla 2.5.** Agentes ambientales en la causalidad de las cardiopatías congénitas

\* Menor grado de evidencia

## A. Riesgo por historia familiar

Malformación cardíaca	Riesgo cuando un hermano está afectado (%)	Riesgo cuando un progenitor está afectado (%)
Comunicación interventricular	6	4
Comunicación interauricular	3	4
Defecto del septo auriculoventricular	2	5-10
Ductus arterioso permeable	2,5	3
Estenosis aórtica valvular	3	5-10
Estenosis pulmonar valvular	2	6
Coartación de aorta	2	3
Transposición de grandes arterias	2	5
Tetralogía de Fallot	2	4
Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico	1-2	5

**Tabla 2.6.** Riesgo de recurrencia. Fuente Hoffman JIE

## Tabla 2.7. Indicaciones de ecocardiografía fetal

J Am Heart Assoc. 2019 Mar 19; 8(6): e011615.

Published online 2019 Mar 12. doi: [10.1161/JAHA.118.011615](https://doi.org/10.1161/JAHA.118.011615)

## Association Between Maternal Folic Acid Supplementation and Defects in Offspring in Birth Cohorts From Denmark and Norway

BMC Med. 2023; 21: 292.

Published online 2023 Aug 7. doi: [10.1186/s12916-023-03000-8](https://doi.org/10.1186/s12916-023-03000-8)

## Initiation and duration of folic acid supplementation in pregnancy and risk of heart defects

2 cohortes >100.000 mujeres – Danesa y Noruega

197.123 RN → 2247 CC

Ac fólico + otros (55%) (RR 0.99) vs ac fólico (12%) (RR 1.08) vs otro sin fólico (5%) (RR 1.07) vs nada (28%)

Uso pre- concepcional vs tardío sin diferencia significativa

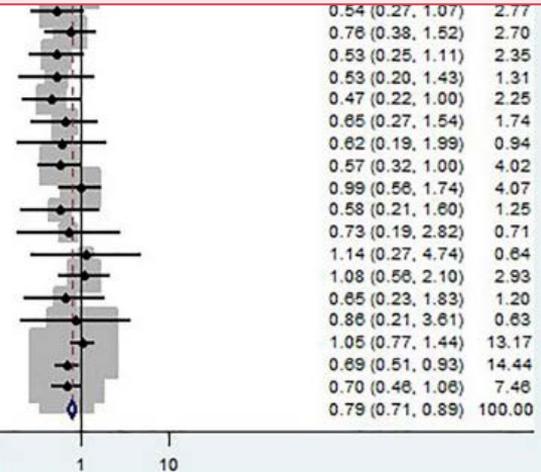
Ac Fólico + otros vs otro sin fólico

- Revisión Sistemática 1995- 2021 (37 estudios)
- Ac fólico 3m antes hasta 3 m después
- Disminución significativa riesgo CC (RR 0.79; CI 0.71- 0,89)
- Reducción de riesgo 21%

First Authors (publications)

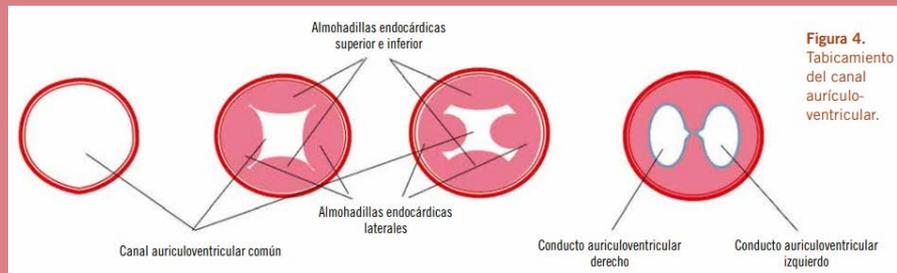
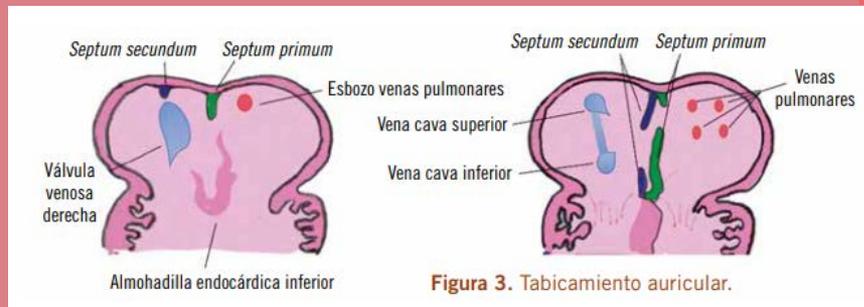
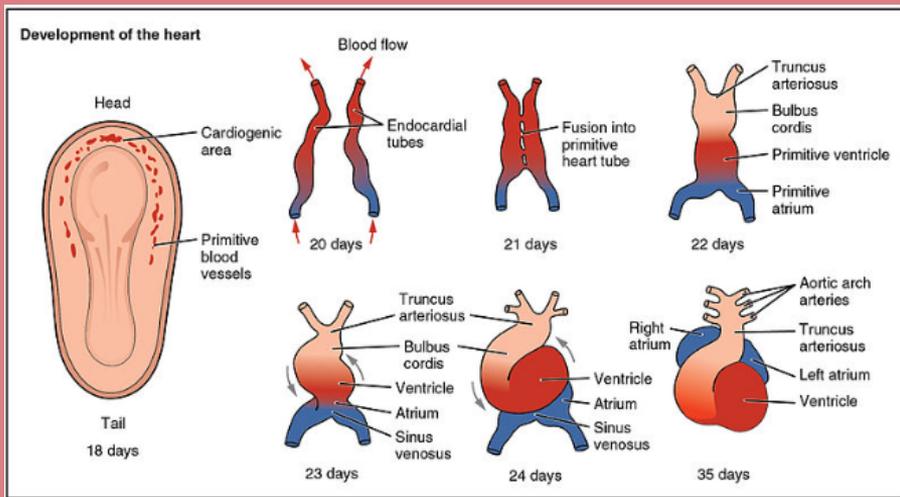
Shaw et al (1995)		
Czeizel AE (1998)		
Czeizel AE (1998)		
Scanlon et al (1998)		
Werler et al (1999)		
Botto et al (2000)		
Correa et al (2003)		
Czeizel et al (2004)		
Bower et al (2006)		
Meijer et al (2006)		
Thomas et al (2008)		
Malik et al (2008)		
Smedts et al (2008)		
Shaw et al (2010)		
Van Beynum et al (2010)		
Hobbs et al (2011)		
Bean et al (2011)		
Obermann-Borst et al (2012)		
Lupo et al (2012)		
Csa'ky-Szunyogh et al (2013)	0.54 (0.27, 1.07)	2.77
Csa'ky-Szunyogh et al (2013)	0.78 (0.38, 1.52)	2.70
Csa'ky-Szunyogh et al (2013)	0.53 (0.25, 1.11)	2.35
Vereczkey et al (2013)	0.53 (0.20, 1.43)	1.31
Li et al (2013)	0.47 (0.22, 1.00)	2.25
Csáky-Szunyogh et al (2014)	0.65 (0.27, 1.54)	1.74
Jin et al (2015)	0.62 (0.19, 1.99)	0.94
Czeizel et al (2015)	0.57 (0.32, 1.00)	4.02
Leirigu et al (2015)	0.99 (0.56, 1.74)	4.07
Liang et al (2016)	0.58 (0.21, 1.60)	1.25
Mao et al (2017)	0.73 (0.19, 2.82)	0.71
Kovalenko et al (2018)	1.14 (0.27, 4.74)	0.64
Øyen et al (2019)	1.08 (0.56, 2.10)	2.93
Qu et al (2019)	0.65 (0.23, 1.83)	1.20
Dolk et al (2020)	0.66 (0.21, 3.61)	0.63
Gildestad et al (2020)	1.05 (0.77, 1.44)	13.17
Qu et al (2020)	0.69 (0.51, 0.93)	14.44
Qu et al (2021)	0.70 (0.48, 1.06)	7.46
Overall, DL (I <sup>2</sup> = 0.0%, p = 0.985)	0.79 (0.71, 0.89)	100.00

- Estudio Multicentrico prospectivo China n= 17.713 (2017- 2020)
- Incidencia malformaciones congénitas Malformaciones 1,59% vs 2,37%, defectos cardiacos 3,8 vs 8: 1.000 niños, defectos tubo neural 7 s 11,5:10.000 niños
- Suplement. Postconcepcional mayor protección malformaciones en general
- Inicio 1er mes gestación (OR 0,55 CI 0.33- 0.91), por 1- 2 m (OR 0.59 CI 0.36- 0.98)
- Prevención CC inicio 2.2 vs 1.1m previo embarazo, por 4.7 vs 3.7 meses

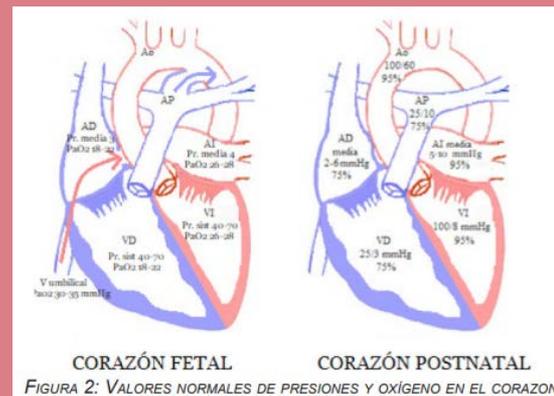
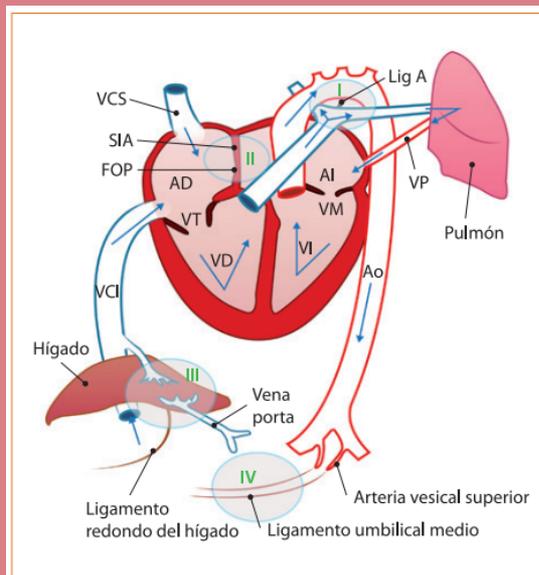
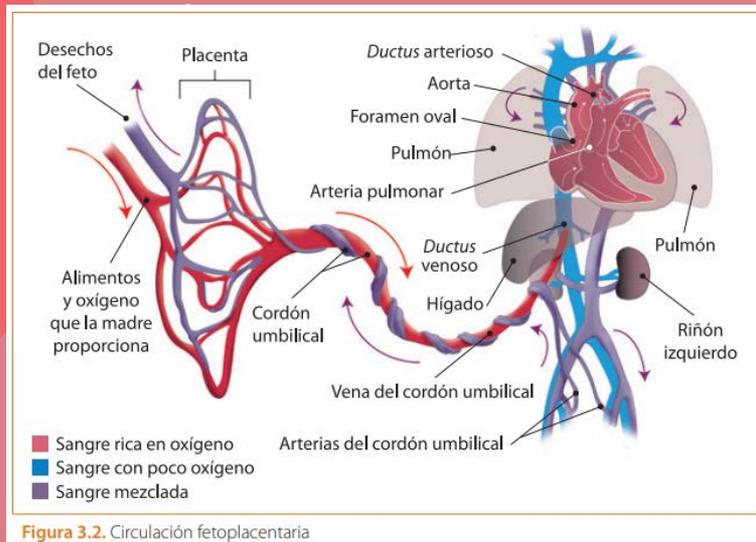


NOTE: Weights are from random-effects model

# Embriología



# Circulación Fetal y post-natal



# Clasificación

## Fisiopatológica

- Cardiopatías con shunt izquierda a derecha
  - CIV (+ frec)
  - DAP
  - CIA
  - Canal AV
  - Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Parcial
- Cardiopatías con shunt der – izq (cianóticas)
  - Tetralogía de Fallot
  - DTGA
  - DVAPT
  - Ventrículo Único
  - Atresia Pulmonar con Septum Intacto
  - Ebstein
  - Tronco Arterioso
- Cardiopatías obstructivas izquierdas
  - Coartación Aórtica
  - Estenosis Aórtica

## Según manejo

**Complejas:** requieren cirugía o cateterismo en 1<sup>er</sup> año de vida

• **Críticas**

- **Ductus dependiente:** COA, TGA, SHVI, AP con SI, SHVD con AP, VU con AP, EAO o SUBAO crítica, TDF con atresia AP, interrupción arco AO
- **Tratamiento quirúrgico en 1<sup>ros</sup> 3 meses de vida:** DVPAT, TA, EP severa, EAO severa, TDF severa, TDF con agenesia velos pulmonares, DSVD con EP severa, Ebstein
- **Tratamiento quirúrgico en varias etapas.** No pueden ser corregidas,

• **No críticas**

- Insuficiencia cardíaca o cianosis: CIV amplia, Canal AV completo, TDF, DVPAP

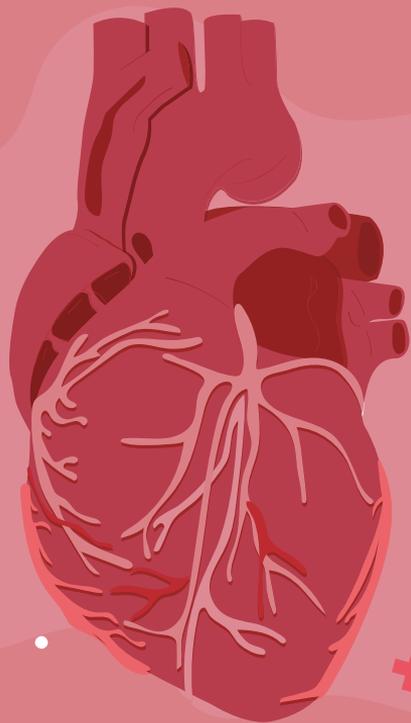
**Simples:** no requieren cirugía o cateterismo en 1<sup>er</sup> año de vida

- CIV mediana o pequeña, CIA, EA leve, EsubAO leve, EP leve, Insuf mitral leve, DA pequeño

# Cardiopatías Congénitas

Cortocircuito izquierda - derecha





50% de las CC

CIA, CIV, Canal AV, DVAPP, Ductus arterioso

Restrictivos (solo flujo) vs No restrictivos (flujo + presión)

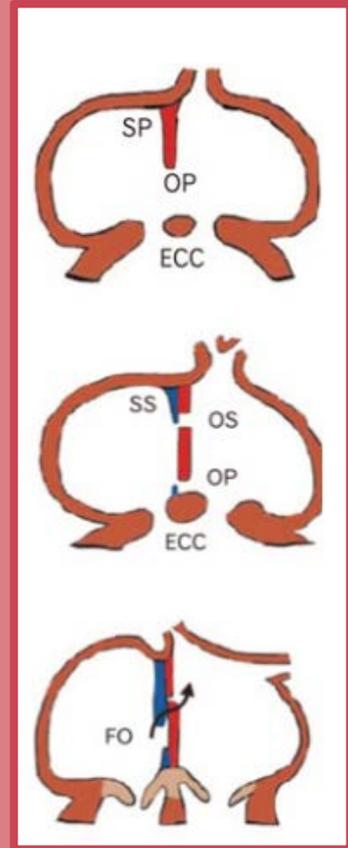
Producen hiperflujo pulmonar ( $Q_p > Q_s$ )

PREV NEXT



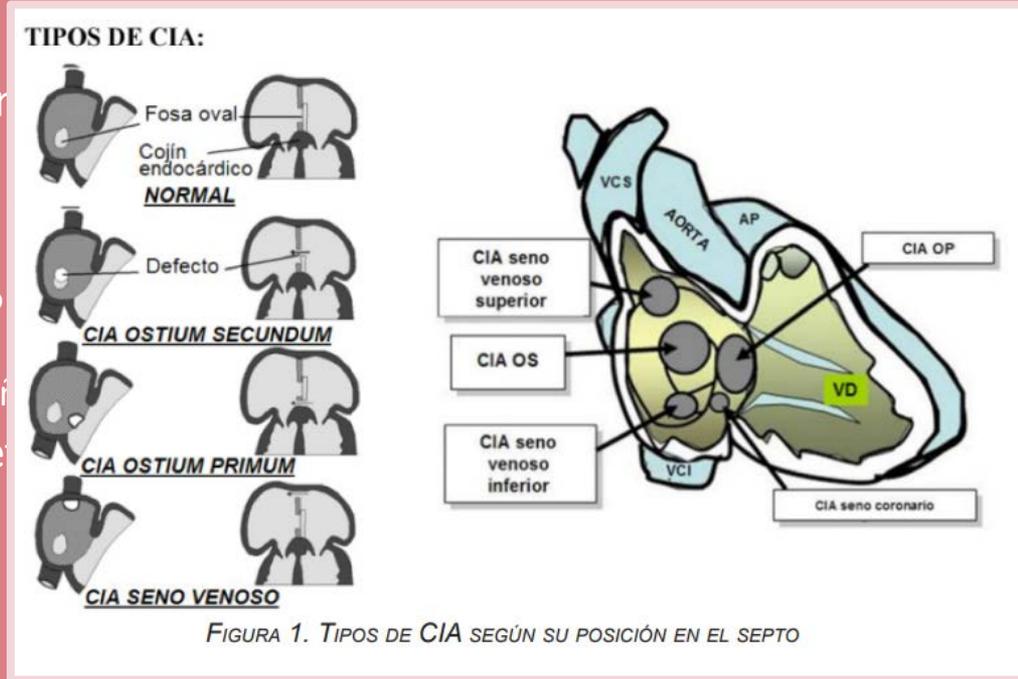
1

# Comunicación interauricular



# CIA

- Cualquier abertura del septo interauricular, que no sea FO
- Clasificación:
- 10-15% de las cardiopatías congénitas
  - 70% CIA tipo OS
  - Tipo seno venoso
  - 30-50% de los niños
- La mayoría son de mujeres (2:1), con



# Fisiopatología

Vida fetal:  $\uparrow$  RVP

• Sangre ductus venoso  $\rightarrow$  AD  $\rightarrow$  FO  $\rightarrow$  AI

Perinatal: descenso progresivo RVP

- Sangre AD  $\rightarrow$  A. pulmonar
- $\uparrow$  presión AI (retorno venoso pulmonar)  $\rightarrow$  cierre del FO (20-30% FOP)

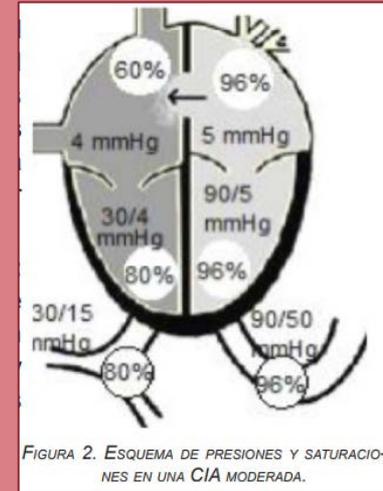
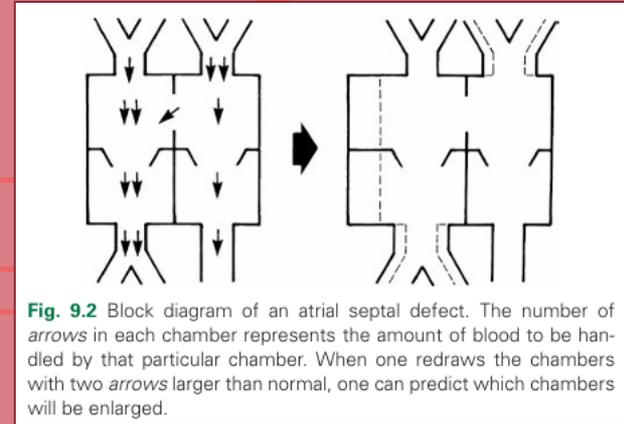
Magnitud del shunt depende de la distensibilidad del VD respecto al VI

- Defectos grandes presiones auriculares se igualan y shunt solo depende de la compliance ventricular
- Sobrecarga de volumen ventricular significativa con defectos  $> 10$ mm

Dirección del shunt  $\rightarrow$  diferencia presión aurículas (AD  $<$  AI  $\rightarrow$  shunt izq)

- Dilatación cavidades derechas, a. pulmonares y aumento vascularización pulmonar

Mayor demanda O<sub>2</sub>  $\rightarrow$  Injuria miocárdica (hipoperfusión)  $\rightarrow$  elevación troponina I



# CIA

## Clínica

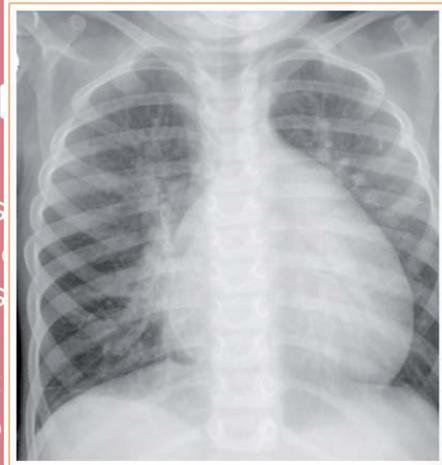


Figura 20.1. Radiografía de tórax de un paciente con CIA ostium secundum muy amplia, con crecimiento de cavidades derechas y plétora

- Defectos de comunicación interauricular (CIA)
  - Excéntricos ( $Qs < 1,5:1$ )
  - Defectos de comunicación interauricular (CIA)
    - Centrales ( $Qs > 1,5:1$ ) y
  - Grandes
  - ICC
  - Dilatación de las cavidades derechas y arterias pulmonares
  - 5-10% de mortalidad
  - Raro en CIA aislada

- Soplo: Eyectivo sistólico PEI alto con desdoblamiento fijo del R2
- ECG: Eje desviado derecha, crecimiento

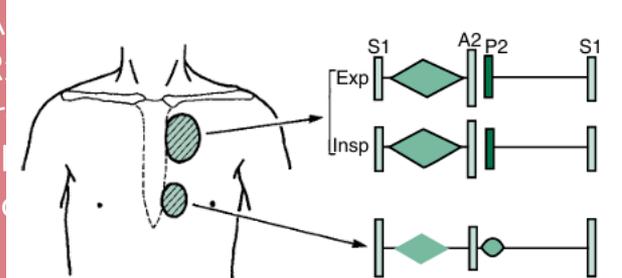


Fig. 12.2 Cardiac findings of atrial septal defect. Throughout this

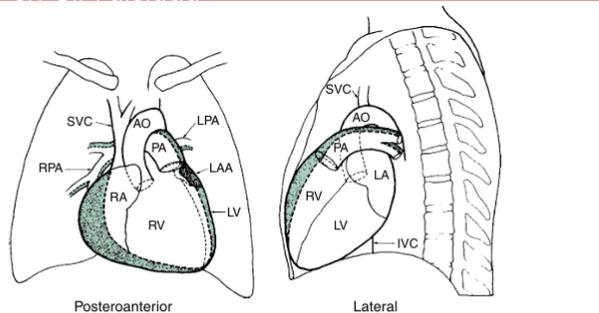
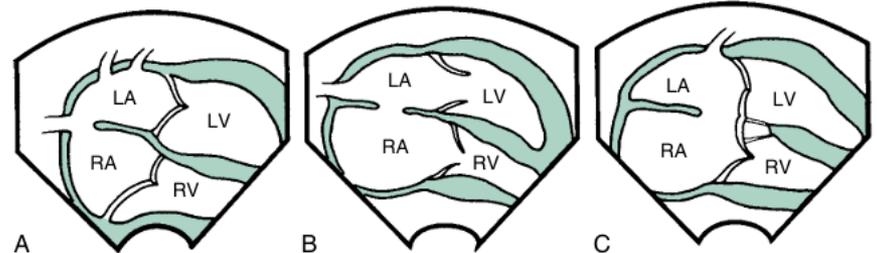


Fig. 9.3 Diagram of posteroanterior and lateral views of chest radiographs. Enlargement of the right atrium (RA) and pulmonary artery (PA) segment and increased pulmonary vascular markings are present in the posteroanterior view. The right ventricular enlargement is best seen in the lateral view. AO, Aorta; IVC, inferior vena cava; LA, left atrium; LAA, left atrial appendage; LPA, left pulmonary artery; LV, left ventricle; RPA, right pulmonary artery; RV, right ventricle; SVC, superior vena cava.



## Predictors of pulmonary hypertension among children with atrial septal defects (ASD)

[Josephat Chinawa](#), <sup>a</sup> [Awoere T Chinawa](#), <sup>b</sup> [Edmund Ossai](#), <sup>c</sup> and [Chika Duru](#) <sup>d</sup>

- Análisis descriptivo 3 centros en Nigeria por 5 años de niños con CIA
- Niños de 1 mes a 18 años con CIA aislada → N=67
- 52.2% hipertensión pulmonar → 62.5% leve
- Correlación positiva muy débil entre HTP y el tamaño de la CIA, no significativa ( $R=0.193$ ,  $p=0.118$ )
- Correlación (+) significativa tamaño CIA y edad ( $r=0.357$ ,  $p=0.003$ )
- La edad es el único indicador significativo de HTP em niños con CIA aislada

**Table 2.** Categories of ventricular septal defect and pulmonary hypertension.

Variable	Frequency (n = 67)	Percent (%)
Pulmonary hypertension		
Yes	35	52.2
No	32	47.8
Categories of pulmonary hypertension	(n = 35)	
Mild	22	62.9
Moderate	6	17.1
Severe	7	20.0
Categories of Atrial septal defect		
Small	27	40.3
Moderate	21	31.3
Large	19	28.4

**Table 4.** Association of pulmonary hypertension and characteristics of respondents.

Variable	Pulmonary hypertension (n = 67)		$\chi^2$ p value
	Yes N (%)	No N (%)	
Age of respondents			
<1 year	22 (64.7)	12 (35.3)	8.187 0.017
1–5 years	6 (27.3)	16 (72.7)	
>5 years	7 (63.6)	4 (36.4)	
Gender			
Male	19 (54.3)	16 (45.7)	0.123 0.726
Female	16 (50.0)	16 (50.0)	
Size of ASD			
Small	14 (51.9)	13 (48.1)	0.425 0.809
Moderate	10 (47.6)	11 (52.4)	
Large	11 (57.9)	8 (42.1)	

**Table 3.** Correlation of pulmonary hypertension with size of atrial septal defect.

Variable	Sample size (n)	Pearson correlation (r)	p value
Correlation of pulmonary hypertension with			
Size of atrial septal defect	(n = 67)	0.193	0.118
Age (months)	(n = 67)	-0.074	0.549
Correlation of size of atrial septal defect with			
Age (months)	(n = 67)	0.357	0.003

# Tratamiento

- **Medidas generales**

- No restricción de la actividad física ni profilaxis endocarditis

- **Tto médico**

- Si repercusión HDN → diuréticos, con o sin IECAs

- **Cierre indicado si shunt significativo**

- Defecto >5-6mm
- Crecimiento cavidades derechas

- **Cierre electivo a los 3-5 a (Peso >13kg) (>8-10 kg si sintomático <4 años edad)**

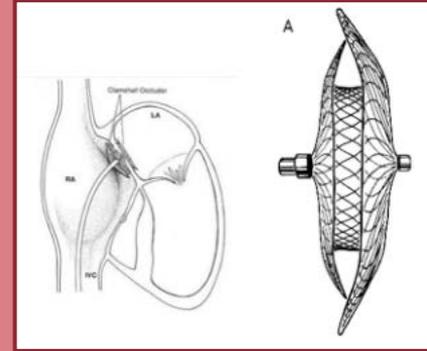
- **Quirúrgico**

- Técnica mínimamente invasiva

- **Percutáneo**

- Solo en CIA tipo OS con bordes adecuados para estabilidad y apoyo del dispositivo
- Guiada con ecocardiograma transesofágico
- Complicaciones: embolización del dispositivo (1%), perforación (0-1%)

## Indicaciones AHA Cierre Percutáneo



### Clase I → Indicado

- CIA HDN significativa y anatomía adecuada

### Clase IIa → Razonable

- CIA con shunt D-I transitorio
- Secuelas de embolismos paradójicos o accidentes isquémicos transitorios
- Cianosis

### Clase IIb → Considerar

- CIA pequeña con riesgo embolia

### Clase III → no está indicado

- Defectos pequeños
- No HDN significativos y sin otros FR
- CIA distinta a tipo OS
- Enfermedad vascular pulmonar avanzada

# Pronóstico

Expectativa de vida normal si cirugía antes de los 25 años con presión pulmonar normal previa

Mortalidad <1%

Arritmias → tto después de los 40 años

- Más frec a largo plazo en CIA tipo seno venoso
- Severas poco frecuente



2

# Comunicación interventricular

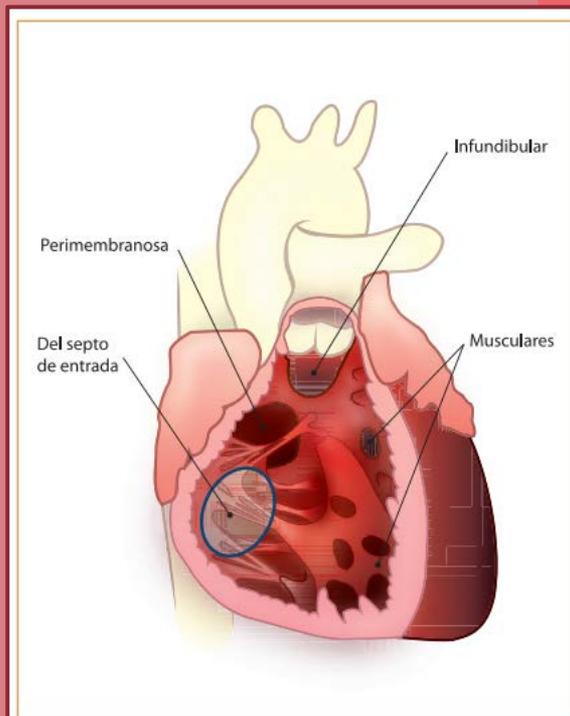
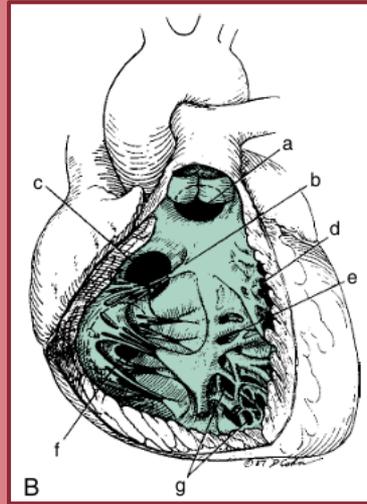


Figura 21.1. Localización anatómica de los diferentes tipos de CIV

# CAV

- Aislado o asociado a CC más complejas (TOF, CAV, TGA)
- CC más frecuente → 20% CC
- Prevalencia ~4 de 1000 RNV
- Riesgo de recurrencia 3-4%
- 85-90% cierre espontáneo en primer año de vida
- Pueden producir insuficiencia Ao por prolapso valvas sigmoideas, estenosis pulmonar infundibular o subinfundibular



## Clasificación

Perimembranosa (75-80%) (c)

Musculares (5-20%)

Apicales (g)

Centrales (e)

Anteriores (d)

Infundibulares (5-7%) (a)

De septo de entrada (5-8%) (f)

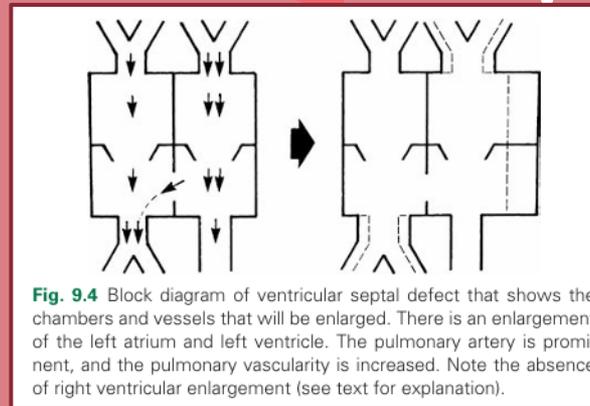
Posteriores o tipo canal AV

# Fisiopatología

## Depende del tamaño del defecto y la relación entre las RVS y RVP

- Tamaño en relación al anillo aórtico: pequeño (<50% del anillo), mediano (>50% del anillo) y grande (>100% del anillo).
- ↓ RVP primeras semanas de vida → ↓ presión VD y ↑ shunt I-D (a las **6-8 sem**) → ↑ flujo pulmonar y retorno venoso pulmonar → sobrecarga de volumen VI → dilatación cavidades izquierdas
- CIV pequeña (restrictiva) → shunt escaso, presión VD normal, RVP normal
- CIV mediana → shunt mayor, presión VD ↑ pero < sistémica, RVP normal
- CIV grande → hemodinamia determinada por relación RVP:RVS

Hiperflujo pulmonar mantenido → enfermedad pulmonar vascular obstructiva → irreversible con inversión shunt (Eisenmenger)



**Fig. 9.4** Block diagram of ventricular septal defect that shows the chambers and vessels that will be enlarged. There is an enlargement of the left atrium and left ventricle. The pulmonary artery is prominent, and the pulmonary vascularity is increased. Note the absence of right ventricular enlargement (see text for explanation).

	Small	Moderate (PVR↑)	Large (PVR↑)	Large (PVR↑)
Diagram				
Cardiomegaly on x-rays	No or minimal	Moderate	Marked	No
RVP (%LVP)	25%–30%	30%–50%	60%–80%	100%
ECG	Normal	LVH LAH (±)	LVH RVH LAH	Pure RVH

**Fig. 9.6** Diagrammatic summary of the pathophysiology of ventricular septal defect. Most of the radiographic and electrocardiographic findings can be deduced from this diagram (see text for full description). LAH, Left atrial hypertrophy; LVH, left ventricular hypertrophy; LVP, left ventricular pressure; PVR, pulmonary vascular resistance; RVH, right ventricular hypertrophy; RVP, right ventricular pressure.

## Clínica

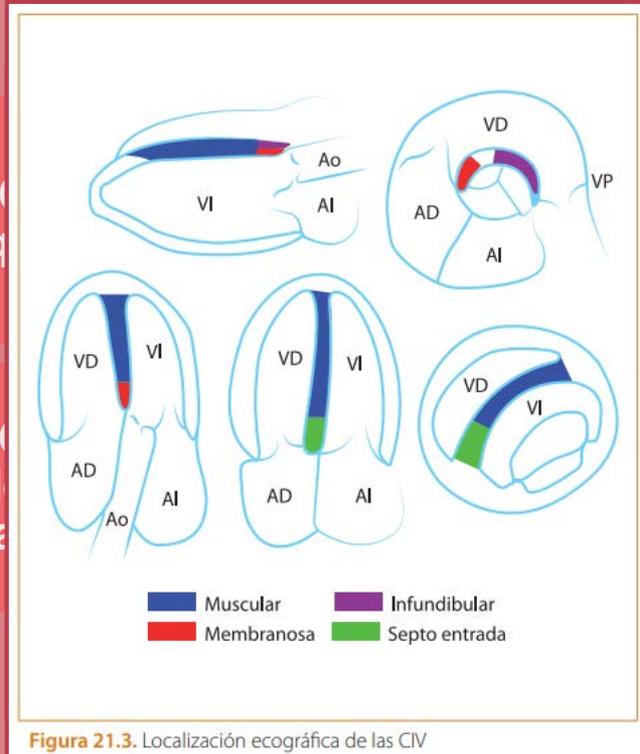
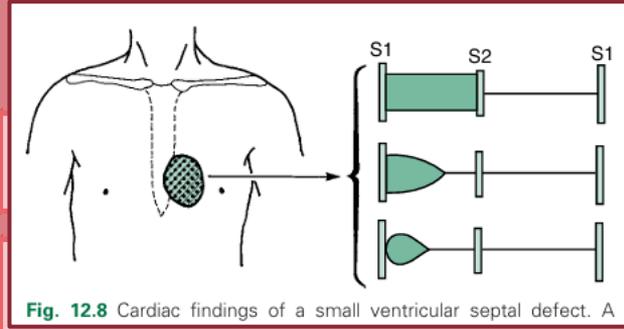


Figura 21.3. Localización ecográfica de las CIV



ECG

RxTx

•Gold standard de v seguimiento.

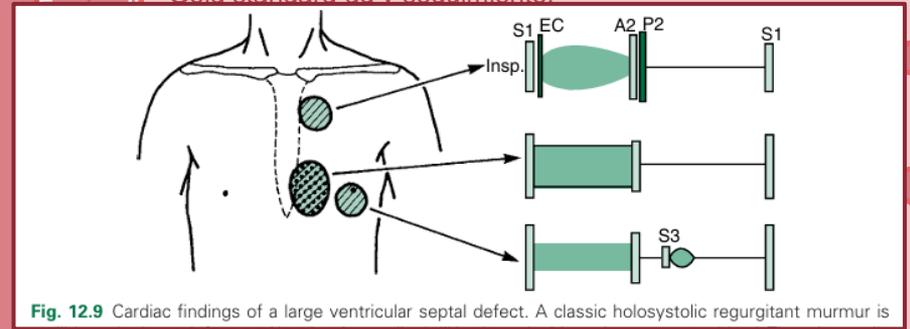


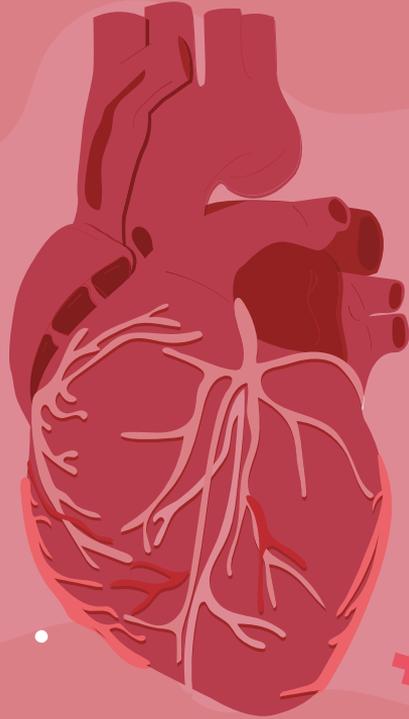
Fig. 12.9 Cardiac findings of a large ventricular septal defect. A classic holosystolic regurgitant murmur is

ajo,

escasa  
fatiga

les izq) y a.

# Evolución Natural



30-35% cierre espontáneo (musculares)

- 60% CIV musc pequeñas antes de los 8 a
- 35% perimembranasas antes de los 5 a
- Infundibulares y de la salida no cierran espontáneamente

CIV mediana → seguimiento primeros 6 m

CIV grandes → intervención 1º año de vida

- Enf. Vasc. Pulmonar desde 6-12m de vida, inversión shunt en adolescencia

PREV NEXT



## Does Oxygen Content Play a Role in Spontaneous Closure of Perimembranous Ventricular Septal Defects?

Pier Paolo Bassareo,<sup>1\*</sup> Giuseppe Calcaterra,<sup>2</sup> Martino Deidda,<sup>3</sup> Andrea Raffaele Marras,<sup>4</sup> and Giuseppe Mercurio<sup>3</sup>

Massimo A. Padalino, Academic Editor

- Estudio retrospectivo 1 centro Italia 1986- 2006 CIV perimembranosa
- N= 107 (1 día –6 años) → cierre espontáneo (n=36) vs intervención (n=71)
- Relación de parámetros de laboratorio (Hb, Hto, Hb fetal, SatO<sub>2</sub>, hierro, transferrina, ferritina y albumina) con el cierre espontáneo
- Sin diferencia estadísticamente significativa entre tamaño de los defectos en ambos grupos
- Anemia: Intervención > cierre espontáneo (p<0.03)
- Intervención: niveles más bajos de Hb (p<0.001), hierro (p<0.05), ferritina (p<0.02) y albumina (p<0.007)
- Análisis de regresión multivariable solo Hb (p<0.005) y albumina (p<0.02) se asociaron al cierre espontáneo
- Hb independientemente aumentó la probabilidad de cierre espontáneo (p=0.03)

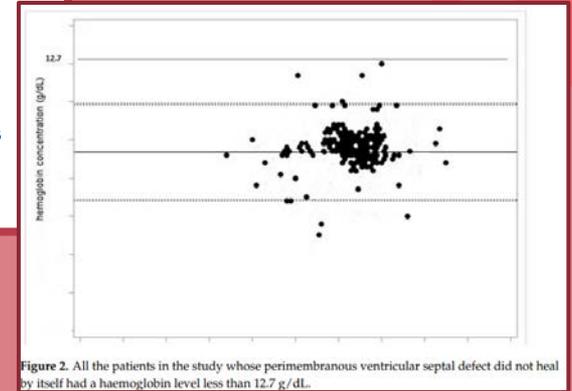


Table 5. Results (SHG vs NIG).

	SHG (n = 36)	NIG (n = 71)	p Value
Outcome (years)	1.6 ± 0.8	0.8 ± 0.1	0.0001
VSD dimensions (mm)	0.54 ± 0.2	0.56 ± 0.1	ns
Prevalence of anemia (%)	8.8	14.7	<0.03
Gender (males %)	58.2%	55.8%	ns
BSA (m <sup>2</sup> )	0.553 ± 0.028	0.561 ± 0.025	ns
Hb (g/dL)	13.5 ± 0.2	11.6 ± 0.1	<0.001
Ht (%)	43.3 ± 0.4	42.9 ± 0.3	ns
HbF (%)	0.9	0.8	ns
SaO <sub>2</sub> (%)	98%	97%	ns
Iron (µg/dL)	118.3 ± 7.5	115.1 ± 8.6	<0.05
Transferrin (md/dL)	260.5 ± 5.5	258.4 ± 6.7	ns
Ferritin (ng/mL)	158.0 ± 3.8	140.5 ± 4.1	<0.02
Albumin (g/dL)	44.2 ± 4.4	41.3 ± 4.0	<0.007

Acronyms: SHG: self-healing group; NIG: needing intervention group; VSD: ventricular septal defect; BSA: body surface area; Hb: haemoglobin; Ht: hematocrit; HbF: fetal haemoglobin. The variables were compared by Student's *t*-test.

# Tratamiento CIV

**Expectante** → asintomáticos con posibilidad cierre espontáneo

- Seguimiento al mes de vida, a los 3 y 6 meses
- Actitud conservadora hasta 12m, luego seguim cada 1 o 2 años

**Tto médico** → sintomáticos con CIV mod-grande con repercusión HDN

- ICC: diuréticos e IECAs (control hiperflujo pulmonar)
- Evitar O2 adicional
- Soporte nutricional
  - Fórmulas hipercalóricas ( $\geq 150$  kcal/kg/día)
  - SNG
- Tratamiento anemia
  - Hto  $>35\%$
- Prevención infecciones respiratorias
  - Vacunación gripe anual
  - Inmunoprofilaxis VRS (Ley Ricarte Soto)
- No requiere profilaxis endocarditis (solo procedimientos riesgo bacteriemia)

# Tratamiento CIV

## Quirúrgico

- Cierre directo con parche (de elección)
- Banding a. pulmonar

## Cateterismo

- Defectos musculares y algunos perimembranosos
- AHA → CIV musculares con anatomía favorable en > 5Kg peso y en las CIV perimembranosas en niños mayores

### Indicaciones

- Cortocircuito I-D significativo:
  - ICC
  - Evidencia ecográfica de sobrecarga de cavidades mantenida
  - $\pm$  estimación Qp/Qs > 2 (cateterismo, RM, ecografía...)
- HTP reversible
- Insuficiencia aórtica
- Anomalía asociada (obstrucción del tracto de salida pulmonar, estenosis subaórtica...)
- Endocarditis previa

### Contraindicaciones

- Absolutas: IRVP > 12 UW x m<sup>2</sup>
- Relativas: 8-12 UW x m<sup>2</sup>

IRVP: índice resistencias vasculares pulmonares  
UW (unidades Wood) = mmHg/l/min/m<sup>2</sup>

**Tabla 21.3.** Indicaciones y contraindicaciones de cirugía de las CIV

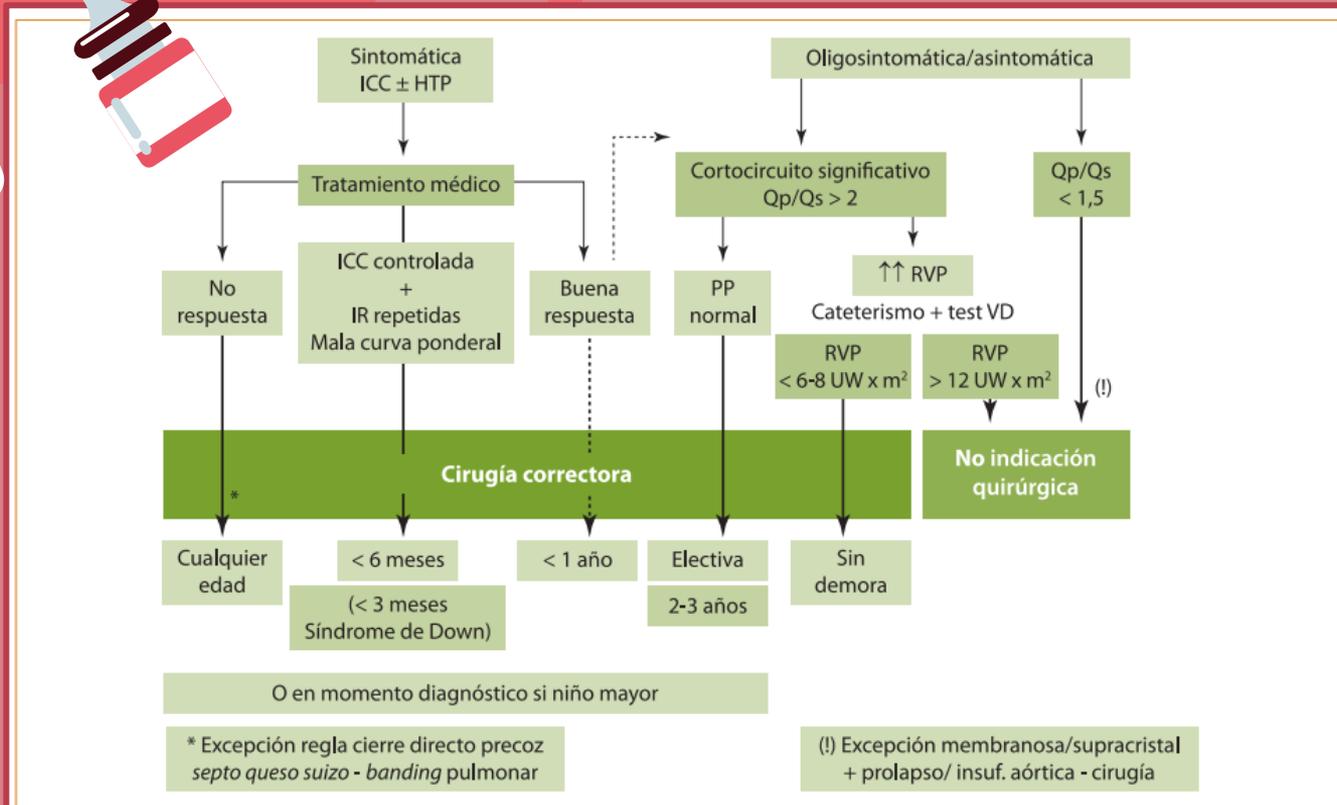
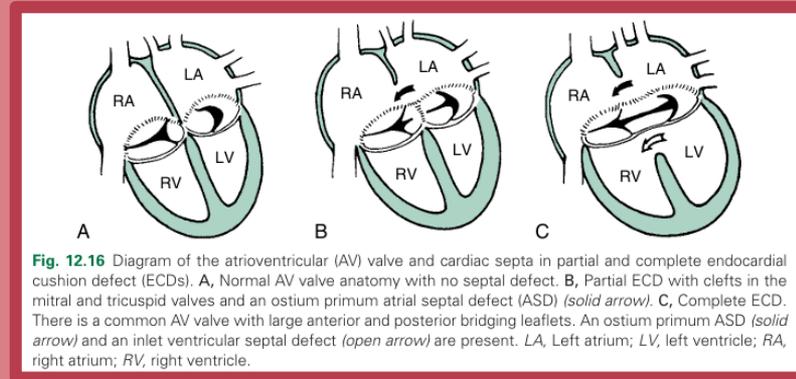


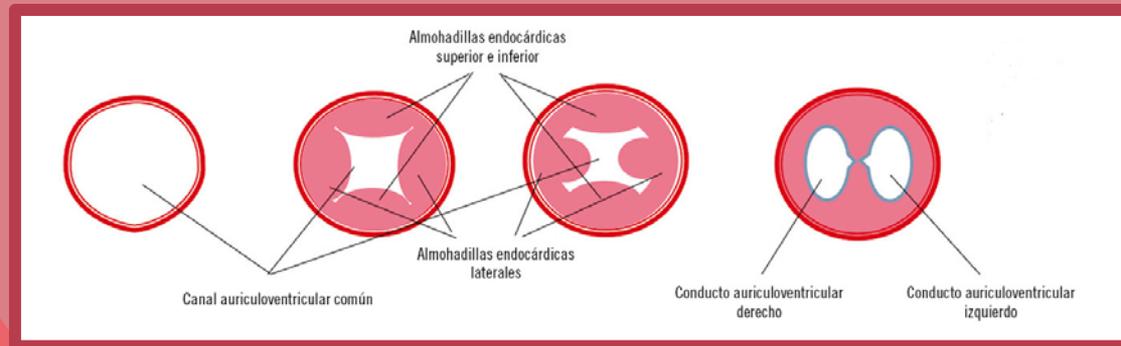
Figura 21.5. Algoritmo de tratamiento de las CIV

# 3

## Canal Auriculo-Ventricular



**Fig. 12.16** Diagram of the atrioventricular (AV) valve and cardiac septa in partial and complete endocardial cushion defect (ECDs). **A**, Normal AV valve anatomy with no septal defect. **B**, Partial ECD with clefts in the mitral and tricuspid valves and an ostium primum atrial septal defect (ASD) (solid arrow). **C**, Complete ECD. There is a common AV valve with large anterior and posterior bridging leaflets. An ostium primum ASD (solid arrow) and an inlet ventricular septal defect (open arrow) are present. LA, Left atrium; LV, left ventricle; RA, right atrium; RV, right ventricle.



# Canal AV

3-5% de todas las CC → 0,2/1.000 RNV

Sd Down (70%)

•40% presentan CC → 50% son canal AV

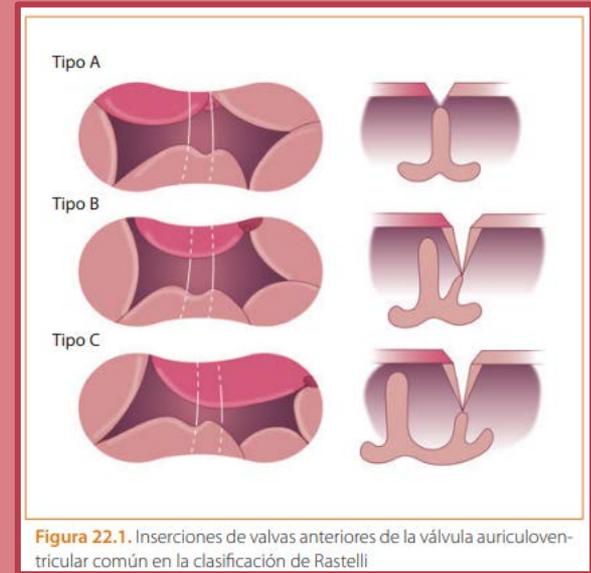
Asoc a otras anomalías (DAP, TOF, CIV, CIA ostium secundum, alt drenaje venoso sistémico y pulmonar)

Riesgo recurrencia 11%

Defectos parciales → septo interauricular (ostium primum) + insuf válvulas AV (+ frec izq - "cleft")

Defectos completos → unión AV común + 2 defectos septales adicionales (CIV y CIA)

## Clasificación de Rastelli



Rastelli A (+ frec –  
aprox 75%)

Rastelli B

Rastelli C (25%) (+  
frec en tetralogía de  
Fallot)

# Fisiopatología y Evolución Natural

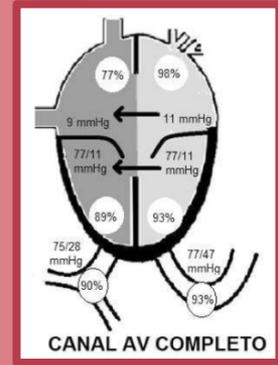
Gran shunt I-D → sobrecarga de volumen cavidades derechas e izq → ↑ flujo pulmonar

Shunt I-D interfiere con caída normal RVP primeras semanas de vida

• Escaso gradiente de presión → poca signología clínica

Mal pronóstico sin intervención → Enfermedad vascular pulmonar con aumento RVP

- Alta mortalidad primer año de vida
- ~ 1 año presiones a. pulmonar y VD similares a sistémicas
- Inversión flujo → hipoxemia, cianosis (sd Eisenmenger) → importante deterioro calidad de vida (“muerte anunciada”)



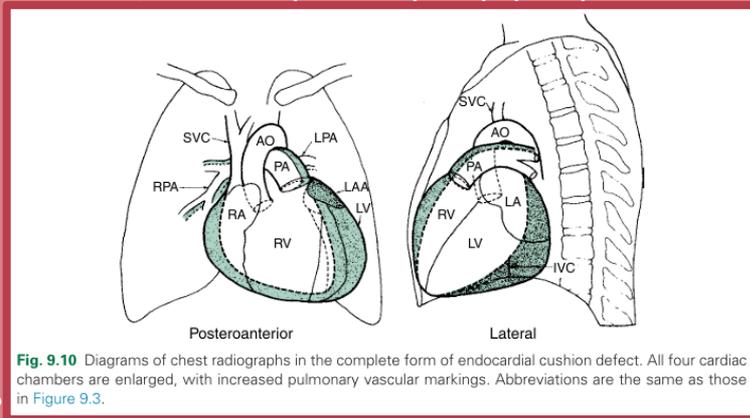
	ENDOCARDIAL CUSHION DEFECT		
	Ostium primum	Complete ECD with large VSD (dependent shunt)	LV-RA shunt, large (obligatory shunt)
Cardiomegaly on x-rays	Mild to moderate	Marked	Moderate to marked
Congestive heart failure	Late childhood or adulthood	Within 1-2 months	Within a few weeks
ECG	LAHB (-20 to -150 degrees)		
	↑PR (±) RBBB or RVH	↑PR LVH RVH BAH (±)	↑PR LVH RVH or RBBB BAH (±)

**Fig. 9.9** Hemodynamic changes in different types of endocardial cushion defect (ECD). Hemodynamics of each type of the defects are described in the text. BAH, Batrial hypertrophy; LAHB, left anterior hemiblock; LVH, left ventricular hypertrophy; ↑PR, prolongation of the PR interval on electrocardiogram; RBBB, right bundle branch block; RVH, right ventricular hypertrophy.

# Canal AV

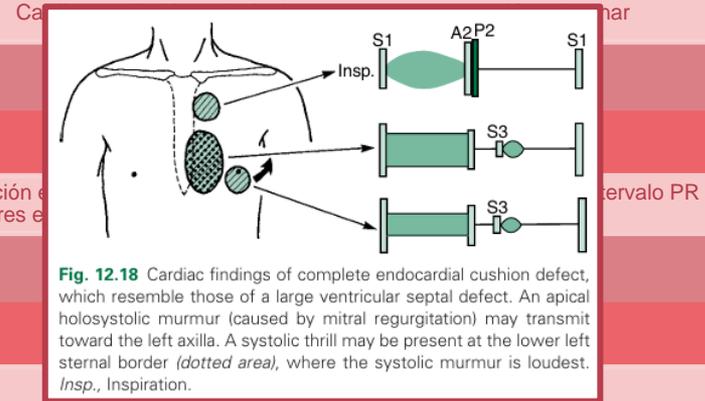
## Clínica

- Insuficiencia cardiaca (1-2 meses)
  - Polipnea, disnea, cansancio durante alimentación, desnutrición, retraso



## Diagnóstico

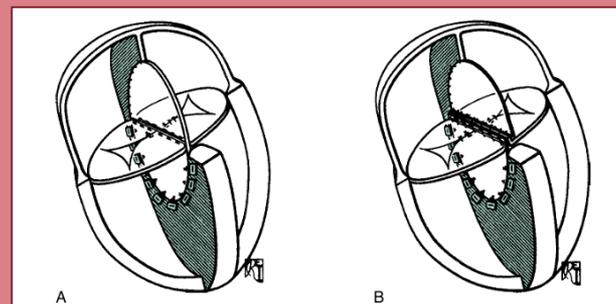
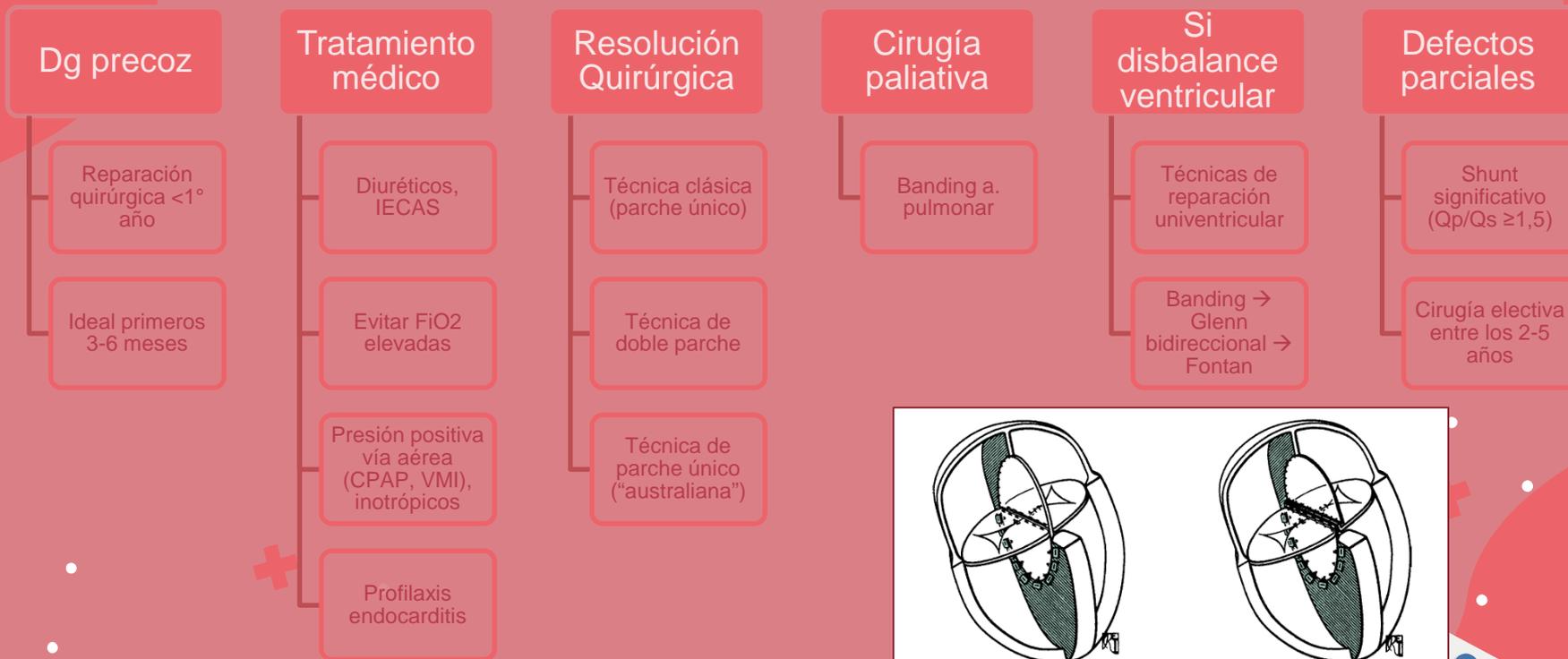
### RxTx



Si obs HTP (>6m) → cateterismo (reversibilidad)

Test de vasodilatación

# Tratamiento

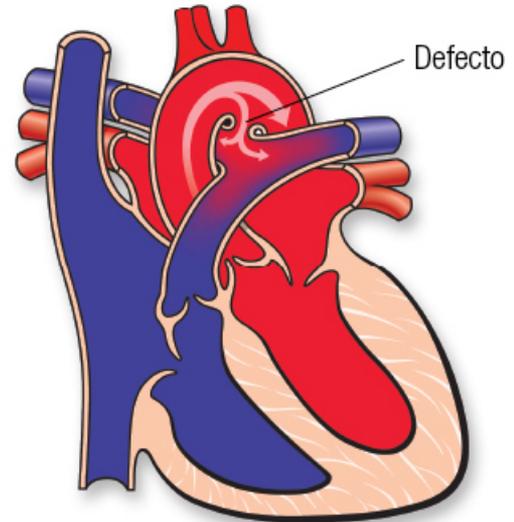


**Fig. 12.22** Schematic three-dimensional reconstructive surgery for complete atrioventricular canal defect. A, Single-patch technique. B, Two-patch technique. (From Backer CL, Mavroudis C: Atrioventricular canal defect. In Mavroudis C, Backer CL [eds]: *Pediatric Cardiac Surgery*, Philadelphia, 2003, Mosby.)

4

# Ductus Arterioso Persistente

Conducto arterial persistente



# DAP

5-10% de todas las CC (RNT)

- Incidencia DAP aislado 0,05%
- RNT 1/ 2.000-2.500 RNV (infraestimada → hasta 1/500 RN)
- RNPT 1:3, inversamente proporcional a EG (45% peso <1750g y 80% peso <1200g)
- ♀2-3:1♂)
- Asoc a trast genéticos: trisomía 21 y 18, deleción 22q11.2, etc
- Asoc a rubeola en primer trimestre embarazo, zika, teratógenos (OH, anfetaminas, anticonvulsivantes, THC (cannabis))

6 tipos de DAP según localización del diámetro más estrecho (importancia técnica qx)

Asociado a mayor morbimortalidad en RNPT

- > 3er ddv, especialmente en <1.500g → hipoperfusión
- Relación DAP y HIV, NEC o leucomalacia periventricular

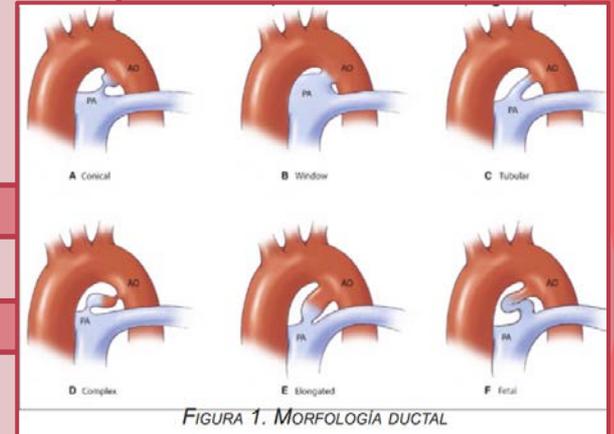
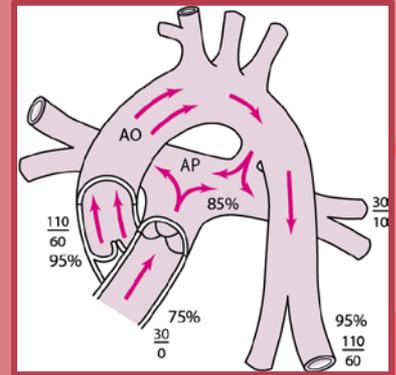
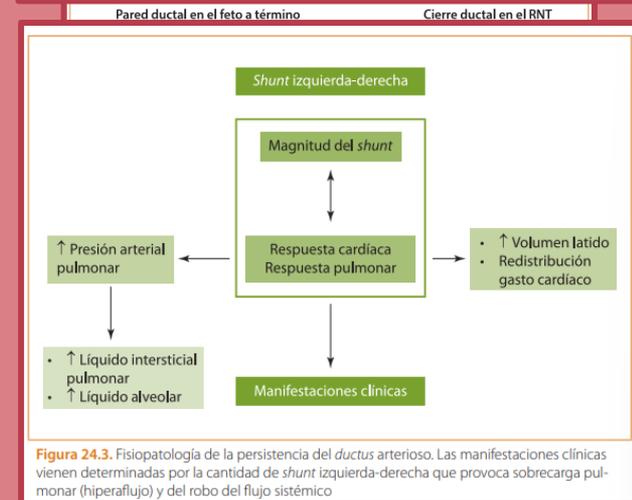
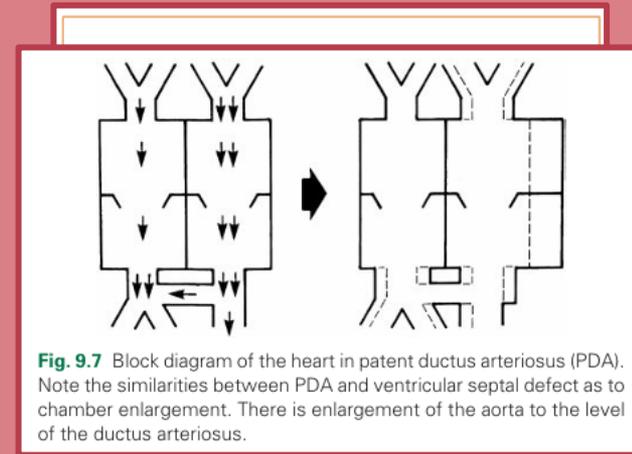


FIGURA 1. MORFOLOGÍA DUCTAL

# Fisiopatología

- Circulación fetal → 80-90% volumen VD hacia Ao
- Normalmente RNT >90% se cierra a las 48h y 100% a las 96h
- Factores vasodilatación en el feto vs vasoconstricción post natal
- Cierre espontáneo primeras 12h de vida (cierre funcional) (72-96h) y cierre permanente a las 2-3 semanas (fibrosis capas media e íntima → lig arterioso)
- RNPT → menor sensibilidad a la hipoxia
- Su flujo depende de la resistencia total (DAP + RVP) : RVS
- Shunt I-D → hiperflujo pulmonar, sobrecarga cavidades izquierdas
  - Enfermedad vascular pulmonar obstructiva → Sd Eisenmenger
- Cierre espontáneo en el RNT poco probable después del primer mes de vida (anormalidad estructural m. liso vs baja respuesta al O<sub>2</sub> en el RNPT)



De ahí que la constricción del ductus del prematuro precise una mayor constricción vascular, ya que no existe esa zona vulnerable de isquemia en la pared ductal dado que la capa muscular media se nutre directamente de la luz.

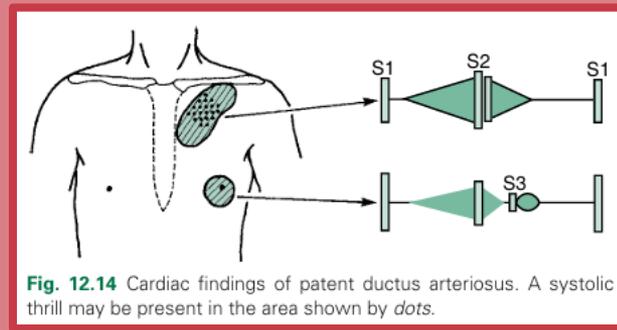
# Clínica DAP

## DAP pequeño (<1.5mm)

- Asintomático
- Soplo sistólico (RN) y continuo (“en maquinaria”) en niños mayores, infraclavicular izq o PEI alto irradiado a dorso, I-IV/VI
- Silente: EF normal, sin soplo

## DAP mod (1.5-2 mm)-grande (>2 mm)

- ICC, neumonías a repetición → 2-3º mes
- Hipertrofia miocárdica compensatoria
- EF: Soplo, frémito PEI alto, pulsos periféricos saltones con amplia presión diferencial, precordio hiperdinámico



## RNPT

Mayor asistencia respiratoria, hemorragia pulmonar o cerebral

Incremento flujo pulmonar → edema y menor distensibilidad → DBP

Descenso GC x shunt → hipoperfusión órganos vitales

# Diagnóstico DAP

RxTx

- DAP grande - congestión pulmonar y cardiomegalia (cavidades izq)

ECG

- Inespecífico
- Signos dilatación auricular y ventricular izq

Biomarcadores

- BNP, NR-pro-BNP → respuesta tto con AINES (BNP <100 pg/ml permiten suspender tto)

Ecocordio

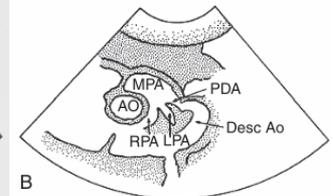
Gold standard

Ejes paraesternal corto, paraesternal alto y supraesternal corte sagital

Doppler dirección shunt y estimar presiones pulmonares

Evaluación Ao abdominal  
→ robo diastólico

Descartar lesiones asociadas ductus dependientes



**Fig. 12.15** A and B, Parasternal short-axis view demonstrating patent ductus arteriosus (PDA) that connects the main pulmonary artery (MPA) and the descending aorta (Desc Ao). AO, Aorta; LPA, left pulmonary artery; RPA, right pulmonary artery.

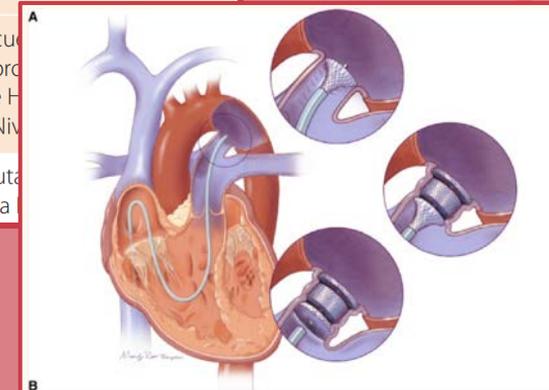
# Tratamiento RNT



- Tto médico → diuréticos
- Cierre Percutáneo
  - De elección
  - Coils, tapones vasculares y dispositivos específicos
- > 6 meses (o menores sintomáticos  $\geq 4$ kg)
- Cierre Quirúrgico
  - Toracotomía posterolateral izq sin bypass cardiopulmonar
- Endocarditis ~1%
  - AHA no recomienda profilaxis

Clase I	Condiciones en las que existe acuerdo en que el procedimiento es adecuado: <ul style="list-style-type: none"><li>• Pacientes sintomáticos con datos de repercusión hemodinámica (dilatación de cavidades izquierdas). Nivel de evidencia B</li></ul>
Clase II	Condiciones en las que el procedimiento podría estar indicado: <ul style="list-style-type: none"><li>• Clase IIa: cortocircuitos pequeños sin datos de repercusión hemodinámica pero detectables en la auscultación. Nivel de evidencia C</li><li>• Clase IIb: cortocircuitos pequeños sin dilatación de cavidades izquierdas e inaudibles a la auscultación. Nivel de evidencia C</li></ul>
Clase III	Condiciones en las que existe acuerdo en que el procedimiento es inapropiado: <ul style="list-style-type: none"><li>• Pacientes con DAP y datos de H... a tratamiento vasodilatador. Nivel de evidencia C</li></ul>

**Tabla 23.1.** Recomendaciones de cierre percutáneo de la comunicación interventricular en el niño. Fuente: Feltes TF, Bacha EA. *Am J Cardiol*. 2010;106:100-106.



# Tratamiento RNPT

DAP pequeño asintomático → observar 6 meses

## Cierre farmacológico

- RNPT < 28sem EG < 6 ddv con shunt HDN significante mod-grande y soporte ventilatorio (>2 L/min, FiO2 > 25%)
- Inhibidores no selectivos de la COX: indometacina, ibuprofeno
- Paracetamol
- Efectividad 60-80%
- CI: insuficiencia renal (oliguria < 0,5 ml/kg/h o crea > 1,8 mg/dl), plaquetopenia (<25.000), hemorragia activa o intraventricular, NEC

## Tto conservador

- Restricción hídrica (110-130 ml/kg/d)
- CPAP con PEEP elevada
- Uso de furosemida desaconsejado

## Cierre quirúrgico

- Ligadura del DAP por toracotomía posterolateral sin sección
- En cama UCI → mortalidad 0-3%
- VATS mínimamente invasiva en RNPT bajo peso

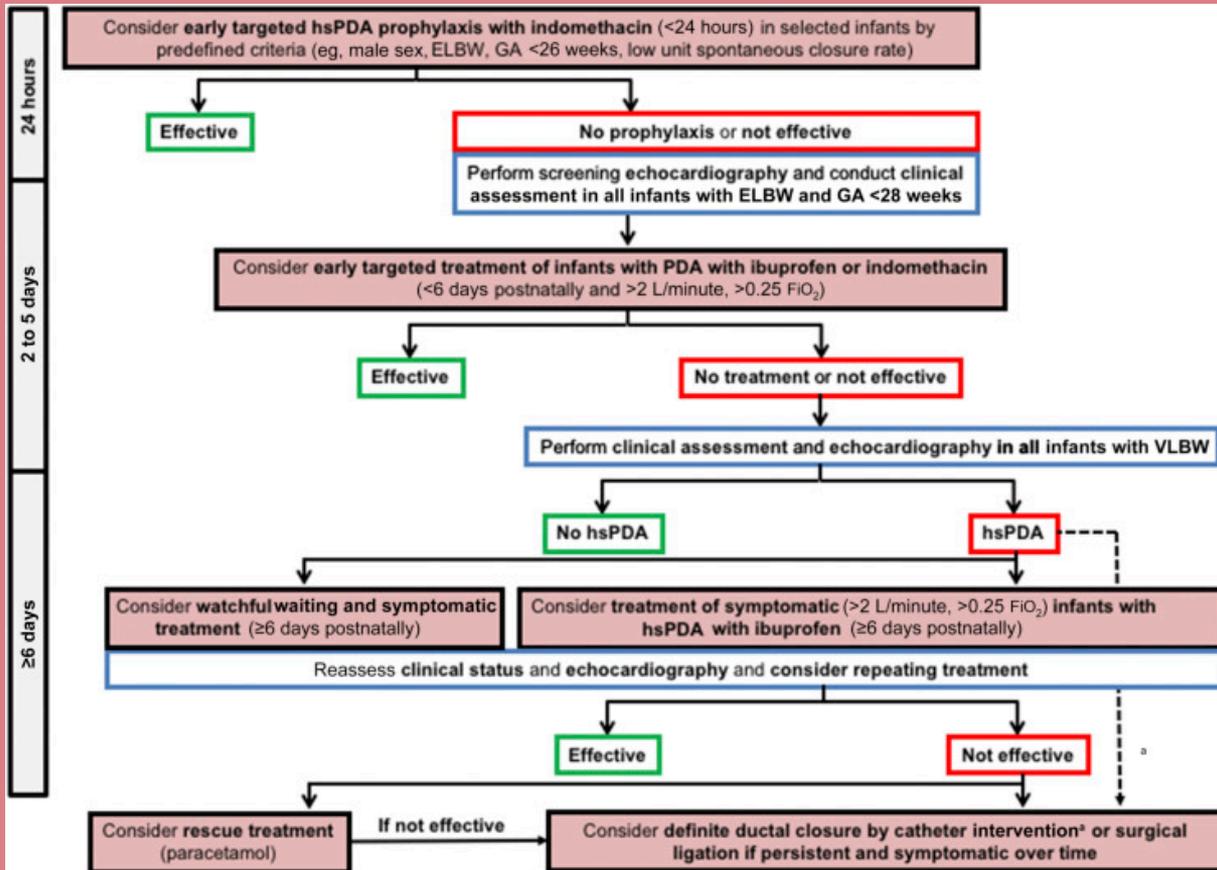
Indometacina (dosis administradas cada 12 h)	< 48 h	> 48 h	> 7 días
1.ª dosis (mg/kg)	0,2	0,2	0,2
2.ª dosis (mg/kg)	0,1	0,2	0,25
3.ª dosis (mg/kg)	0,1	0,2	0,25

Tabla 24.2. Pauta recomendada de la indometacina

Ibuprofeno (dosis administradas cada 24 h)	
1.ª dosis (mg/kg)	10
2.ª dosis (mg/kg)	5
3.ª dosis (mg/kg)	5

Tabla 24.3. Pauta recomendada del ibuprofeno

# Algoritmo Tratamiento DAP en PT



## Interventions for patent ductus arteriosus (PDA) in preterm infants: an overview of Cochrane Systematic Reviews

Monitoring Editor: Cochrane Neonatal Group, [Souvik Mitra](#), [Willem P Boode](#), [Dany E Weisz](#), and [Prakeshkumar S Shah](#)

- 16 revisiones hasta octubre 2022 prevención y tto DAP RNPT o bajo peso (<2500 g) → 138 RCTs y 11.856 RNPT

- Prevención:

. Indometacina profiláctica reduce HIV severa (RR 0.66, CI 95% 0.53 a 0.82) y la necesidad de cierre de DAP invasivo (RR 0.51, CI 95% 0.37 a 0.71), pero no influye en la mortalidad o afectación del neurodesarrollo a los 18m (RR 1.02, 95% CI 0.90 to 1.15)

. Ibuprofeno profiláctico reduce marginalmente HIV severa (RR 0.67, 95% CI 0.45 to 1.00) y necesidad de cierre DAP invasivo (RR 0.46, 95% CI 0.22 to 0.96)

. Paracetamol no significativo

. Menor incidencia NEC con ligadura quirúrgica profiláctica (RR 0.25, 95% CI 0.08 to 0.83) y restricción de fluidos (RR 0.43, 95% CI 0.21 to 0.87)

- Tratamiento DAP asintomático → No significativo

- Tratamiento DAP sintomático

. Todas inhibidores prostaglandinas más efectivos que placebo o no tratar (evidencia de alta calidad) (Indometacina, ibuprofeno y uso temprano de paracetamol (menor evidencia)

. Ibuprofeno VO más efectivo que EV, así como altas dosis vs dosis habitual

- Eventos adversos

. Menor incidencia NEC con ibuprofeno o paracetamol vs indometacina

. Mayor incidencia de NEC con curso prolongado indometacina vs terapia más corta

## Related Factors of Patent Ductus Arteriosus in Preterm Infants: A Systematic Review and Meta-Analysis

[Chang Liu](#),<sup>1,2,3</sup> [Xingwang Zhu](#),<sup>1,2,3</sup> [Dinggang Li](#),<sup>1,2,3</sup> and [Yuan Shi](#)<sup>1,2,3,4,\*</sup>

- Metaanálisis → 45 estudios, n= 87.419
- Neonatos con vs sin DAP (EG<37sem y peso < 2500 g)
- Factores maternos:
  - Asoc (+) con corioamnionitis materna
  - Sin asoc con RPM y preeclampsia, ni uso prenatal de corticoides
- Características neonatos:
  - Asoc a menor EG y peso nacimiento
  - Sin asoc significativa género
- Complicaciones y tto:
  - Asoc (+) DBP, HIV, NEC y sepsis
  - Relación causal con SDR, uso de surfactante y ventilación mecánica
- Laboratorio:
  - Sin asoc significativa entre DAP y volumen plaquetario medio o PDW
  - Recuento plaquetario bajo aumentó incidencia de DAP en el RNPT

# CONCLUSIONES

- Malformaciones más frecuentes en el niño
- Difícil prevención → diagnóstico y tratamiento precoz son la mejor intervención
  - Importancia de que el Pediatra lo sepa identificar para su derivación oportuna, aunque en su mayoría este grupo de CC no requiera intervención urgencia en periodo de RN
- Atención a señales de ICC → complicación a largo plazo
- Prevención de Enfermedad Vascular Pulmonar que aumenta considerablemente morbilidad



Gracias