CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

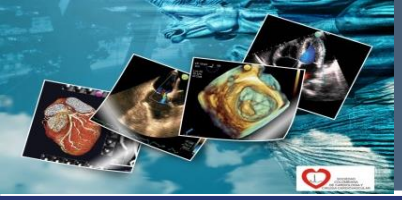
ENFOQUE DIAGNÓSTICO INTEGRAL

MANUEL HUERTAS QUIÑONES MD Msc

Profesor Catedrático Titular Universidad Nacional de Colombia
Cardiólogo Pediatra – Cuidado Intensivo Cardiovascular
Coordinador Clínica de Falla Cardíaca y
Trasplante Cardíaco Pediátrico
Fundación Cardioinfantil – Instituto de Cardiología

FUNDACIÓN CARDIOINFANTIL
INSTITUTO DE CARDIOLOGÍA

Bogotá DC - Colombia, noviembre de 2016



CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS – ENFOQUE DIAGNÓSTICO INTEGRAL

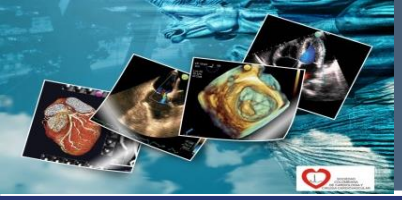
GENERALIDADES, DEFINICIÓN Y CLASIFICACIONES

ENFOQUE DIAGNÓSTICO CLÍNICO

ENFOQUE DIAGNÓSTICO PARACLÍNICO

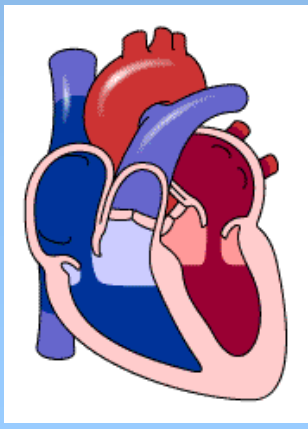
DIAGNÓSTICO ECOCARDIOGRÁFICO

CONCLUSIONES



CARDIOPATÍA CONGÉNITA - DEFINICIÓN

- Anomalía estructural del corazón o de los grandes vasos intratorácicos que real o potencialmente tiene significado funcional y que se origina durante el desarrollo embrionario cardiovascular. Está presente al momento del nacimiento y puede ser diagnosticada "in útero".



Paediatrics and Congenital Heart Disease in South America: An overview

Carlos A C Pedra, Jorge Haddad, Simone F Pedra, Alejandro Peirone, Carlo Pilla and Jose Marin Neto

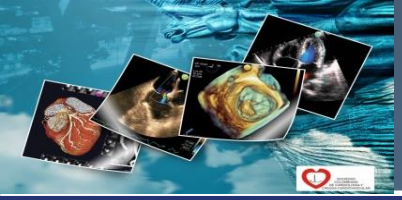
Heart published online 27 Jan 2009;
doi:10.1136/hrt.2008.152017

Table 1. Main facilities for the treatment of Congenital Heart Diseases in South America

Country	Population (millions)	City	Hospital	Population served (millions)	Volume of the program
Argentina	40	Buenos Aires	JP Garrahan*	> 10	Moderate
			Ricardo Gutierrez*	> 10	Moderate
			Pedro de Elizalde*	> 10	Moderate
			Alejandro Posadas	> 10	Moderate
		Córdoba	Santisima Trinidad*	< 5	Moderate
		La Plata	Sor María Ludovica*	< 5	Moderate
Brazil	190	Belo Horizonte	Biocor	> 10	Moderate
		Brasilia	Incor	< 5	Small
		Curitiba	Pequeno Principe*	< 5	Moderate
		Fortaleza	Messejana	< 5	Small
		Porto Alegre	Instituto de Cardiologia	< 5	Moderate
			São Francisco*	< 5	Moderate
		Recife	Imipe*	5-10	Moderate
		Ribeirão Preto	Hospital das Clínicas	< 5	Small
		Rio de Janeiro	Laranjeiras	>10	Moderate
		Sao Paulo	Incor	15-20	Large
			Dante Pazzanese	15-20	Moderate
			Hospital do Coração	15-20	Moderate
Chile	16.5	Santiago	Universidad Católica	> 10	Moderate
			Luis Calvo Mackenna	> 10	Large
			Roberto del Río	> 10	Small
Colombia	45	Bogotá	Fundación Cardio Infantil	> 10	Large
			Clínica Chaio	> 10	Moderate
		Medellin	Clinica Santa María	> 10	Moderate

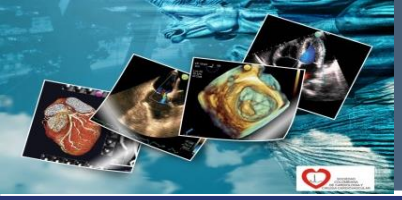
SOFT-CHECK

ENFOQUE DIAGNÓSTICO CLÍNICO



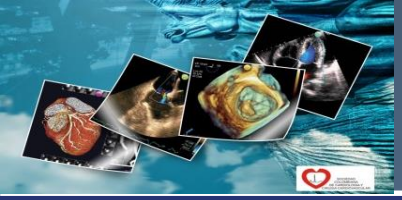
ENFOQUE CLÍNICO

- Existe cianosis?
- Como está el flujo sanguíneo pulmonar
- Compromiso izquierdo o derecho?
- Ventrículo dominante?
- Existe HTP?



ENFOQUE DIAGNÓSTICO CLÍNICO

TERATOGENO	CARDIOPATIA CONGENITA
Alcohol	Comunicación interauricular (CIA), comunicación interventricular (CIV)
Litio	Anomalía de Ebstein
Acido retinoico	Cardiopatías troncoconales
Acido Valproico	CIA, CIV, estenosis aórtica, coartación aórtica, atresia pulmonar sin CIV
AINES	Alterar los procesos de maduración de la musculatura lisa a nivel arteriolar pulmonar y ductal en el tercer trimestre de embarazo



FACTORES PRENATALES ASOCIADOS A CARDIOPATÍAS

Diabetes → Hipertrofia septal asimétrica

Lupus → BAV completo

Rubeola → DAP, Estenosis Pulmonar Periférica

Aspirina → HTP

Trimetadiona → CIA, Tetralogía Fallot

Infección viral → Miocarditis

ANOMALÍAS CROMOSÓMICAS

- **Trisomía 21 (40%) → Canal AV, CIA, CIV, Fallot, Ductus Arteriosus (DAP)**
- **Trisomía 13, 18 (85%) → CIV, CoAo, displasias polivalvulares y cardiopatías complejas**
- **Sínd. De Turner (35%) → CoAo, Valvulopatía Ao**

SÍNDROMES NO CROMOSÓMICOS

- **Síndrome Noonan (50%) → EP, CIA, Miocardiopatía**
- **Asociación Charge (80%) → CIV, CIA, DAP**
- **Asociación VACTERL (70%) → CIV, tetralogía de Fallot**
- **Sind. de Williams. (75%) → Estenosis Supravalvular Arterial**
- **Di George (85%) → Interrupción Arco Aórtico, Truncus Arteriosus**

Noonan

Williams

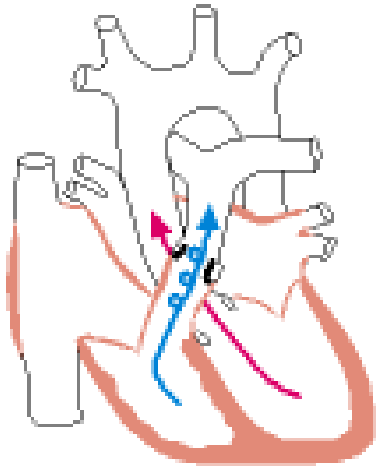
Marfán

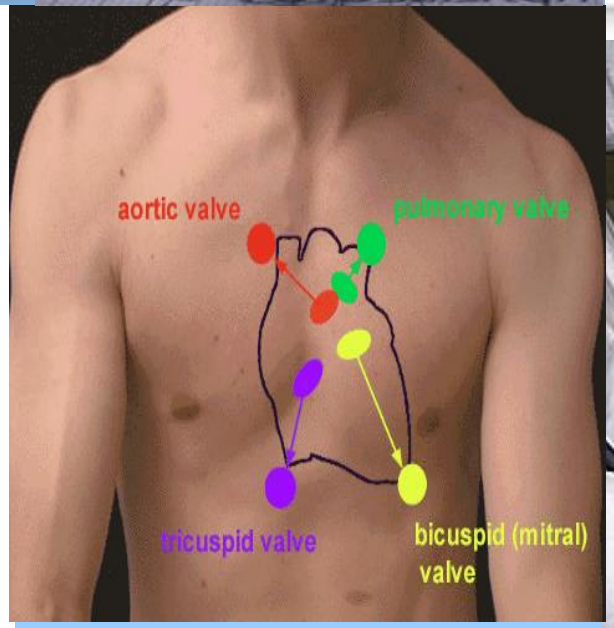
ENFOQUE CLÍNICO

- Frecuencia Cardiaca
- Tensión Arterial
- Pulsos
- Llenado Capilar
- Conciencia
- Piel
- Diuresis
- Signos de hipoperfusión tisular
- Hiperdinamia precordial
- Soplos cardíacos
- Ingurgitación yugular
- Edemas

ENFOQUE CLÍNICO – INSPECCIÓN - PALPACIÓN

ENFOQUE CLÍNICO - AUSCULTACIÓN





ENFOQUE DIAGNÓSTICO INTEGRAL

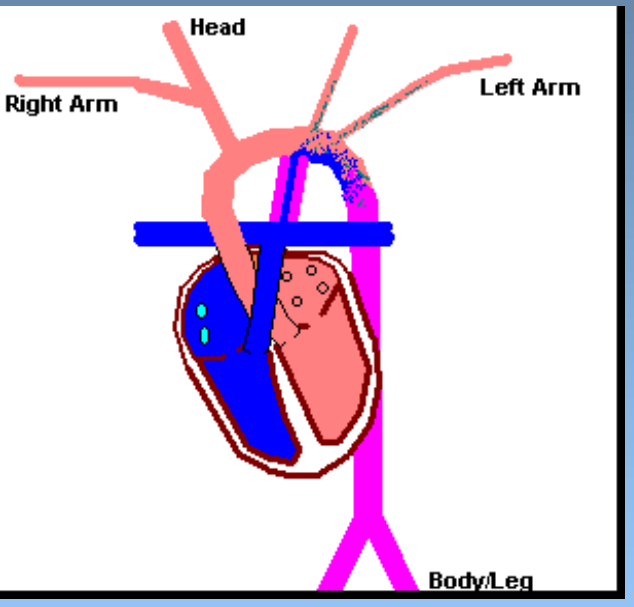
ciclo cardiaco	Características
Sistólico	•**Eyectivos:** paso turbulento a través de la válvula aortica y pulmonar. •**Regurgitativos:** paso de una cámara que en sístole tiene una mayor presión que la que recibe.
Diastólico	•**Regurgitativos:** comienzan después del cierre de las sigmoideas por insuficiencia pulmonar o aortica. •**De llenado**: se producen por estenosis mitral o tricúspide y en cardiopatías con hiperflujo.
Continuos	durante todo el ciclo cardiaco, se intensifican en el segundo ruido. Ductus arterioso y fistula arterio-venosa.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO INTEGRAL

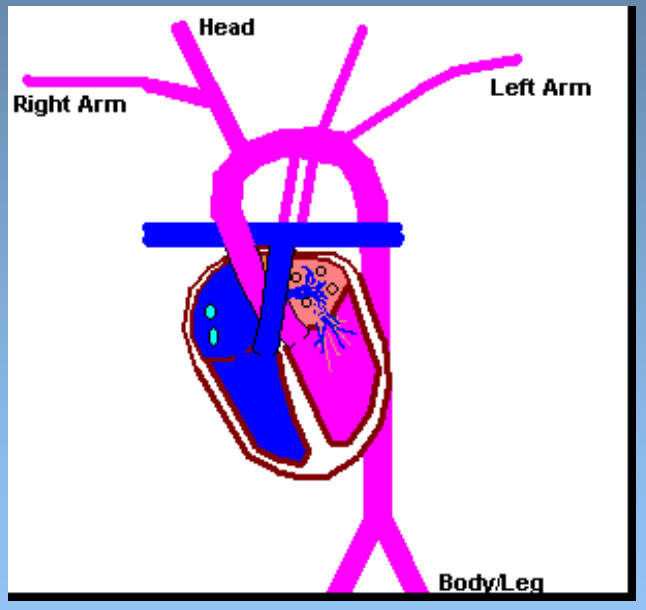
Grado	Características
I	Difícil de escuchar, requiere varios ciclos para detectarse
II	Suave y fácil de escuchar
III	Moderadamente fuerte sin frémito
IV	Soplo fuerte con frémito
V	Soplo fuerte con frémito, se ausculta dejando el estetoscopio suavemente en el tórax
VI	Soplo fuerte sin estetoscopio puesto totalmente en el torax.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO INTEGRAL

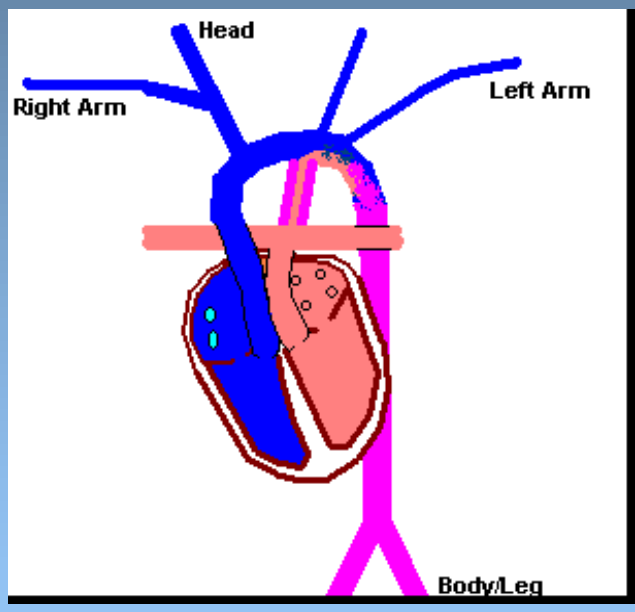
- **Medición de la Sat de Hb pre/postductal (MSD/MI)**



- HTP+DAP
- Shunt D-I a través de DA
- SaT Hb O_2 pre > post



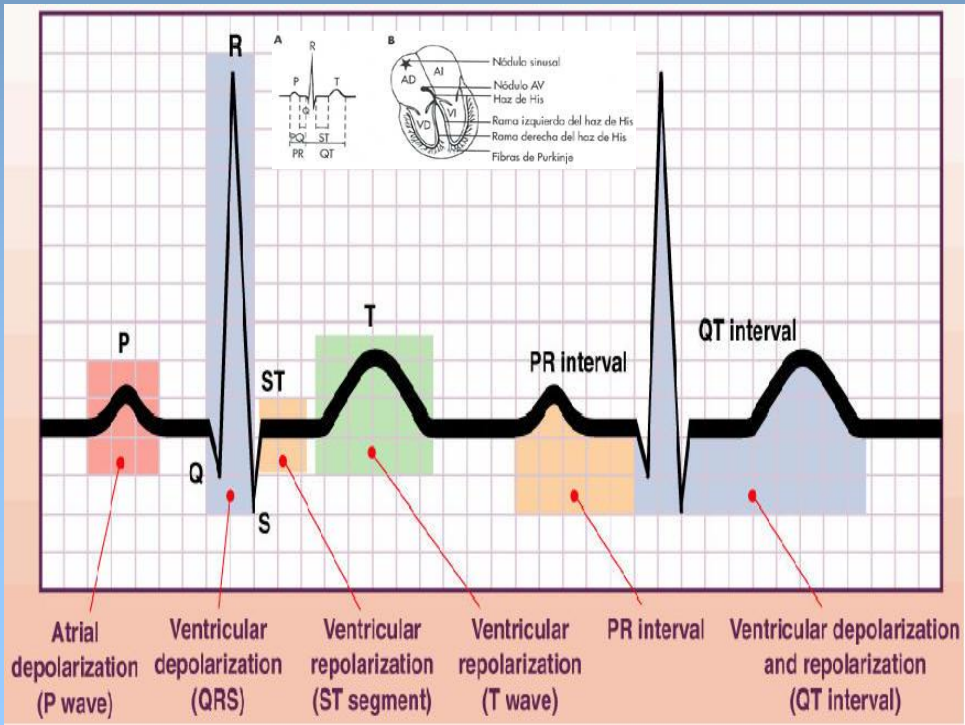
- HTP+DAP cerrado
- Shunt D-I a través de FO
- SaO_2 pre = post



- TGA+HTP+DAP
- Shunt P-S a través de DA
- SaO_2 pre < post

DIAGNOSTICO ELECTROCARDIOGRAFICO

1. Clínica del Paciente
2. Ritmo – Onda P
3. Frecuencia Pulso: rápido, lento o ausente
4. P – QRS
5. QRS Angosto vs QRS Ancho
6. Existencia de artefactos
7. PR
8. Regularidad de PP y RR
9. Presencia de un patrón electrocardiográfico característico



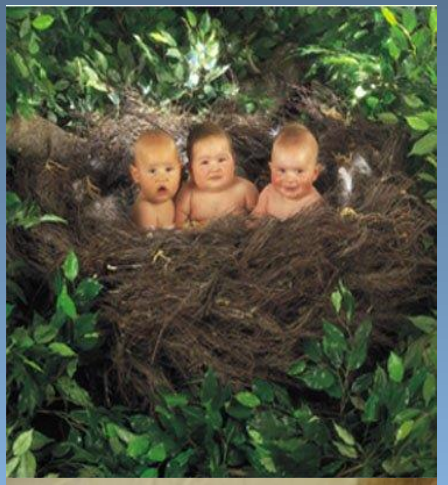
CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS - CLASIFICACIÓN

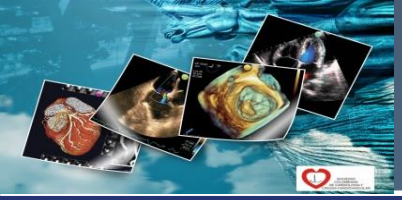
- CARDIOPATÍAS NO CIANÓGENAS

1. Flujo pulmonar aumentado
2. Flujo pulmonar normal

- CARDIOPATÍAS CIANÓGENAS

1. Flujo pulmonar aumentado
2. Flujo pulmonar disminuido

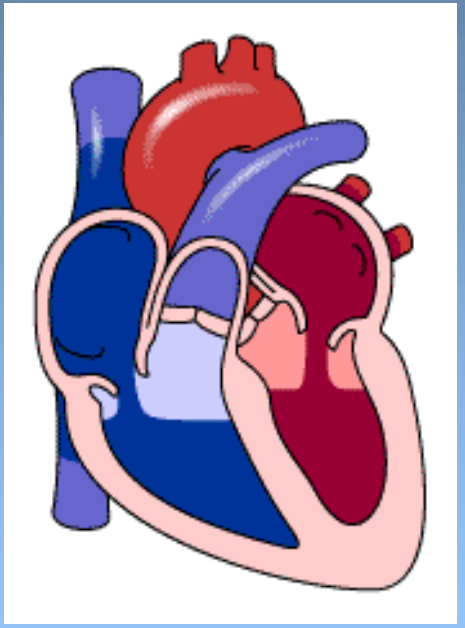




CARDIOPATÍAS NO CIANÓGENAS

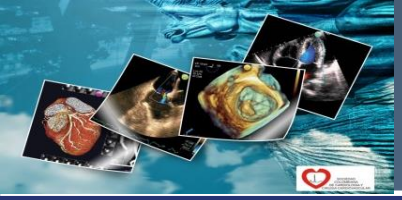
FLUJO PULMONAR AUMENTADO

-Ductus Arteriosus
-Comunicación Interventricular
-Comunicación Interauricular
-Canal Auriculoventricular
-Ventana Aortopulmonar



FLUJO PULMONAR NORMAL

-Estenosis Aórtica
-Coartación Aórtica
-Estenosis Mitral
-Interrupción del Arco Aórtico



CARDIOPATÍAS CIANÓGENAS

FLUJO PULMONAR AUMENTADO

-TGA
-DVAT
-Truncus Arteriosus
-Corazón Izquierdo Hipoplásico
-Ventrículo Único

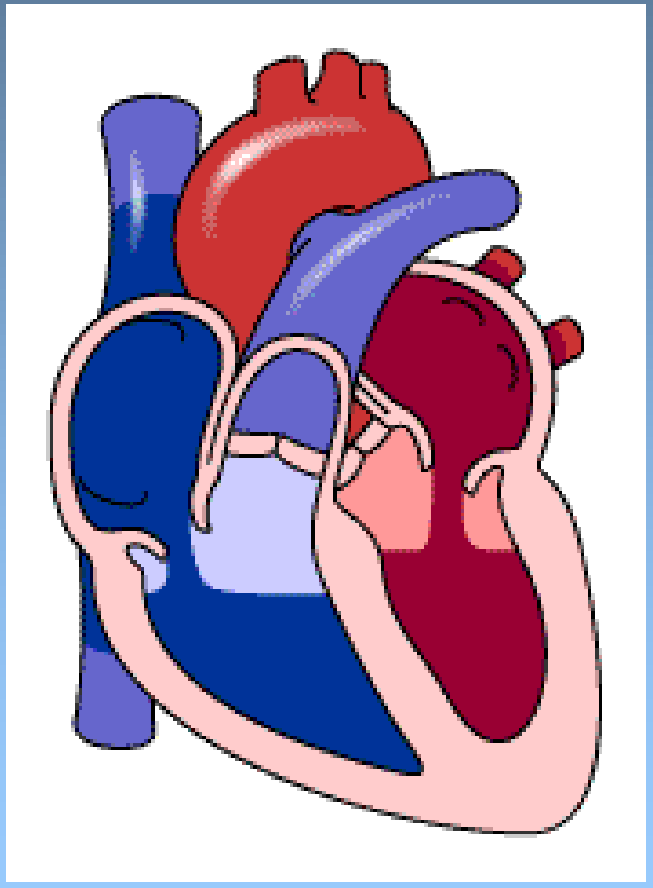
FLUJO PULMONAR DISMINUIDO

-T de Fallot
-Atresia Pulmonar
-Anomalía de Ebstein
-Estenosis Pulmonar
-Atresia Tricuspídea

CLASIFICACIÓN FISIOPATOLÓGICA

- **NO CIANÓGENAS:**
  - **1-Cortocircuitos de izquierda a derecha:**
    - **-Dependientes.**
    - **-Independientes u Obligados.**
  - **2-Obstructivas:**
    - **Tractos de salida.**
    - **Tractos de entrada.**

- **CIANÓGENAS:**
  - **1-Cortocircuitos de derecha a izquierda.**
  - **2-Fisiología de transposición.**
  - **3-Situaciones de mezcla obligada.**



CLASIFICACIÓN DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

- **NO CIANÓGENAS:**
  - **1- Cortocircuitos de izquierda a derecha:**

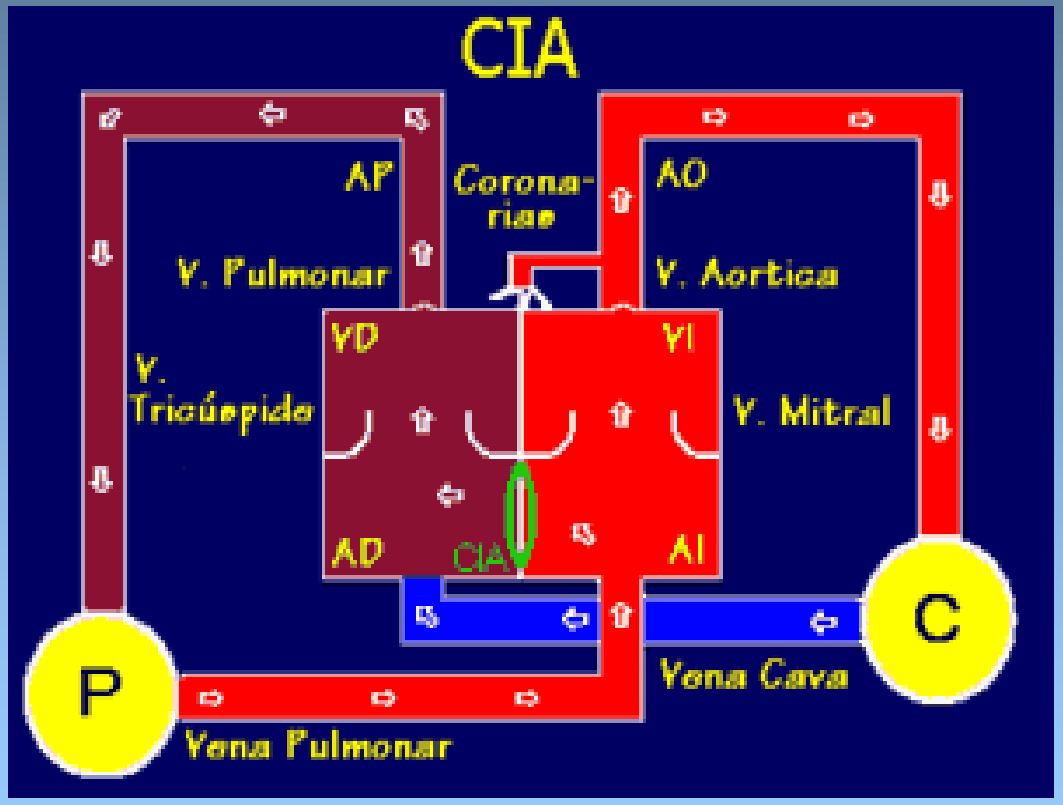
    -Dependientes de relación entre RVP y RVS → CIA, CIV, DAP, Canal AV completo y Ventana Aortopulmonar

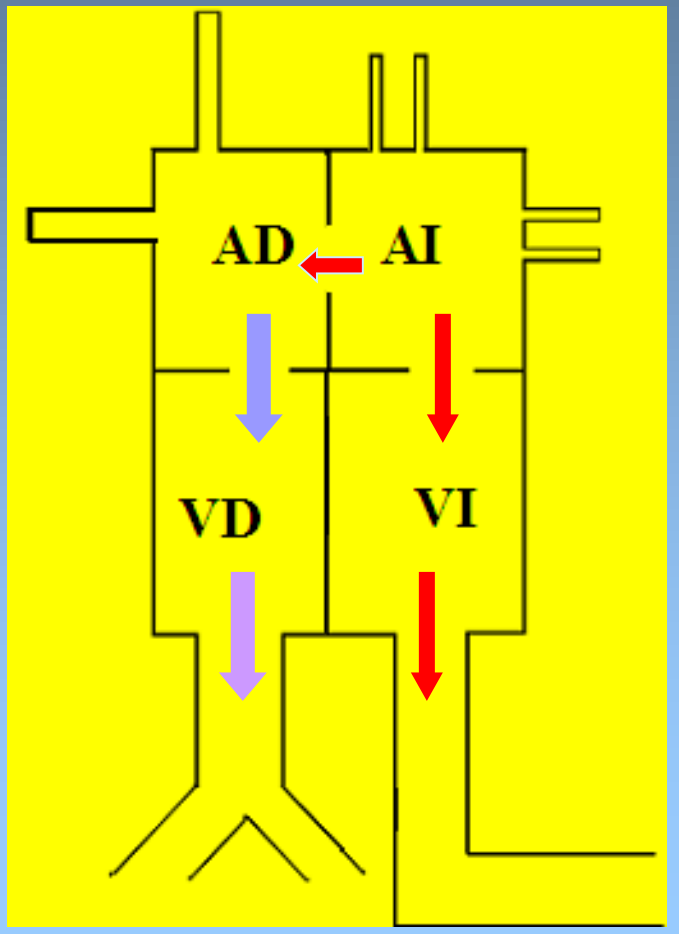
    -Obligados o independientes de la relación RVP y RVS

    → comunicaciones entre el VI y la AD (tipo Gerbode) o en canal AV parcial (jet de insuficiencia se dirije a AD)

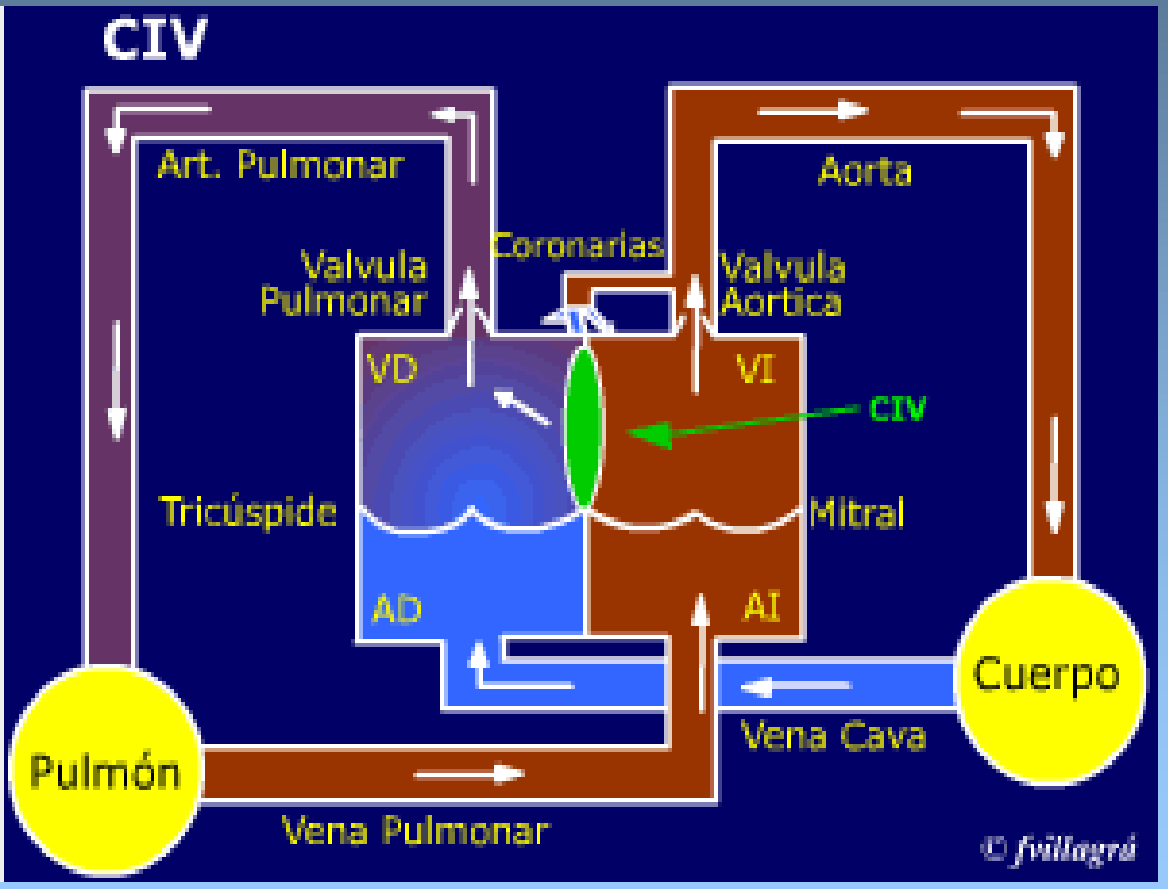
    →Fístulas arteriovenosas y las fístulas coronarias.

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR

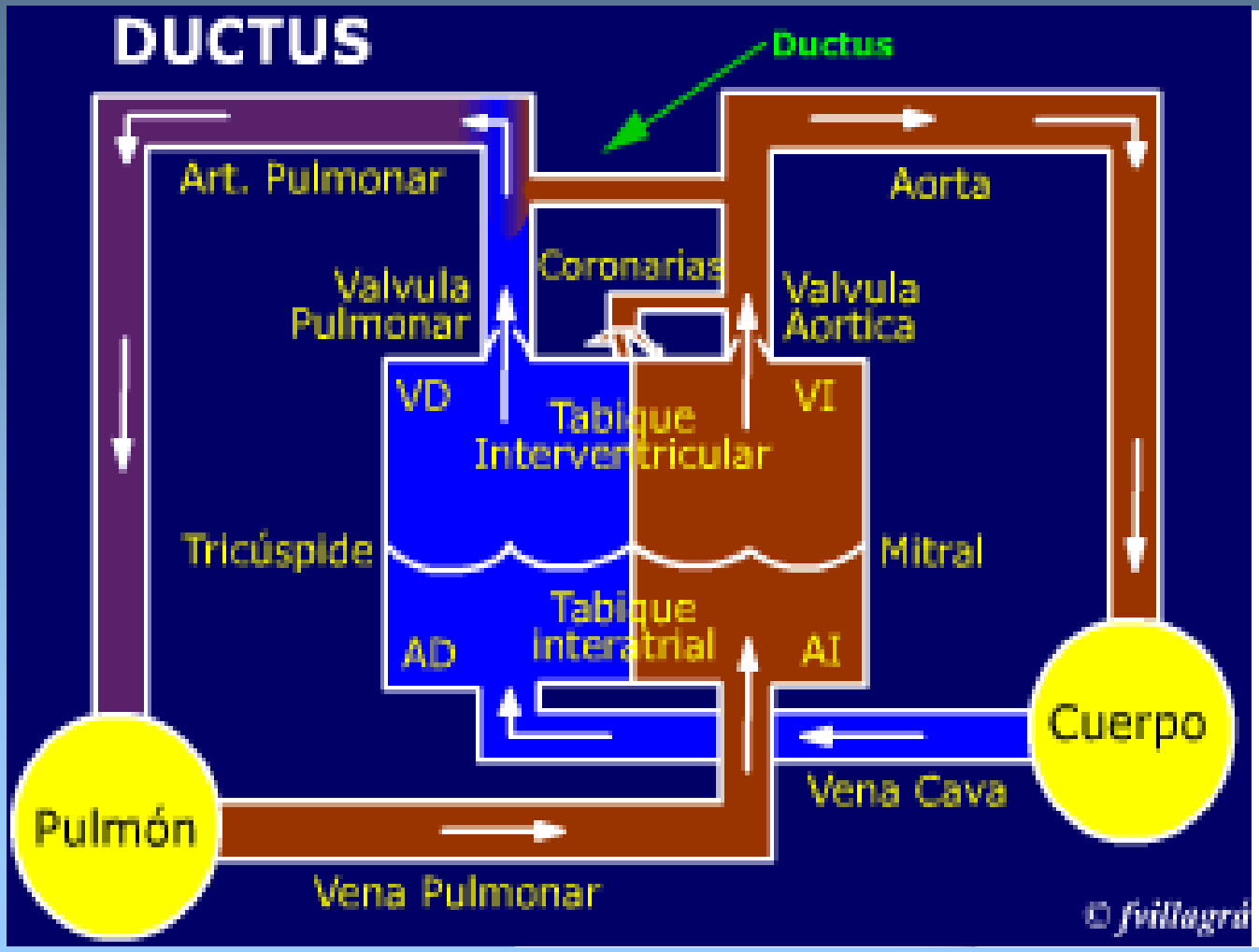


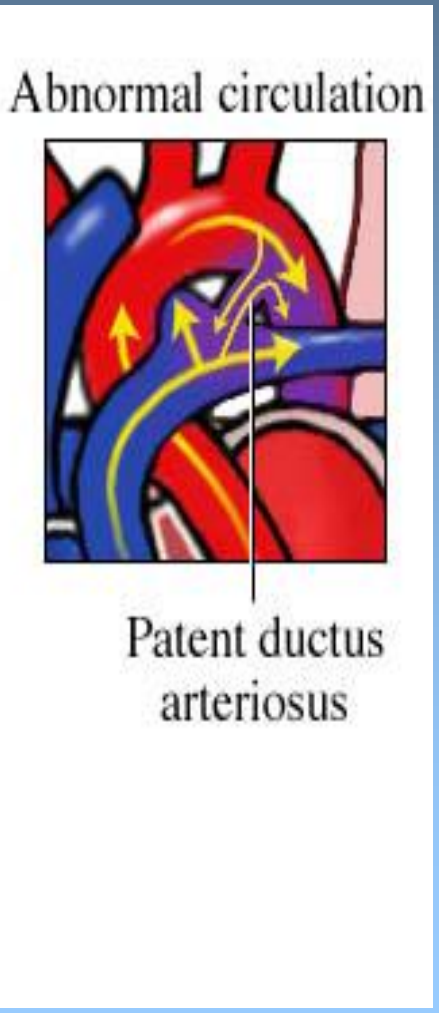


COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR



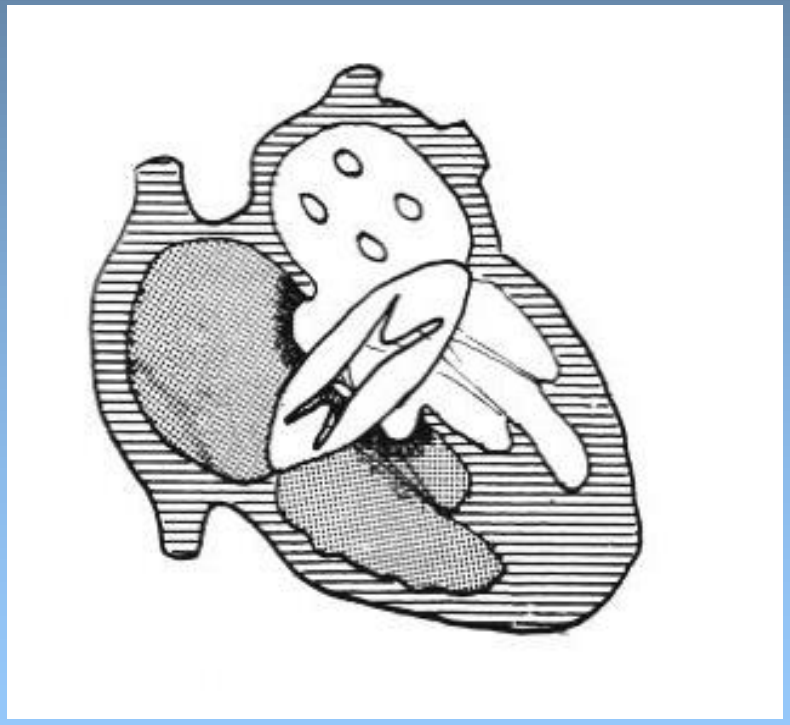
DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE

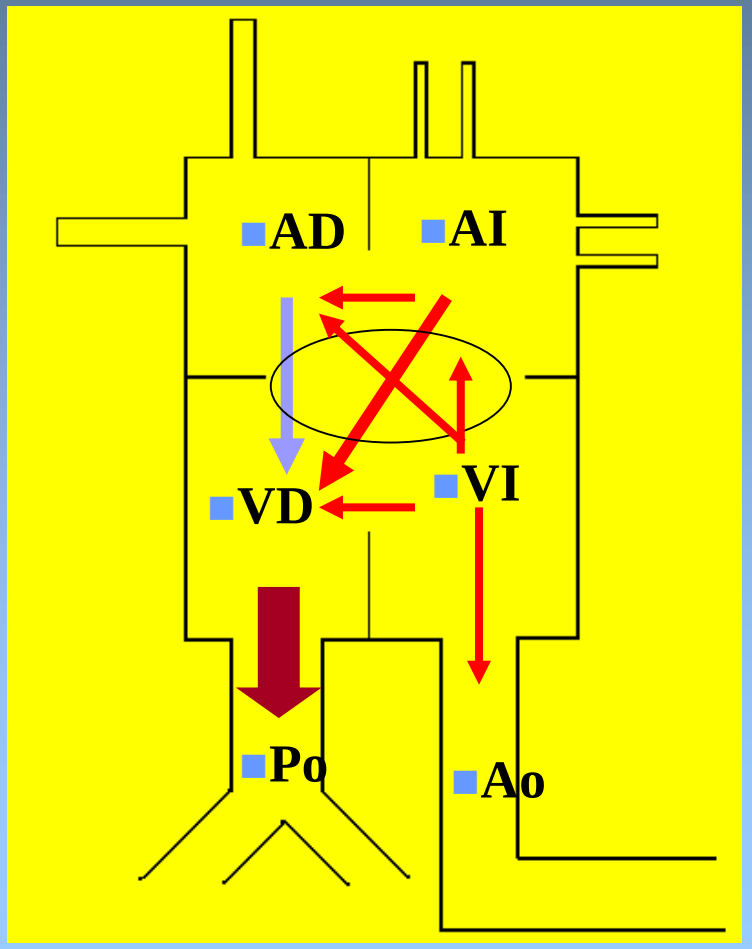




p.a.L

CANAL AURICULOVENTRICULAR





VENTANA AORTOPULMONAR

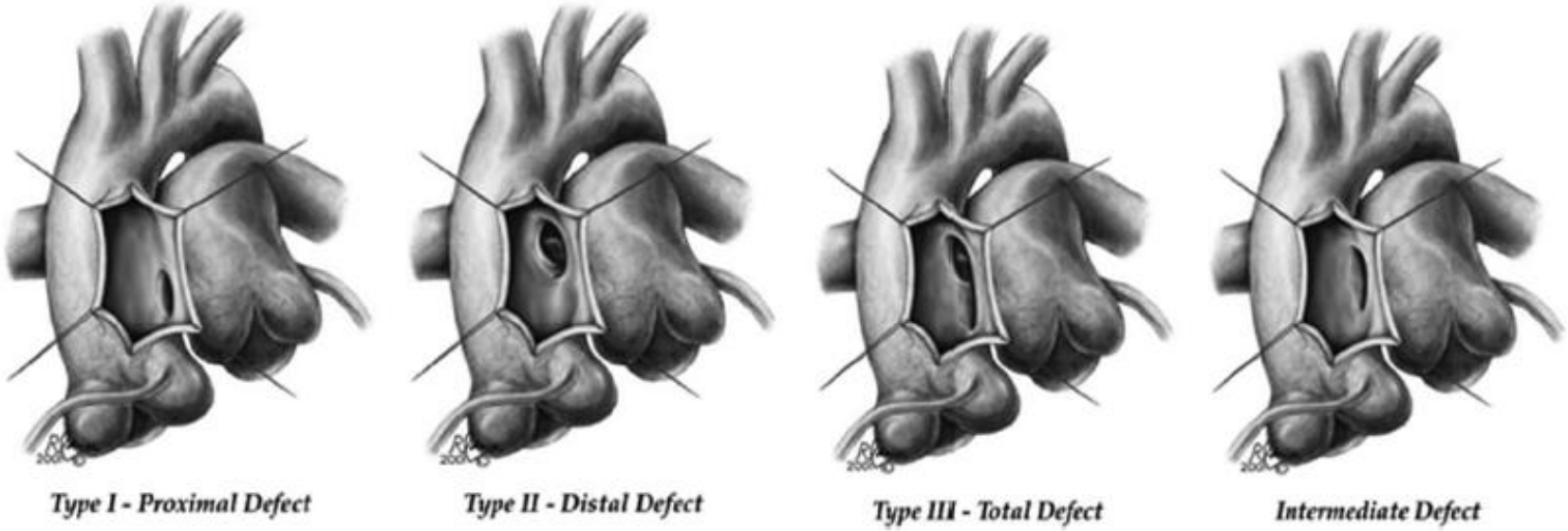
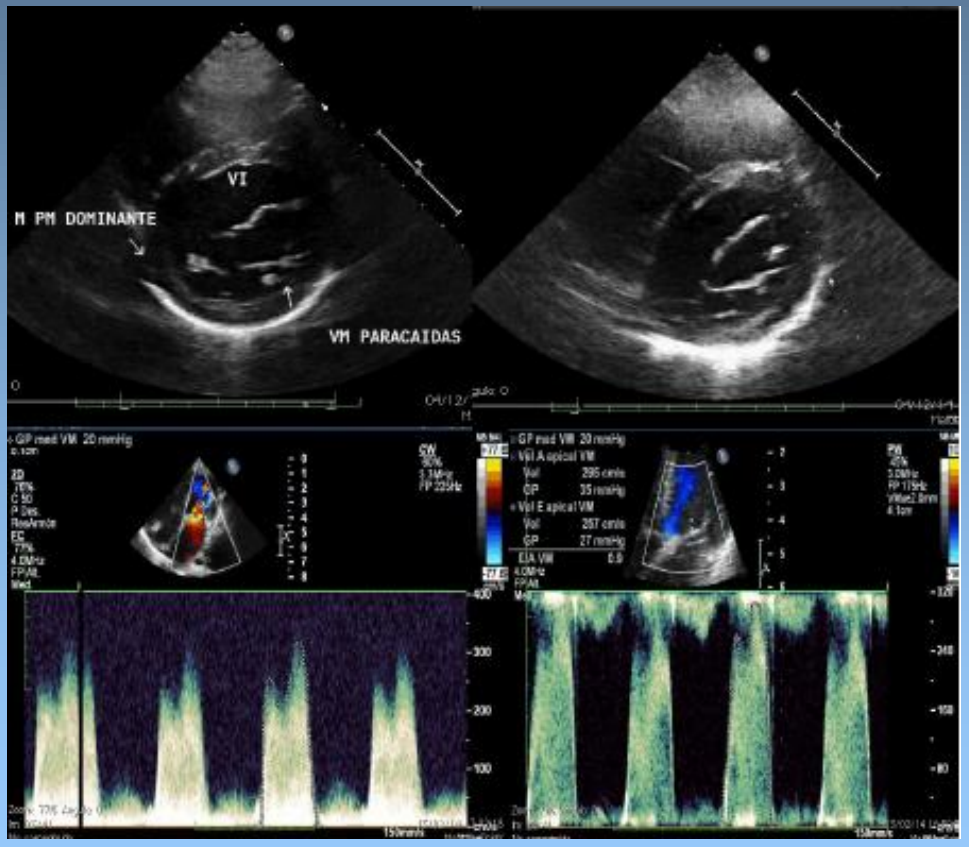


Figure 1 The Society of Thoracic Surgeons classification of aortopulmonary window. (Reprinted from Eur J Cardiothorac Surg, vol 21, Backer CL, Mavroudis C, pp 773-779, 202, with permisison from Elseiver.[4])

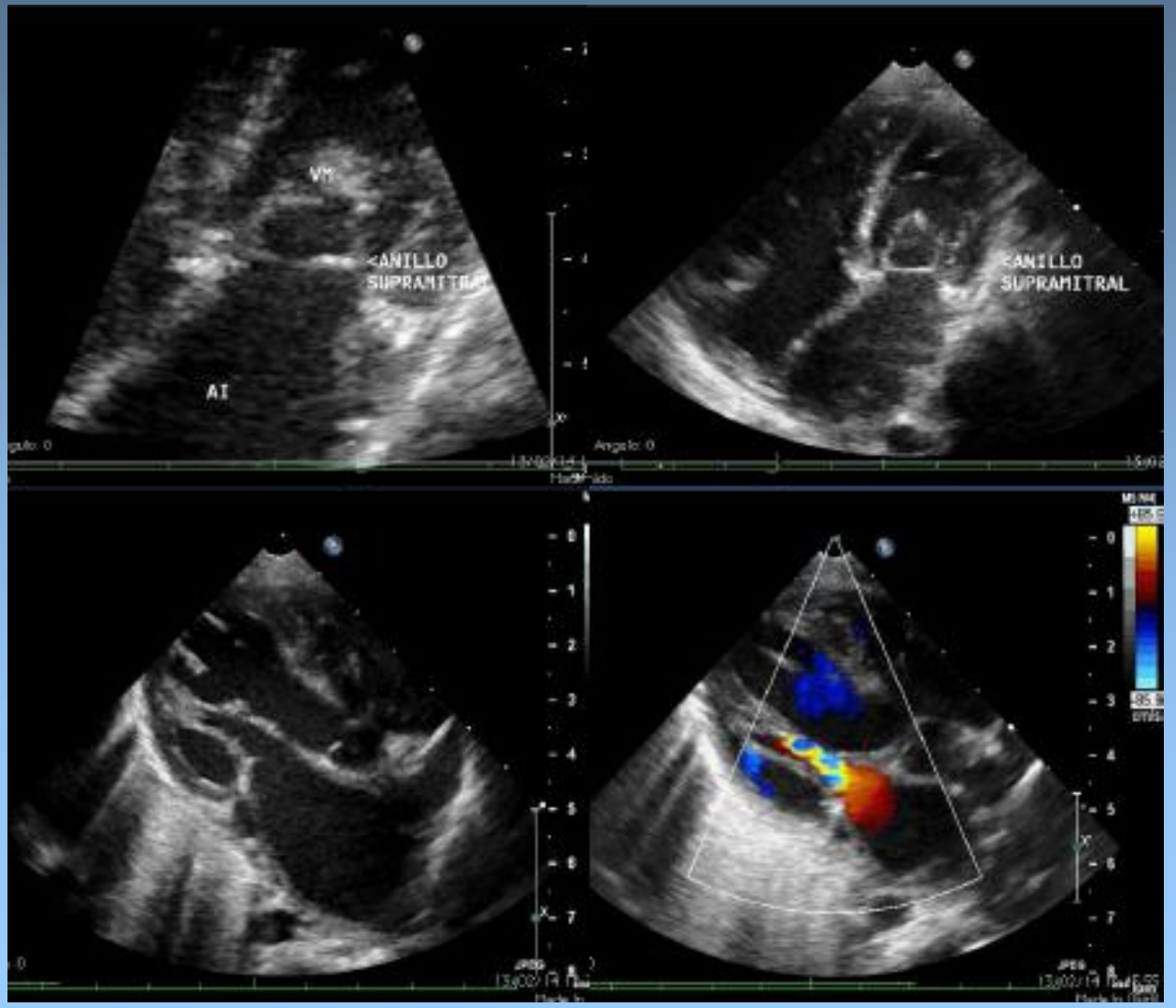
CARDIOPATÍAS NO CIANÓGENAS OBSTRUCTIVAS

TRACTOS DE ENTRADA

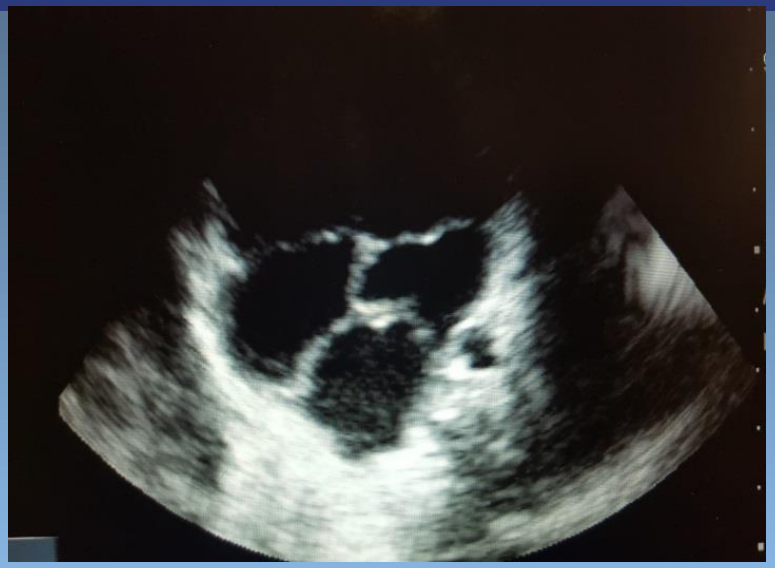
- Estenosis Valvular Mitral (pe VM en paracaídas, subvalvular o supravalvular.
- Cor Triatriatum
- Estenosis Valvular Tricuspídea

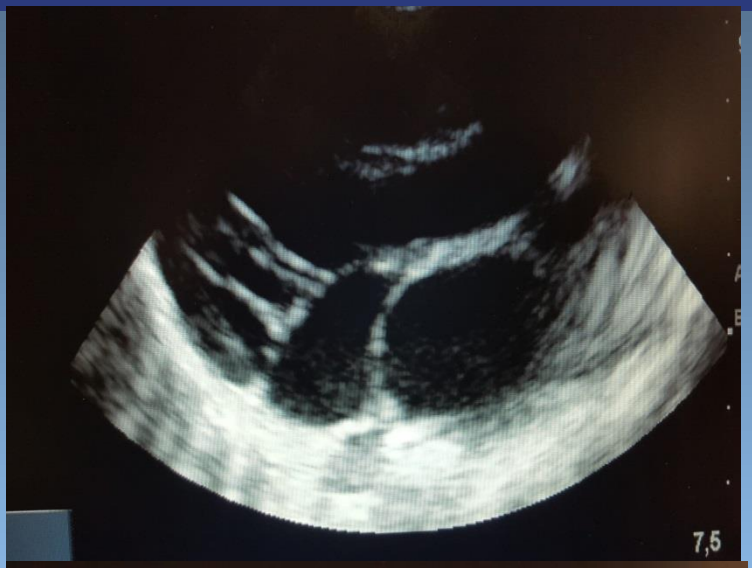


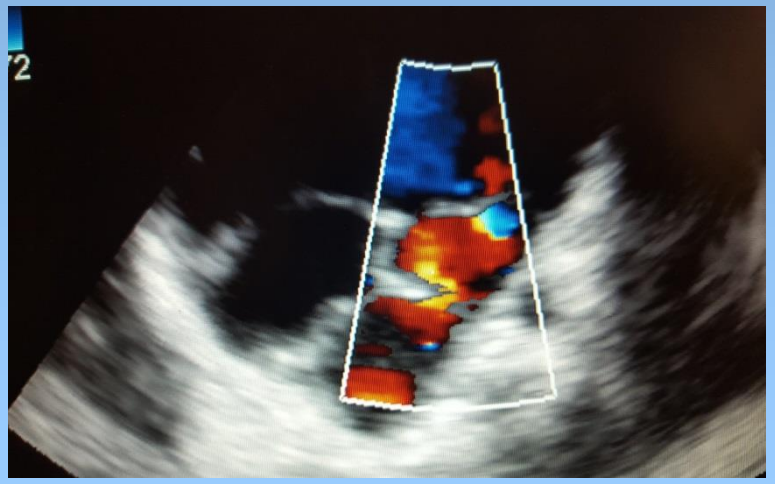
MEMBRANA SUPRAMITRAL

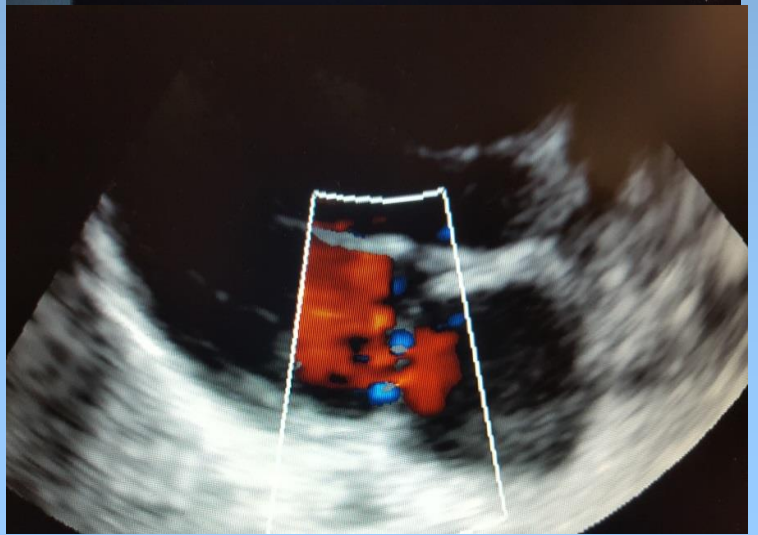


COR TRIATRIATUM SINISTER

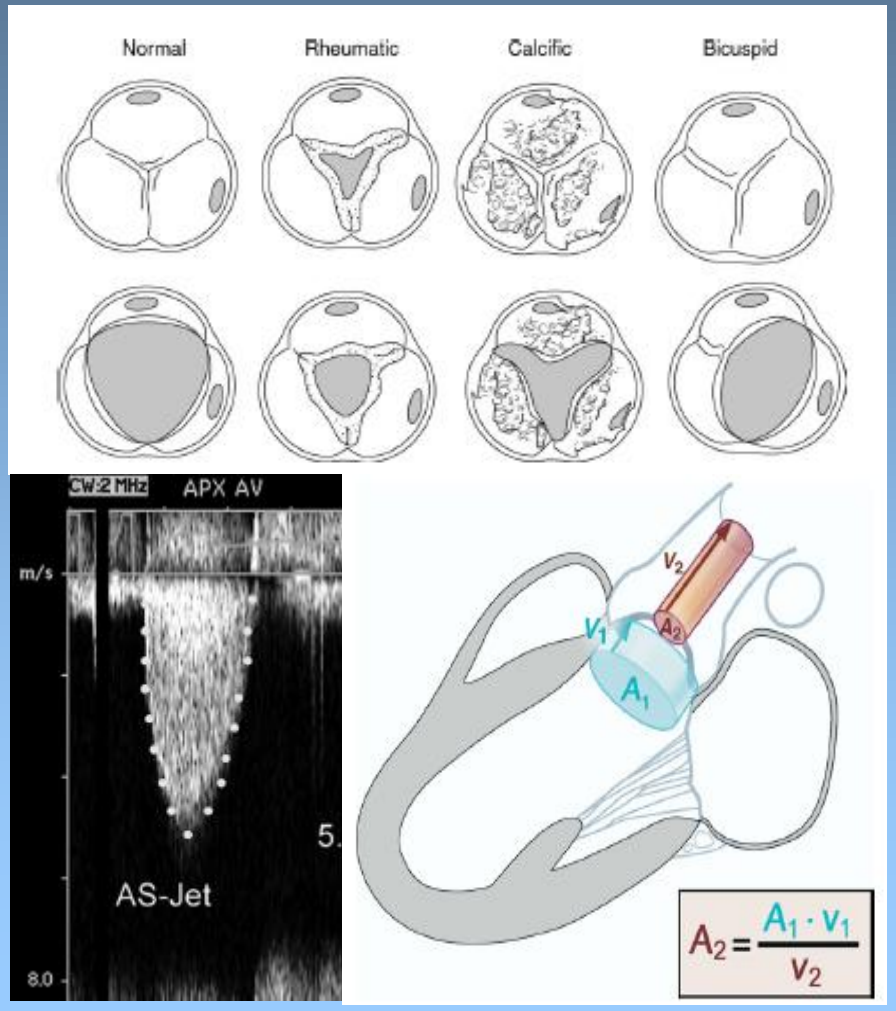








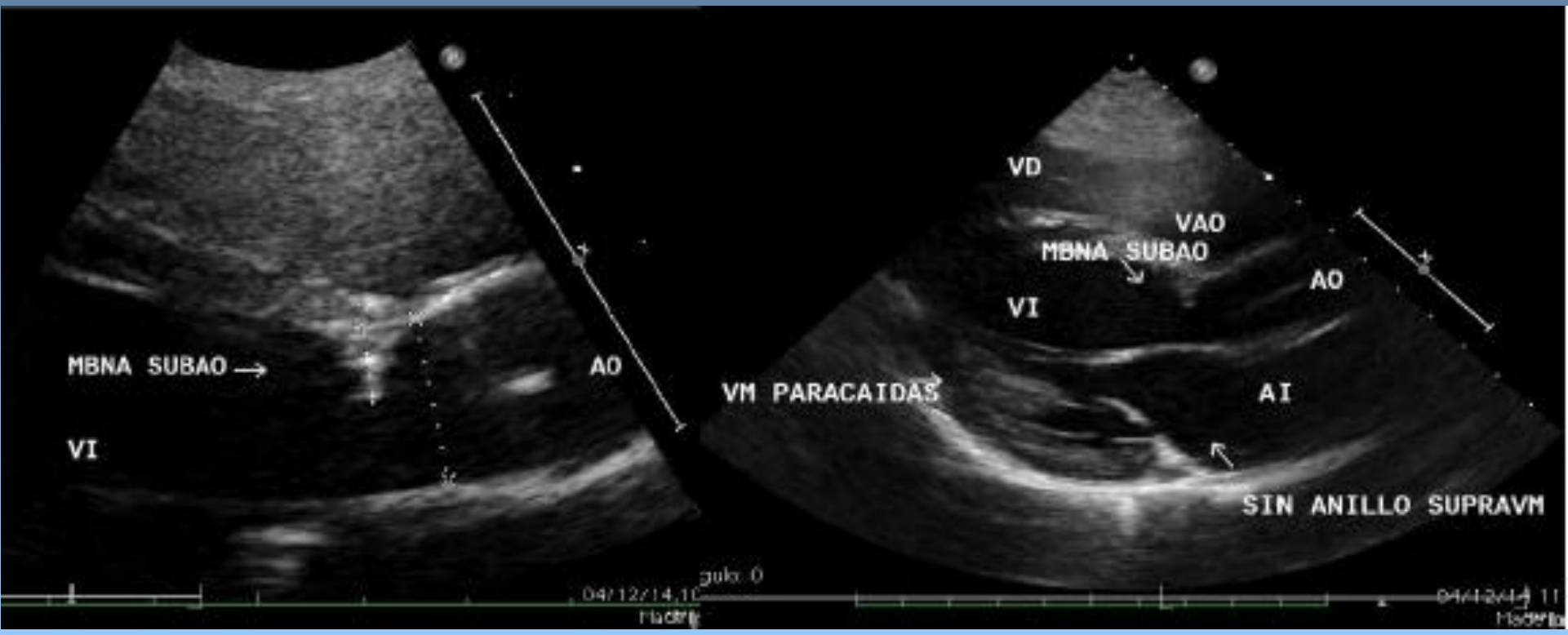
CARDIOPATÍAS NO CIANÓGENAS OBSTRUCTIVAS



TRACTOS DE SALIDA:

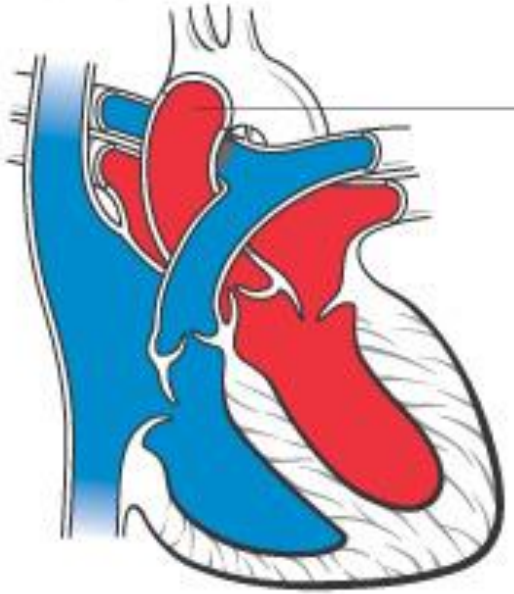
- Estenosis valvular aórtica, subvalvular o supravalvular.
- Estenosis valvular pulmonar, subvalvular (infundibular) o supravalvular.
- Estenosis periférica de ramas pulmonares

ESTENOSIS SUBAÓRTICA

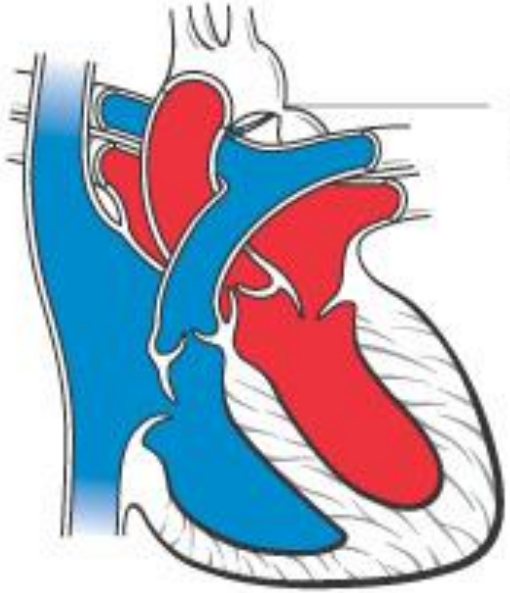


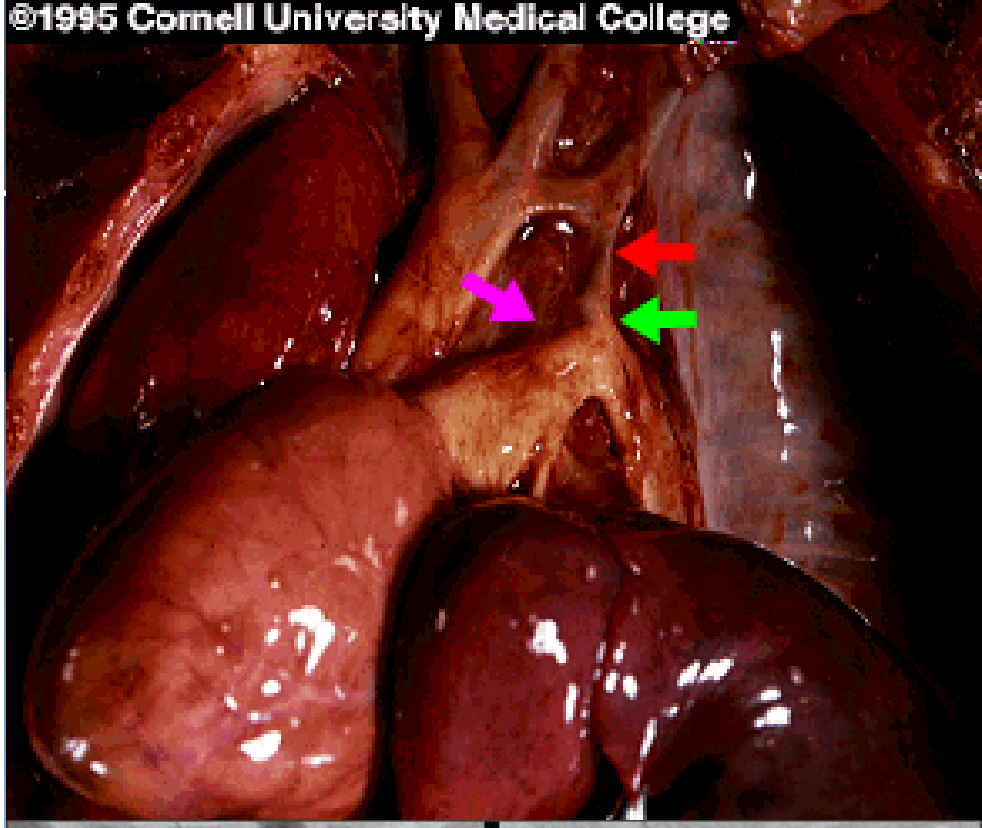
Coartación de la aorta

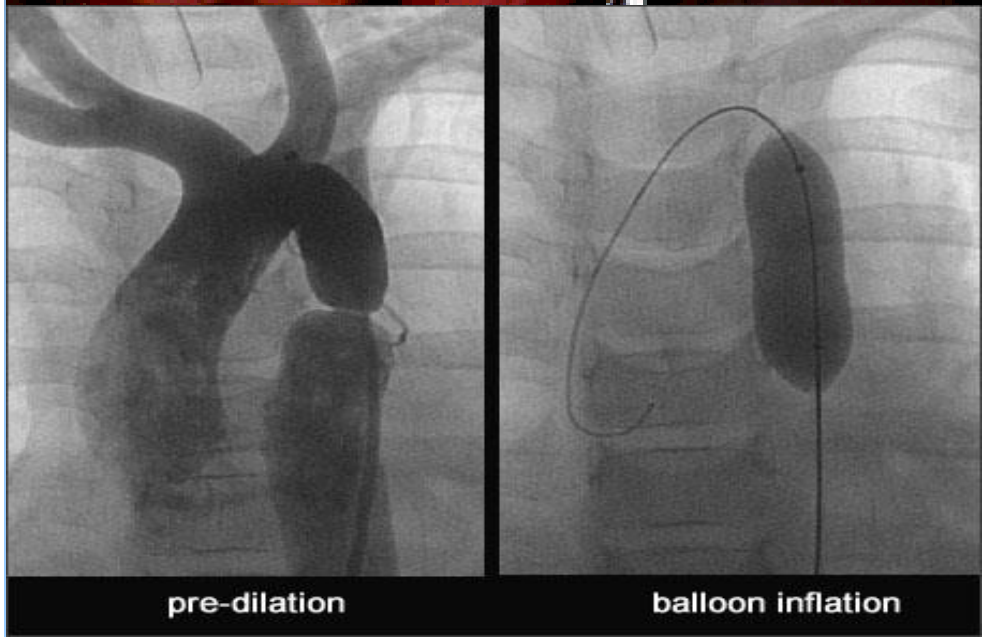
Corazón Normal

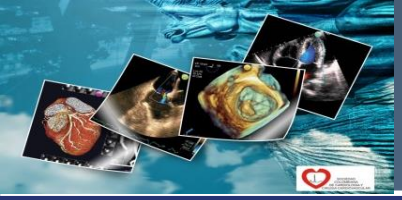


Defecto



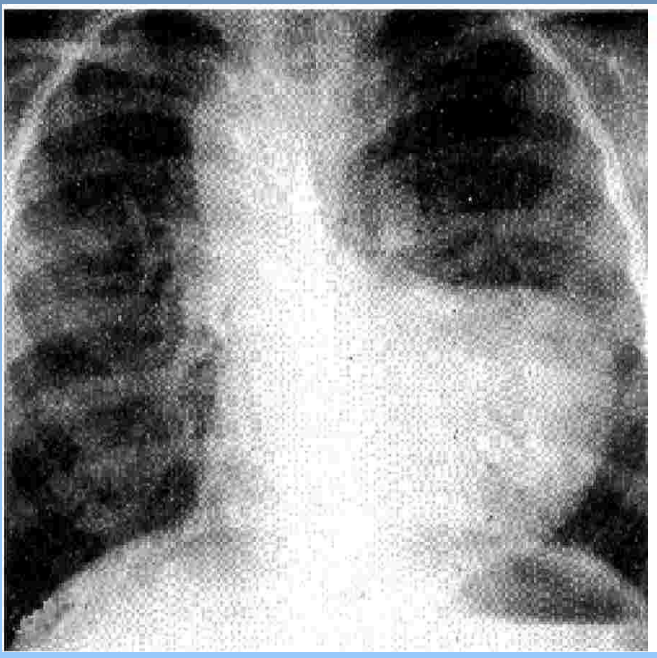


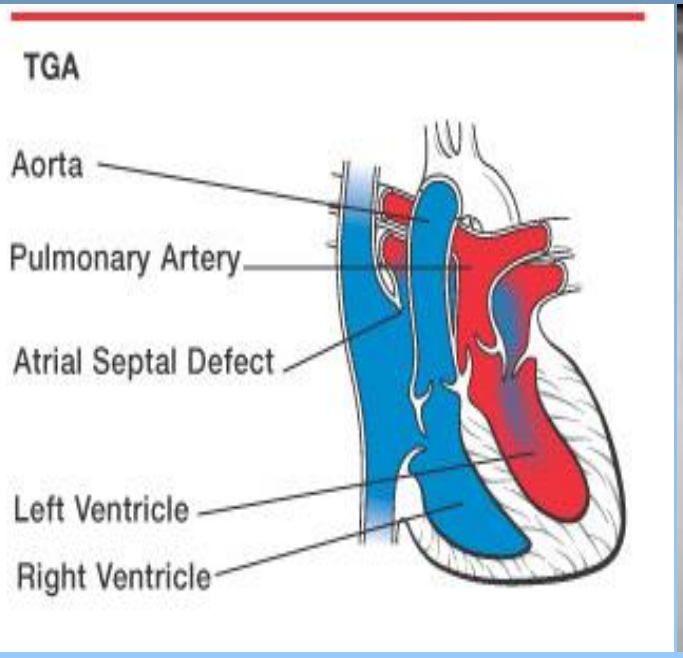




CARDIOPATÍAS CIANÓGENAS

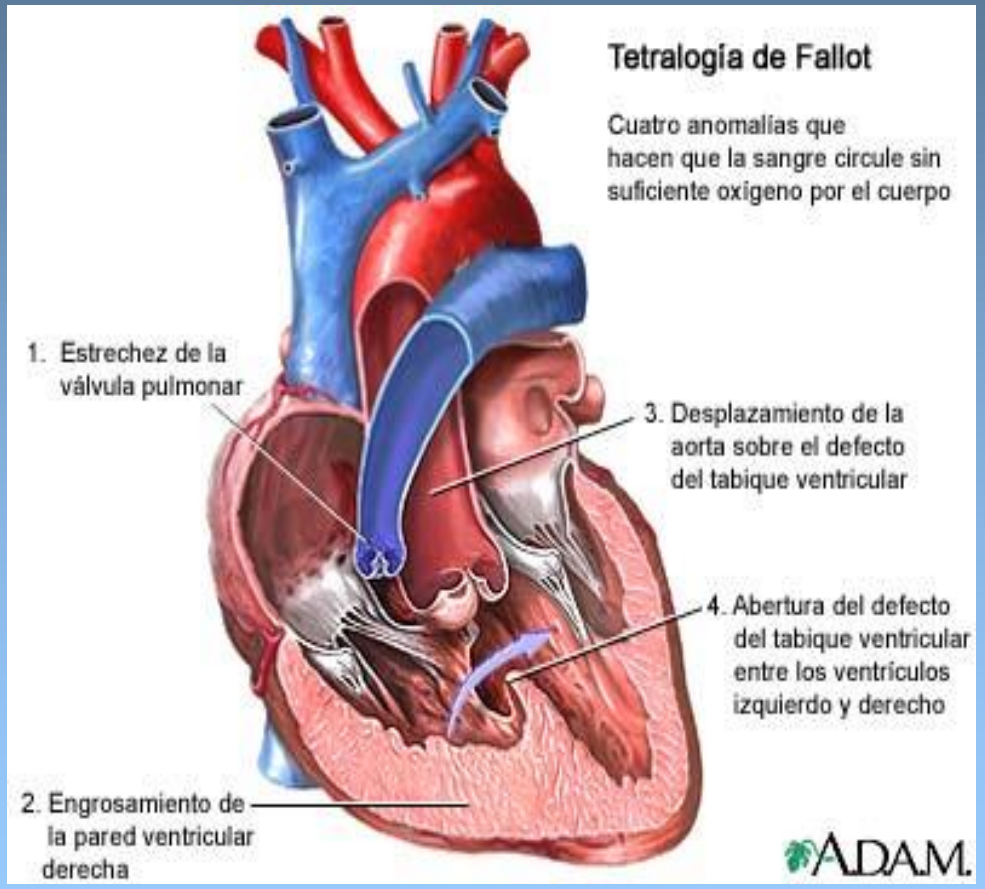
1-Cortocircuitos de derecha a izquierda.
2-Fisiología de transposición.
3-Situaciones de mezcla obligada.



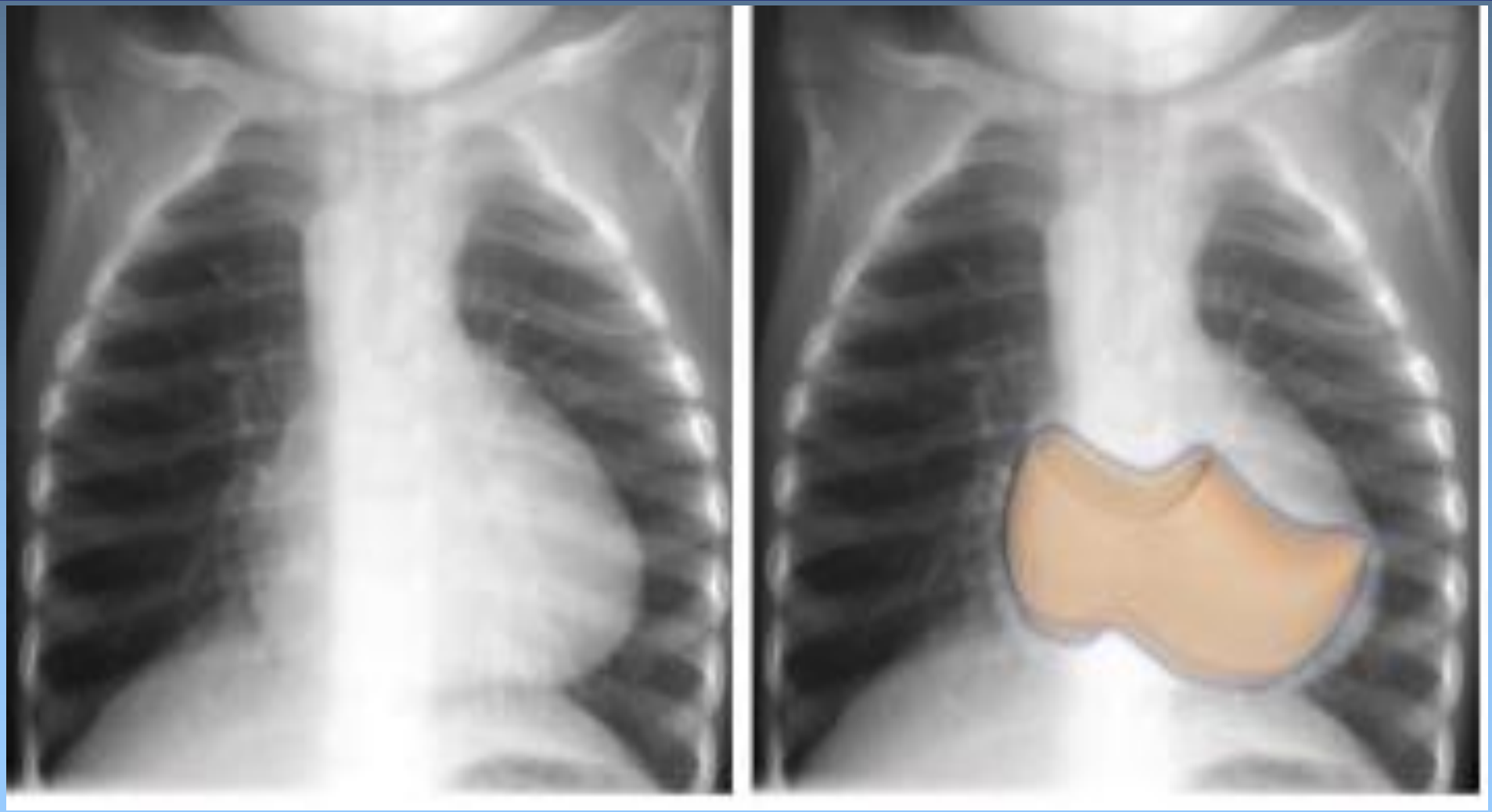


- **T. de Fallot**
- **D - TGA**
- **DVPAT**

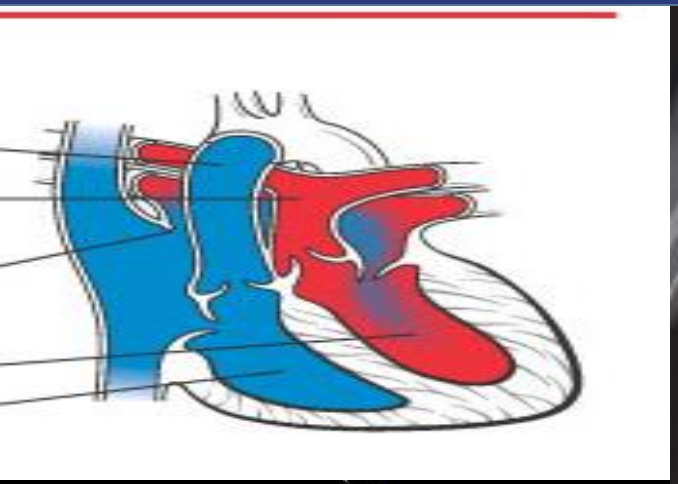
TETRALOGÍA DE FALLOT

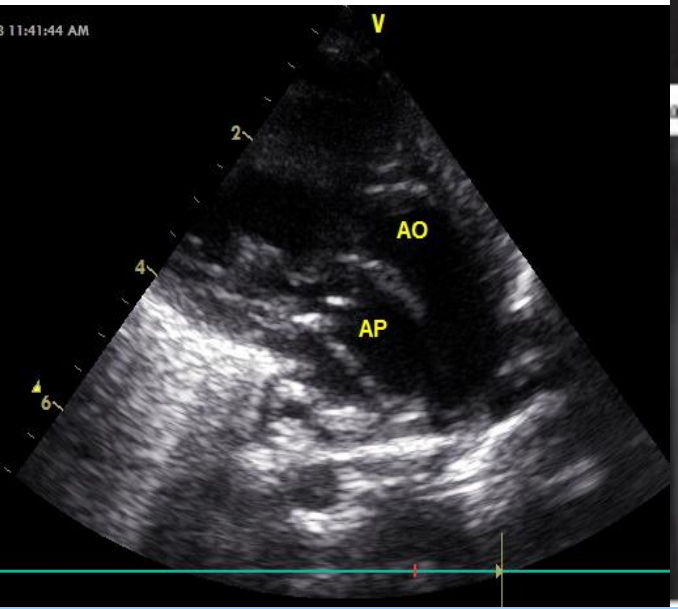


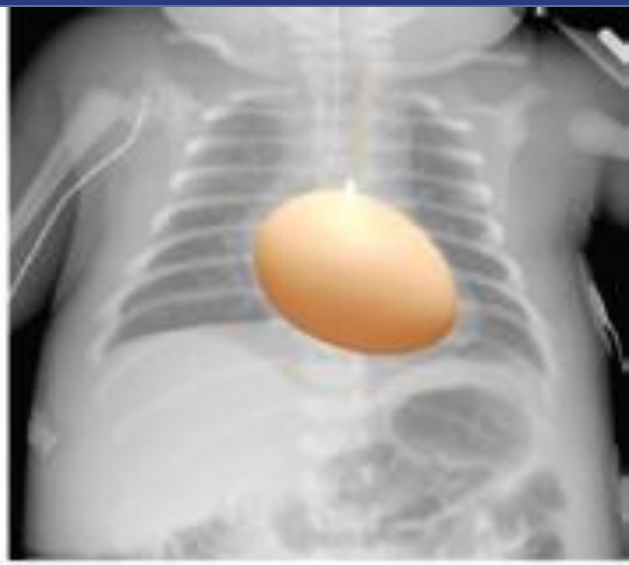
TETRALOGÍA DE FALLOT



TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS







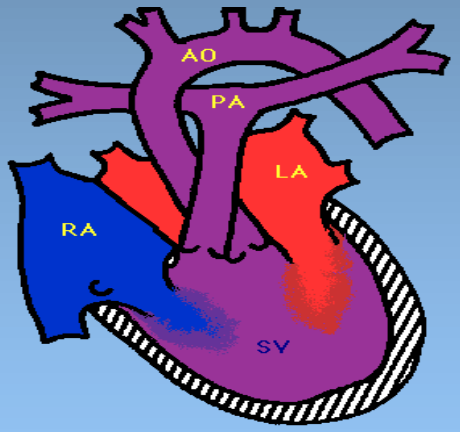
a.

b.

CIANÓGENAS – SITUACIÓN DE MEZCLA OBLIGADA

1-Nivel Auricular

- **Anomalía total del retorno venoso pulmonar**
- **Aurícula única**

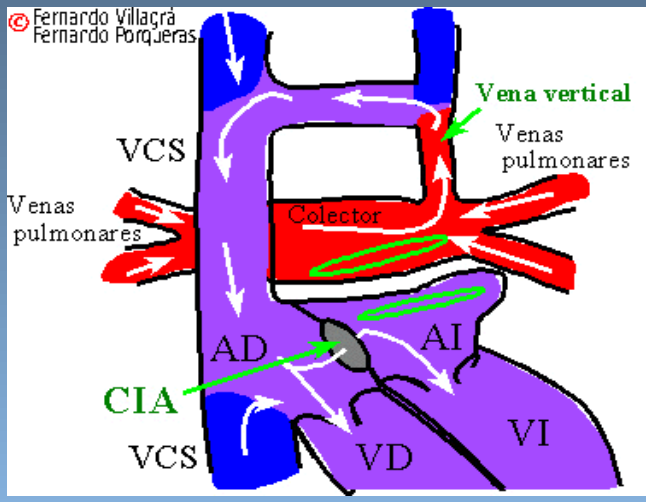


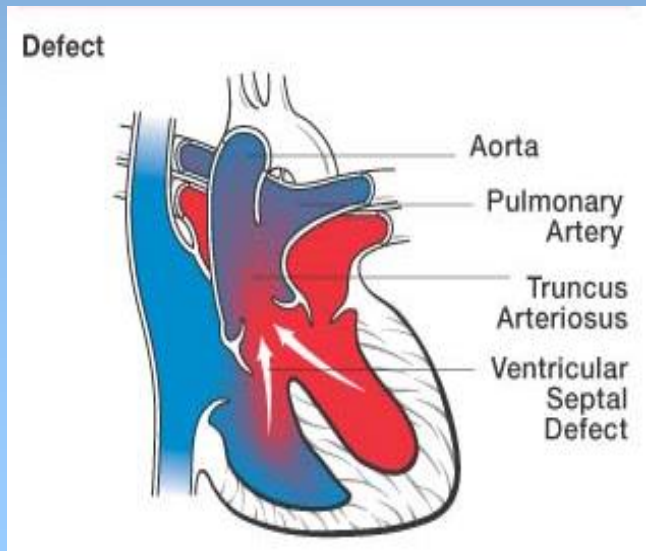
2-Nivel Ventricular

- **Ventrículo único**

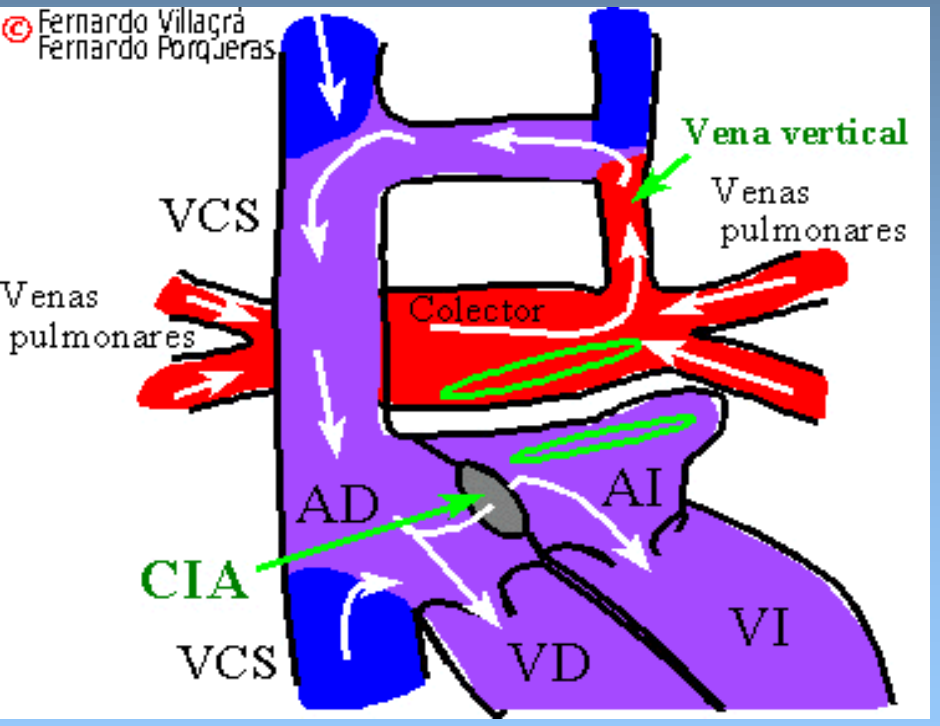
3-Nivel Arterial

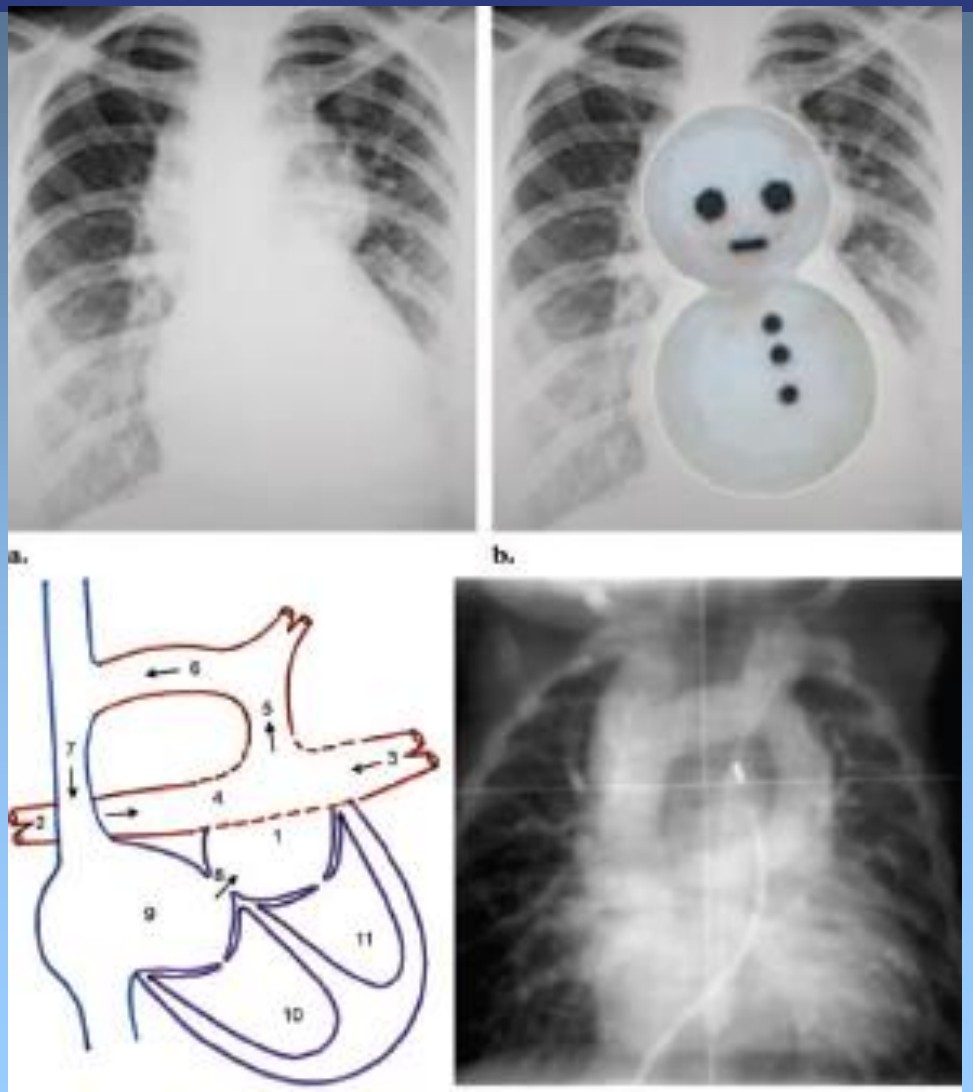
- **Truncus Arteriosus**
- **Corazón con salida única por Atresia Pulmonar o por Atresia Aórtica**



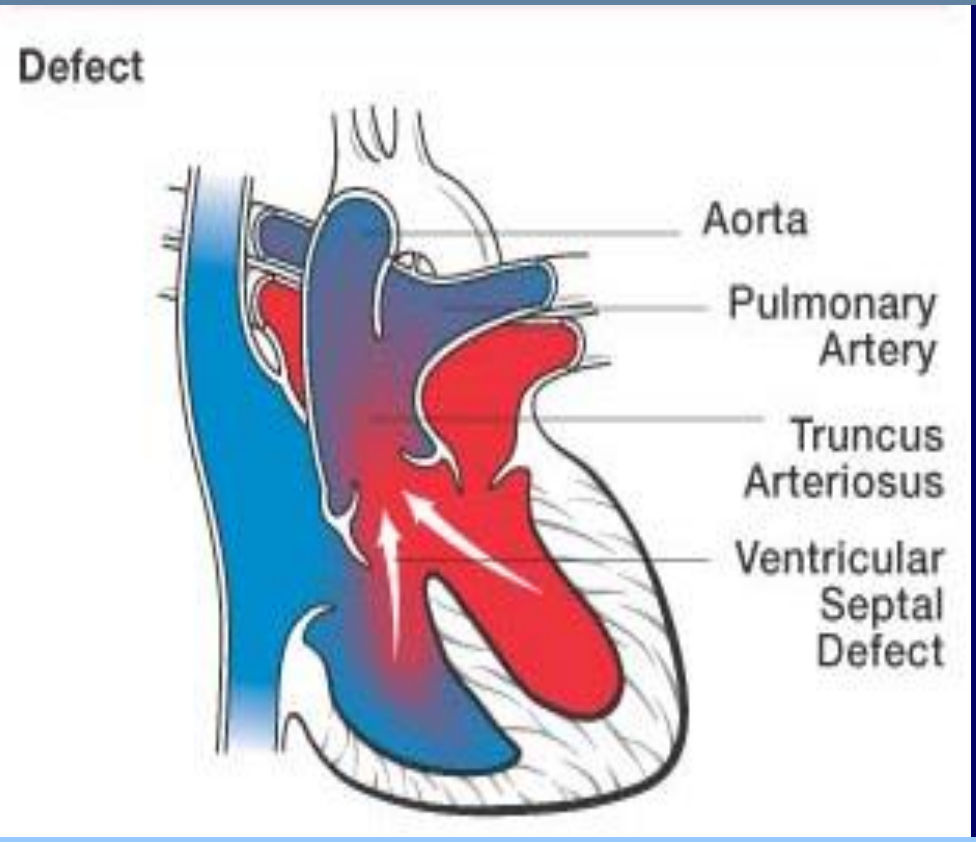


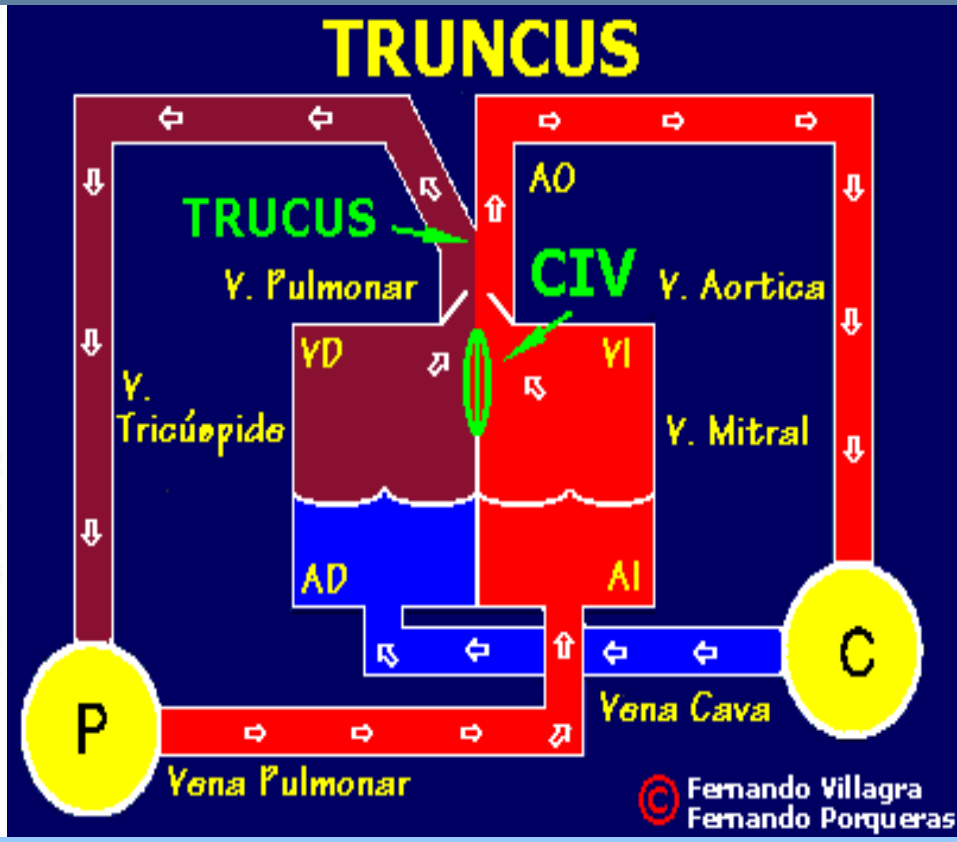
ANOMALÍA TOTAL DEL RETORNO VENOSO PULMONAR

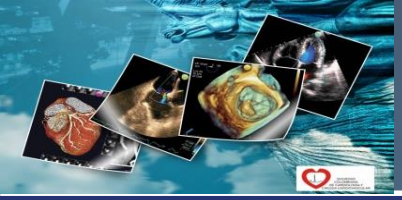




TRUNCUS ARTERIOSUS

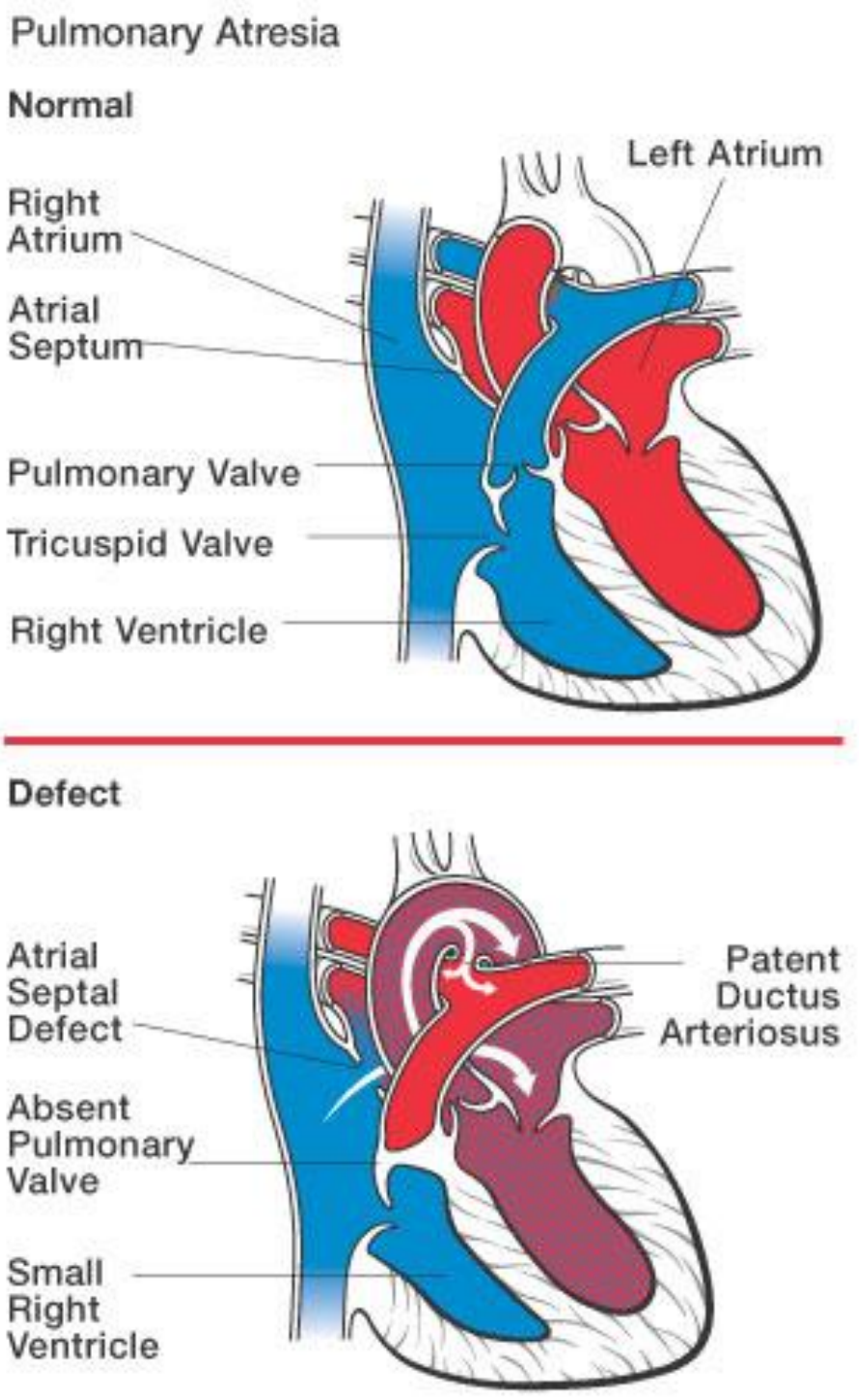




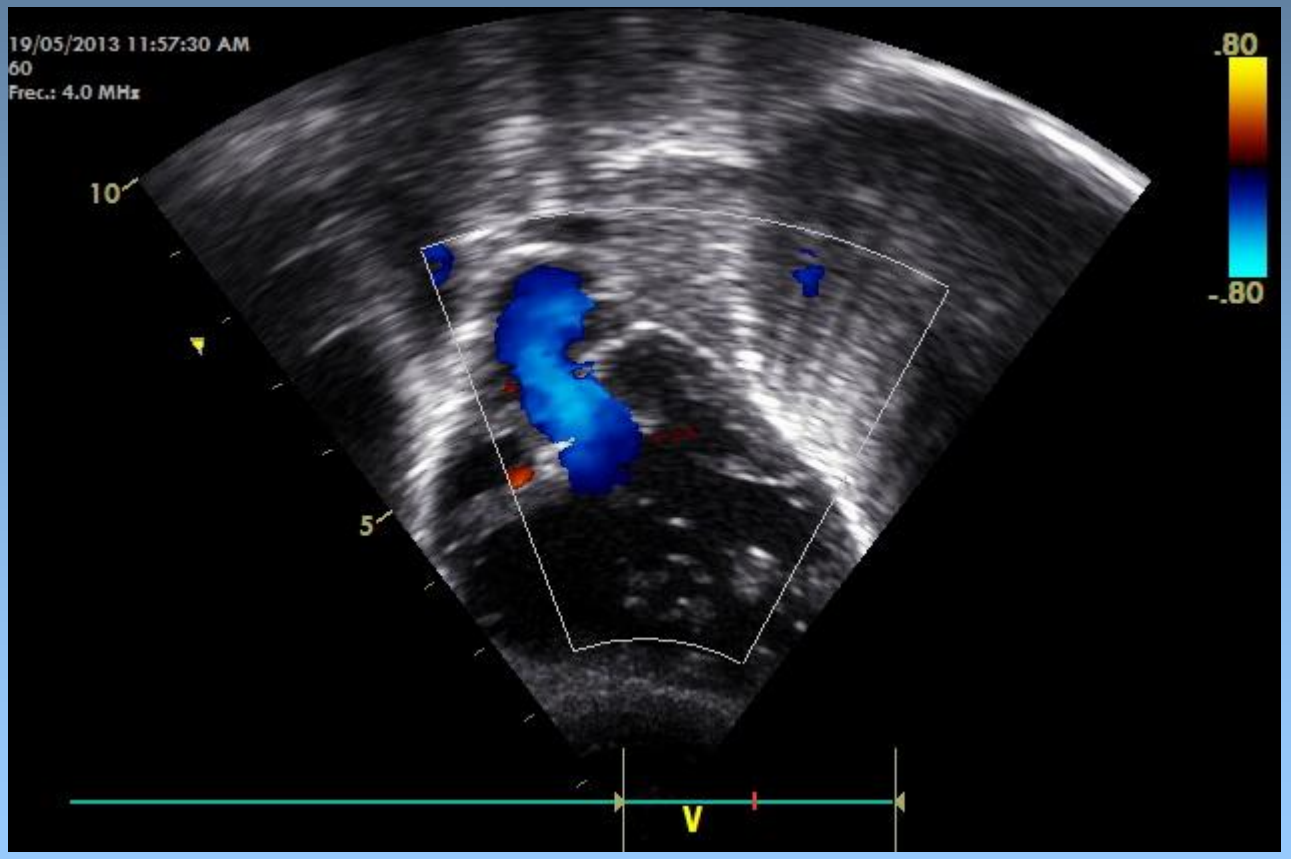


Atresia pulmonar

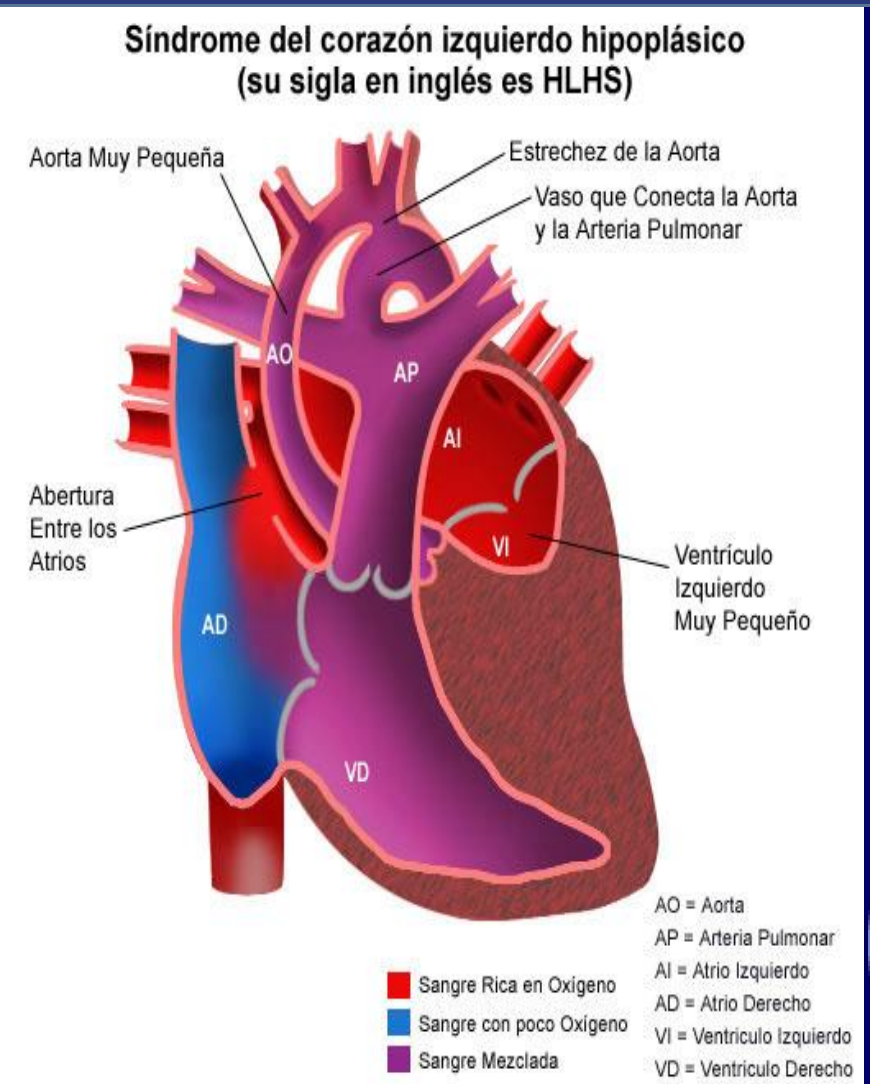
- Con septum intacto
- Con comunicación interventricular

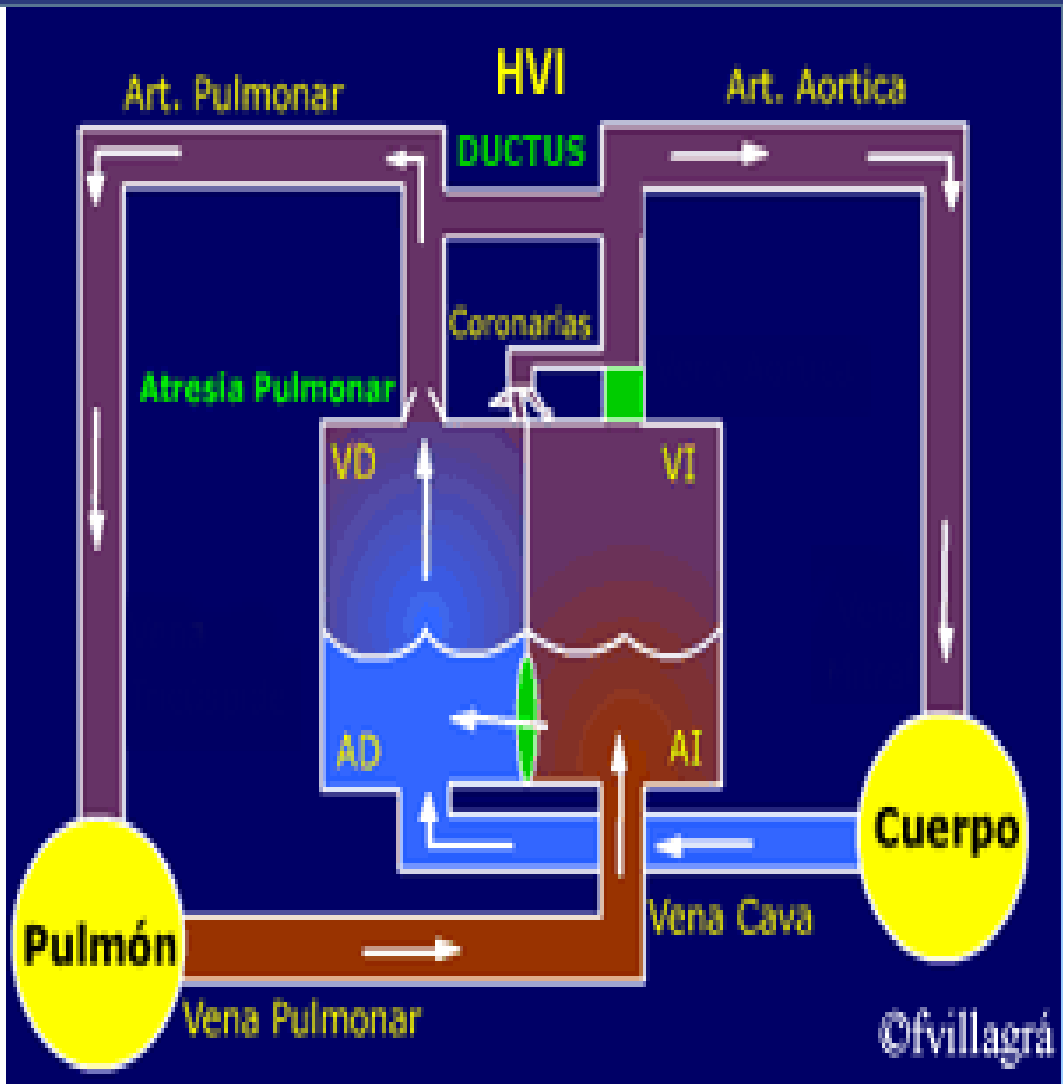


VENTRÍCULO ÚNICO – SALIDA ÚNICA AÓRTICA

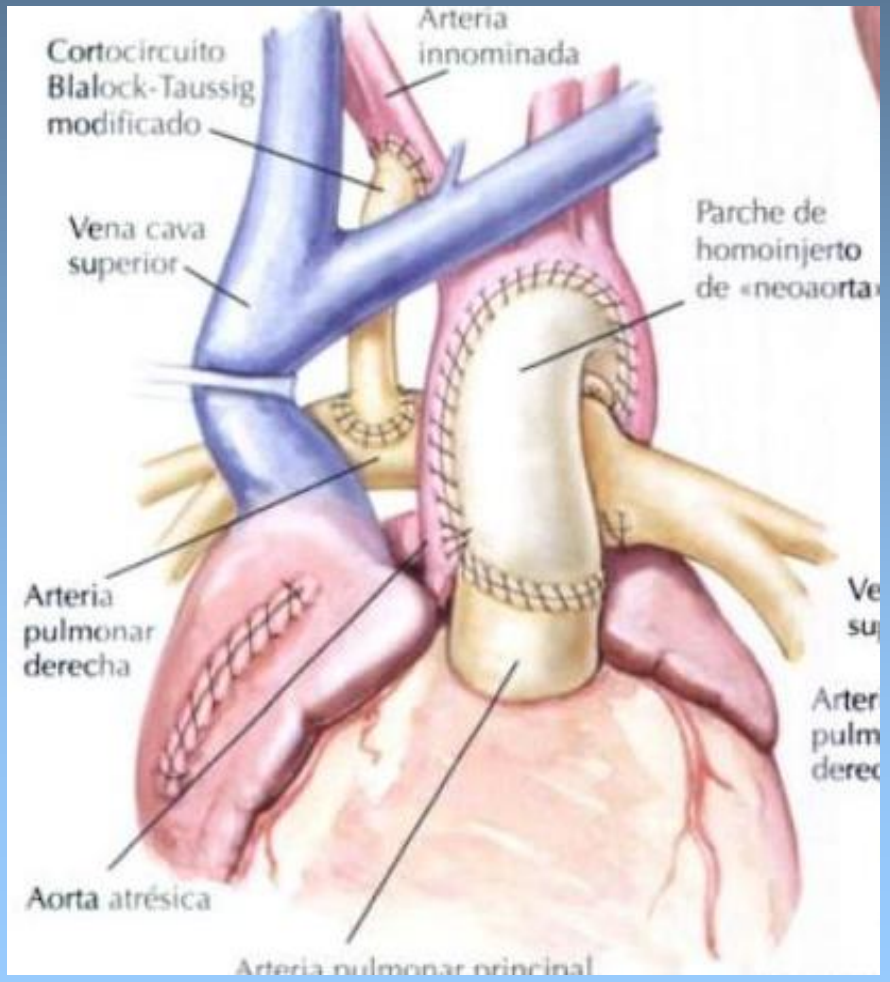


SINDROME DE CORAZÓN IZQUIERDO HIPOPLÁSICO

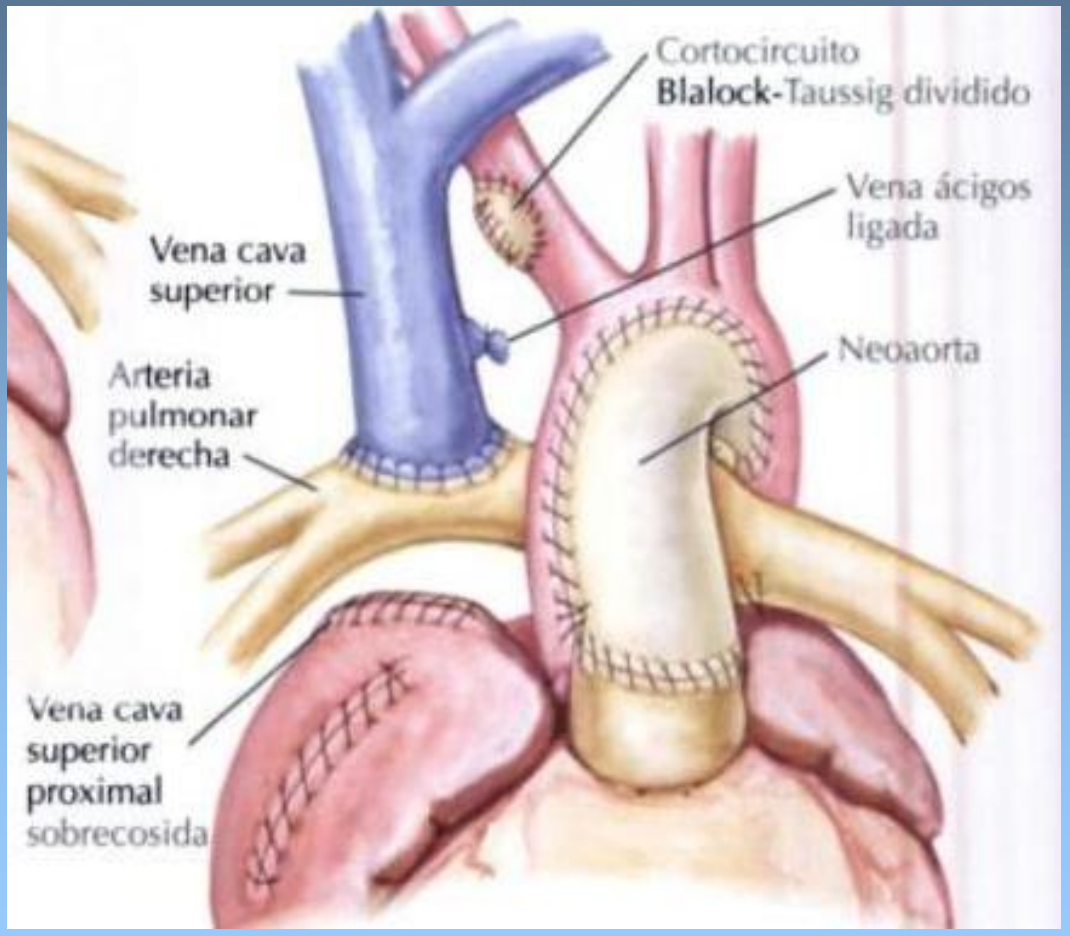




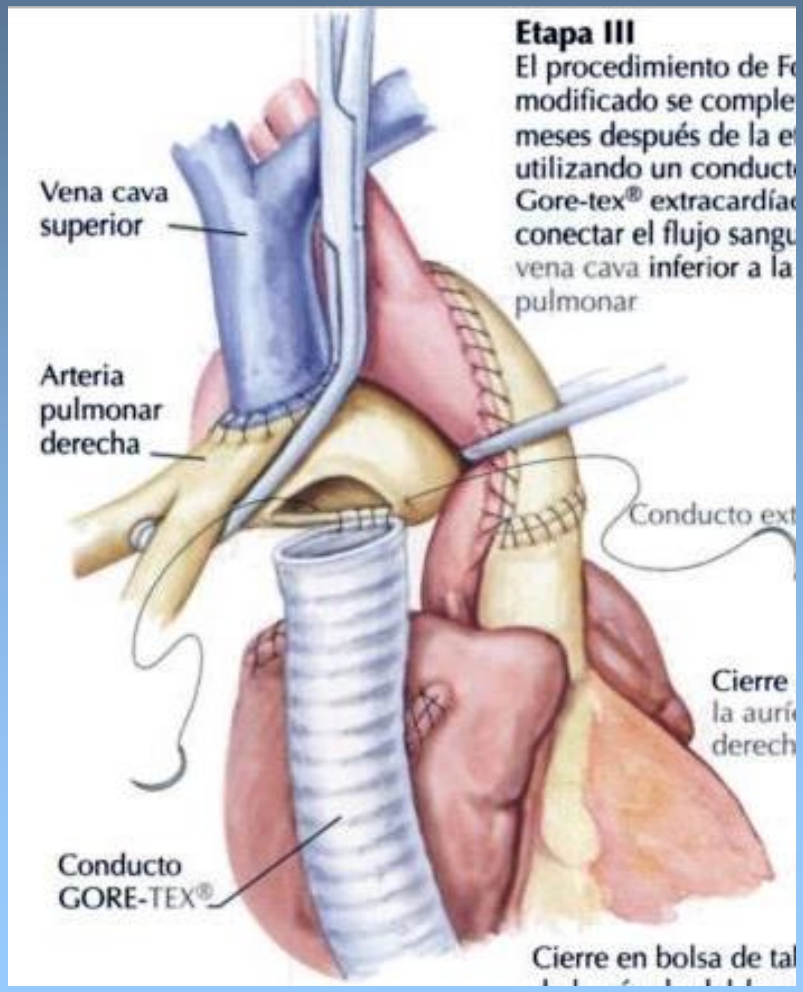
SCIH – NORWOOD CLASICO ESTADIO I

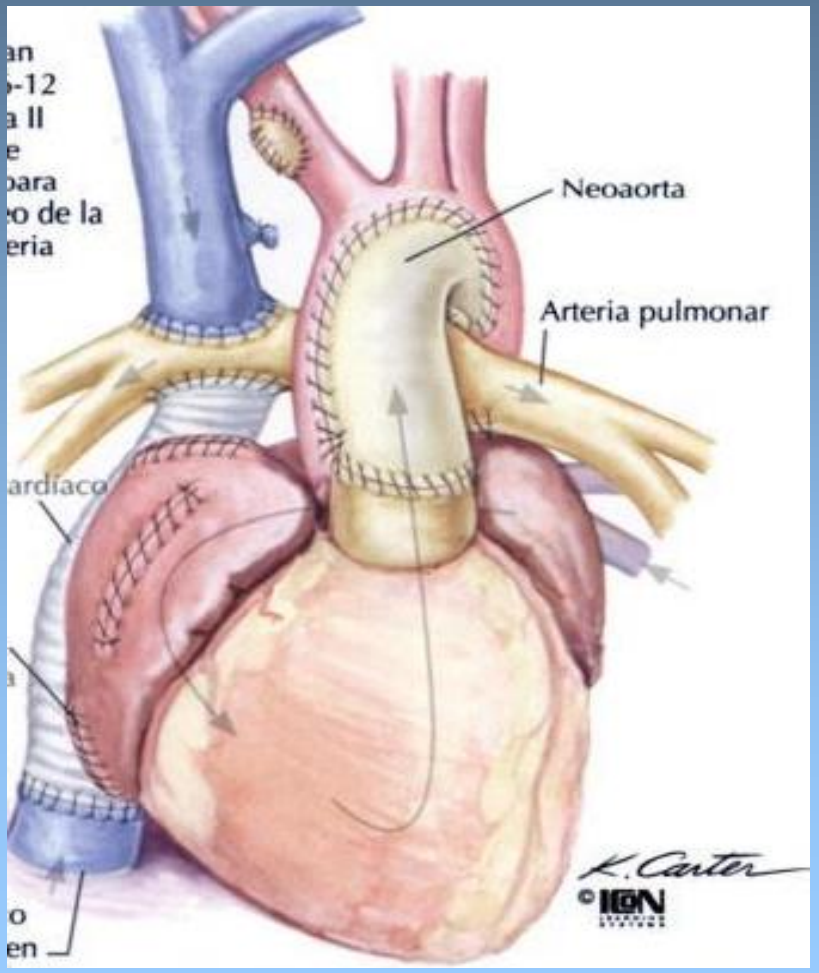


SCIH – NORWOOD CLASICO ESTADIO II (GLENN)

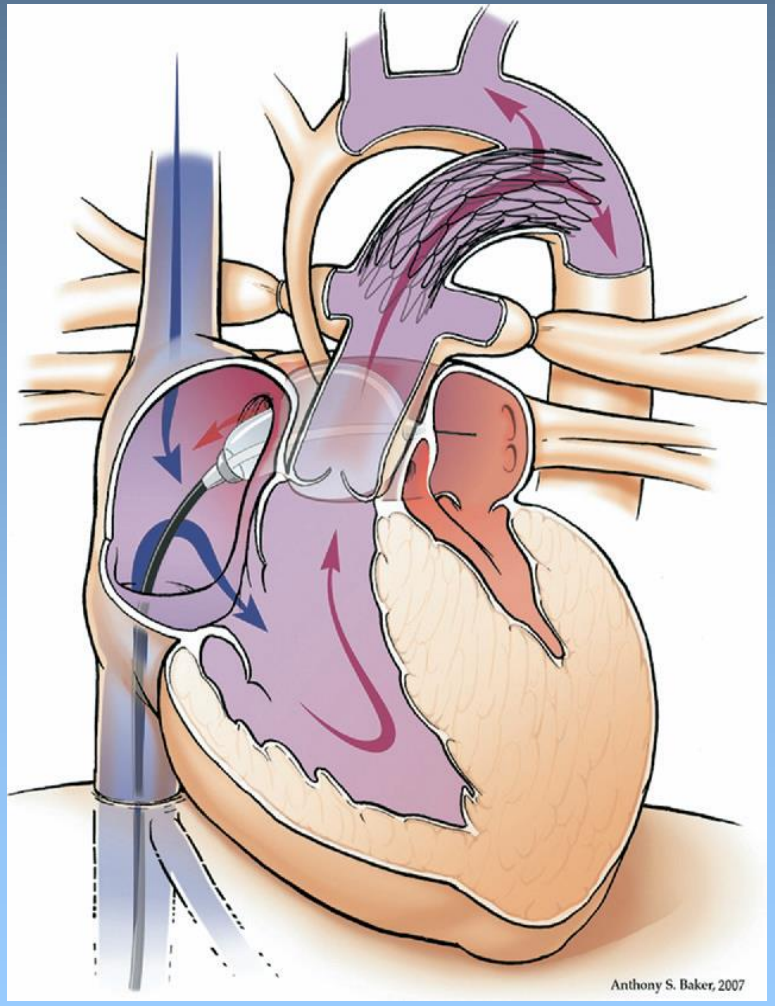


SCIH – NORWOOD CLASICO ESTADIO III (FONTAN)

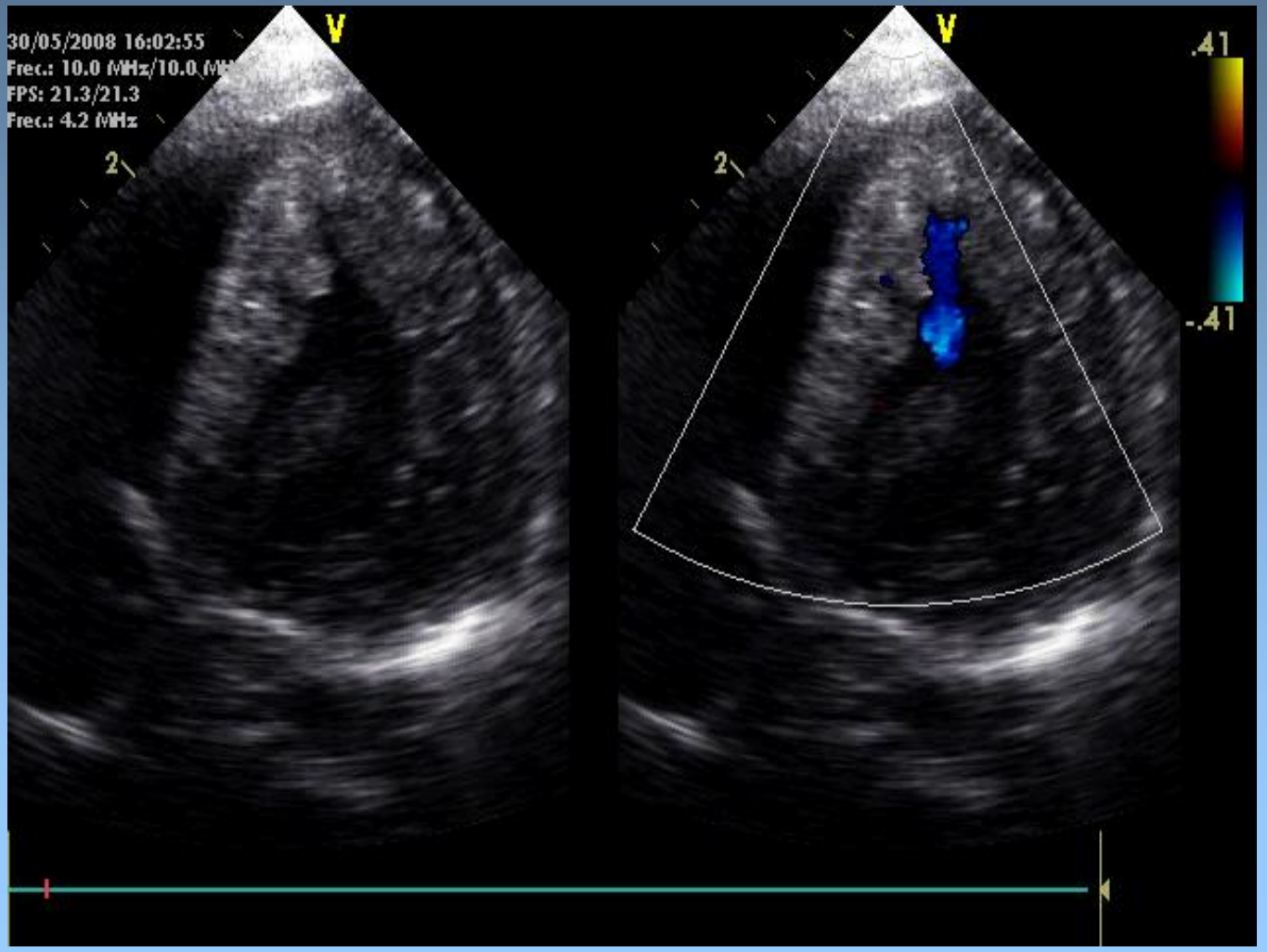




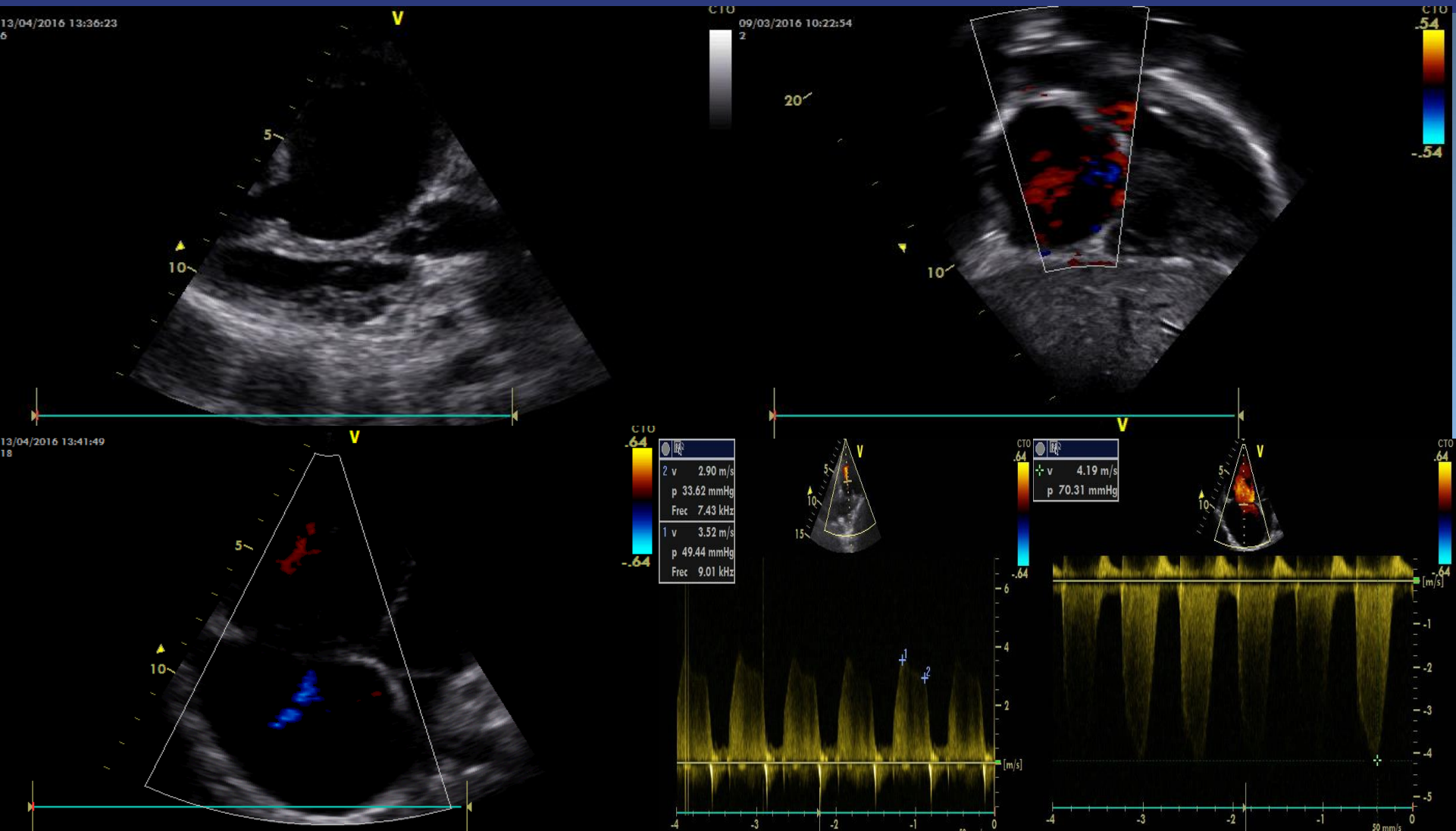
SCIH – NORWOOD HIBRIDO



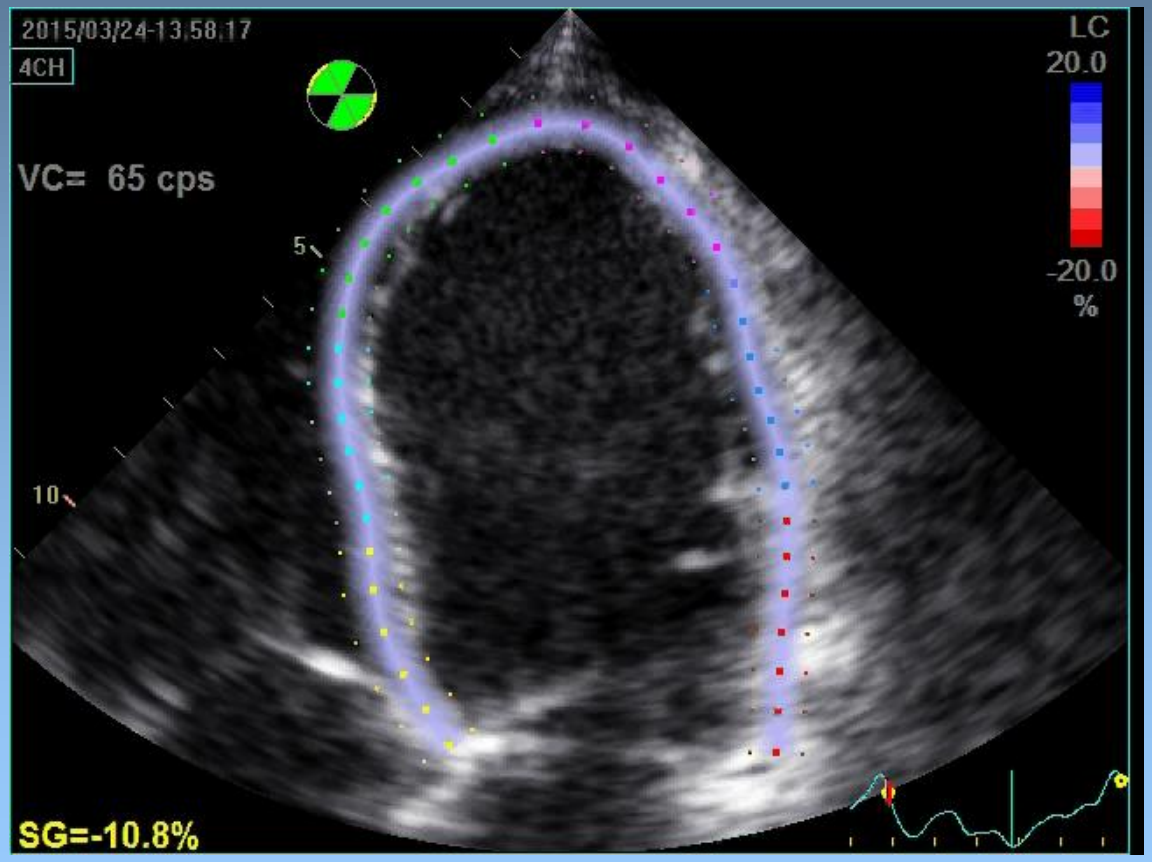
DIAGNÓSTICO POR ECOCARDIOGRAFÍA



DIAGNÓSTICO POR ECOCARDIOGRAFÍA



DIAGNÓSTICO ECOCARDIOGRÁFICO – STRAIN



gracias