



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS ACIANÓTICAS



Dr. Gabriel Bittner
Unidad Cardiología HEGC

GENERALIDADES

- **Cardiopatías congénitas :**
 - 1% de RN vivos.
 - 10% de malformaciones congénitas.
 - En 45% asociado a otras malformaciones.
 - Frecuentes en múltiples síndromes polimalformativos y genéticos.
 - Etiología multifactorial, factores ambientales y genéticos.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CLASIFICACION

- **Cianosis:** signo clave en Cardiopatías congénitas.
- Permite clasificación:
 - 1.- **Cardiopatías congénitas Acianóticas**
 - 2.- **Cardiopatías congénitas Cianóticas.**



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

C.C. ACIANÓTICAS

- Grupo más numeroso y diverso.
- Se puede subclasificar en 3 subgrupos:
 - 1.-CC con shunt de izquierda a derecha.
 - 2.-Cardiopatías obstructivas.
 - 3.-Cardiopatías con regurgitación valvular.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CARDIOPATÍAS CON SHUNT DE IZQUIERDA A DERECHA

- 50% de las CC.
- Hiperflujo pulmonar.
- Sobrecarga de volumen y dilatación de cavidades cardíacas.
- Contractilidad cardíaca normal.
- Hipertensión Pulmonar.
- Manifestaciones dependen de la magnitud del shunt : sintomáticas cuando 50% del flujo ó más se desvía hacia derecha.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CARDIOPATÍAS CON SHUNT DE IZQUIERDA A DERECHA

- **Comunicación interauricular (CIA).**
- **Comunicación interventricular (CIV).**
- Canal auriculoventricular.
- **Ductus arterioso persistente (DAP).**
- Drenaje venoso anómalo pulmonar parcial.
- Otros.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CARDIOPATÍAS OBSTRUCTIVAS

- Impiden flujo normal de sangre.
- Pueden ser izquierdas o derechas.
- Más frecuentes a la salida de ventrículos.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CARDIOPATÍAS OBSTRUCTIVAS

- **Cardiopatías obstructivas izquierdas:**
 - Aorta bicúspide.
 - Estenosis aórtica valvular, subvalvular, supravalvular
 - Coartación aórtica.
 - Interrupción cayado aórtico.
 - Estenosis mitral.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CARDIOPATÍAS OBSTRUCTIVAS

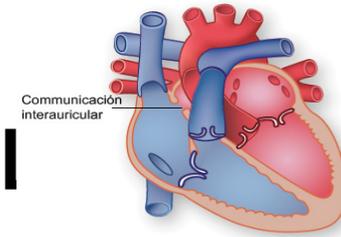
- **Cardiopatías obstructivas derechas:**
 - Estenosis pulmonar valvular.
 - Estenosis de ramas pulmonares.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

COMUNICACIÓN INTERAURICUI



DEFINICIÓN :

Cardiopatía congénita no cianótica que se caracteriza por defecto en el tabique interauricular por lo que se produce cortocircuito de izquierda a derecha (Desde AI a AD).

EPIDEMIOLOGÍA :

Corresponde a 5-10 % de las cardiopatías congénitas.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

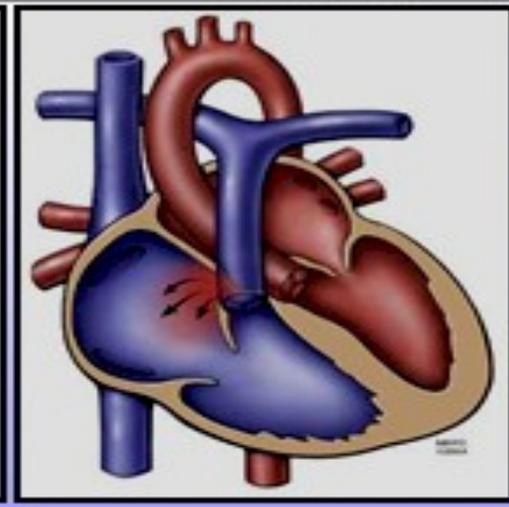
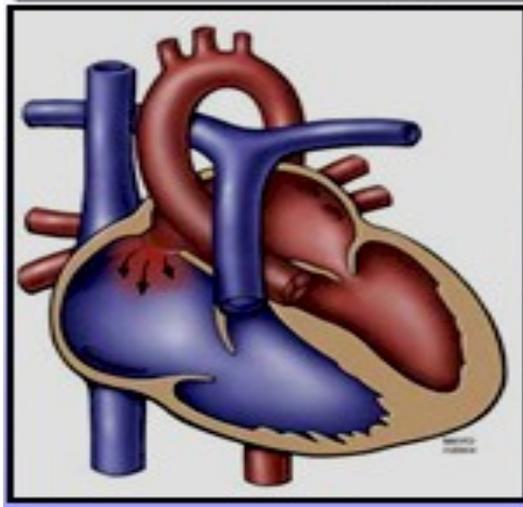
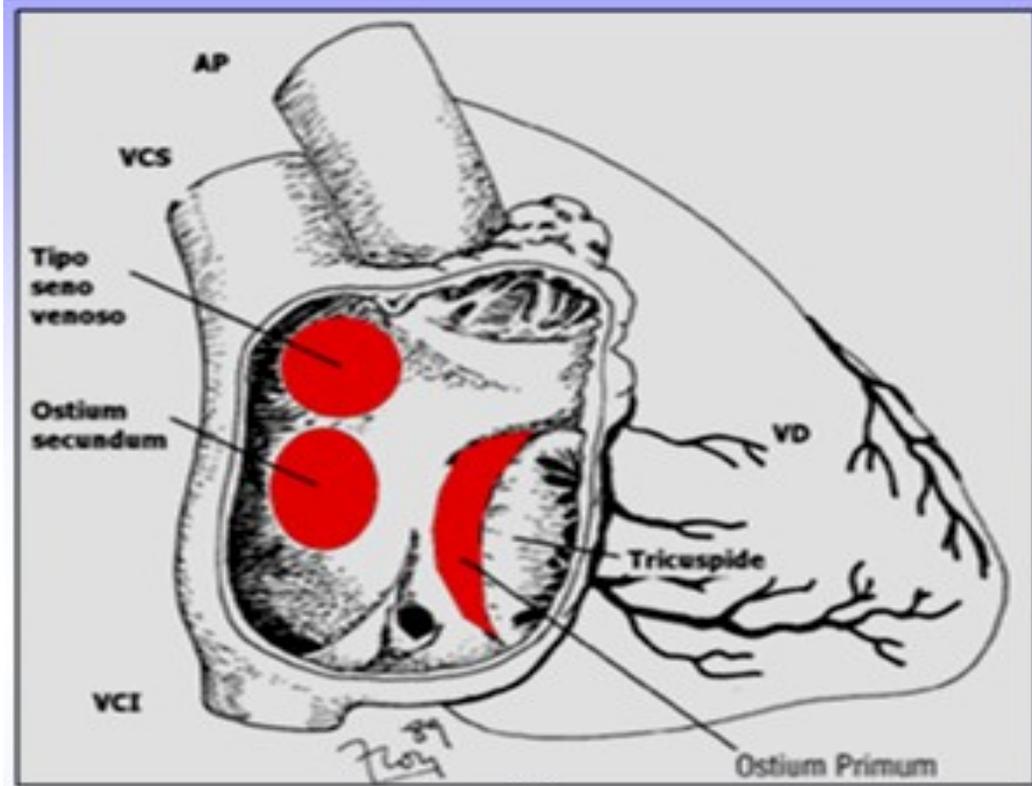
CLASIFICACIÓN :

- 1.- **CIA tipo Ostium Secundum** : En región central del tabique alrededor de la fosa oval. 50-70 % de las CIA.
- 2.- **CIA TIPO Ostium Primum** : Defecto parcial de los cojinetes endocárdicos, en región inferior del tabique. 30 % de las CIA.
- 3.- **CIA tipo Seno Venoso** : Próximo a la entrada de la vena cava superior o inferior en la aurícula derecha. 10 % de las CIA.
- 4.- **CIA tipo seno coronario** : Se asocia a ausencia del seno coronario y con conexión directa del seno venoso coronario izquierdo a la aurícula izquierda. 1 % de las CIA.
- 5.- **Foramen Oval** : Sin importancia clínica en Pediatría , generalmente hallazgo ecocardiográfico. Puede ser permeable en hasta 20-30 % de los adultos. Importancia como posible causa de embolismos paradójicos en adultos.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

FISIOPATOLOGÍA:

Se produce cortocircuito de izquierda a derecha determinado por mayor distensibilidad de cavidades derechas.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CLÍNICA

- Habitualmente asintomático durante la Infancia.
- Constitución física delgada, frecuentemente.
- Ocasionalmente síntomas de Insuficiencia Cardíaca en Lactantes.
- **Auscultación:**
 - Soplo sistólico eyectivo, suave 2-3/6 en borde esternal izquierdo superior. 2° Ruido desdoblado fijo.
 - Soplo mesodiastólico en borde esternal izquierdo inferior, en CIA amplia (por hiperflujo a través de válvula tricuspídea).



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

LABORATORIO

- **ELECTROCARDIOGRAMA:**

Desviación eje QRS a derecha.

Hipertrofia Ventrículo Derecho.

Bloqueo rama derecha del haz de His con rsR` en V1.

- **RX TÓRAX :**

Cardiomegalia con crecimiento de Aurícula y Ventrículo derechos.

Arteria Pulmonar prominente.

- **ECOCARDIOGRAMA :**

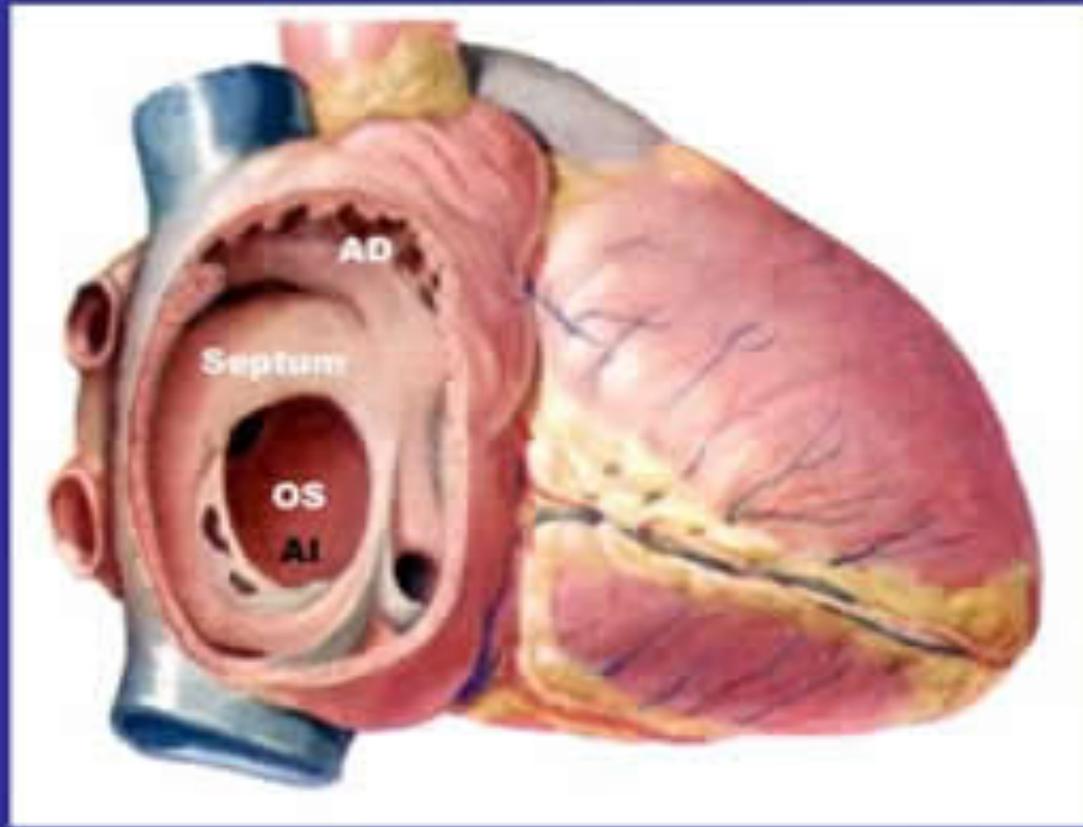
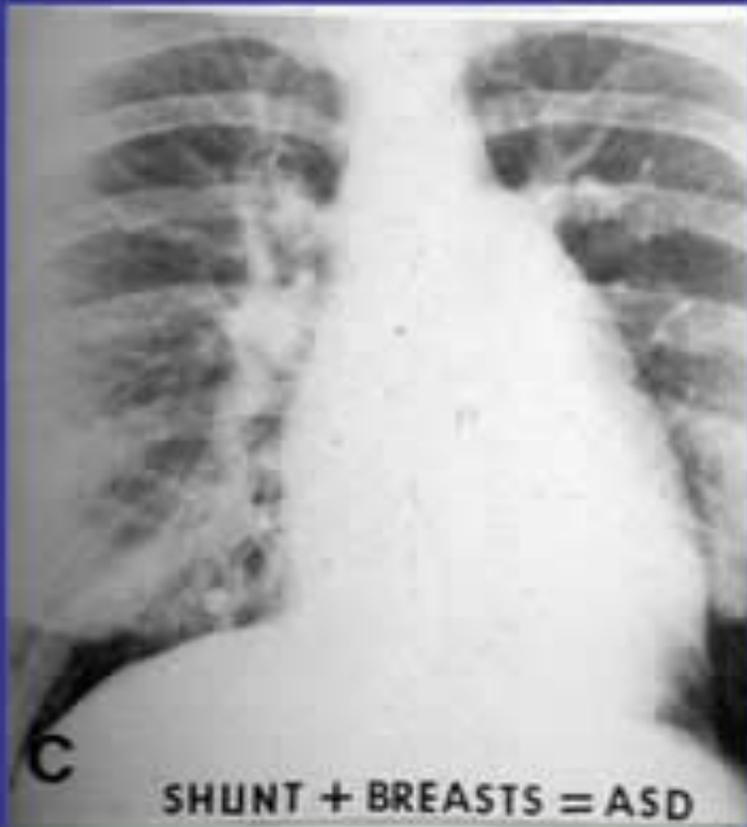
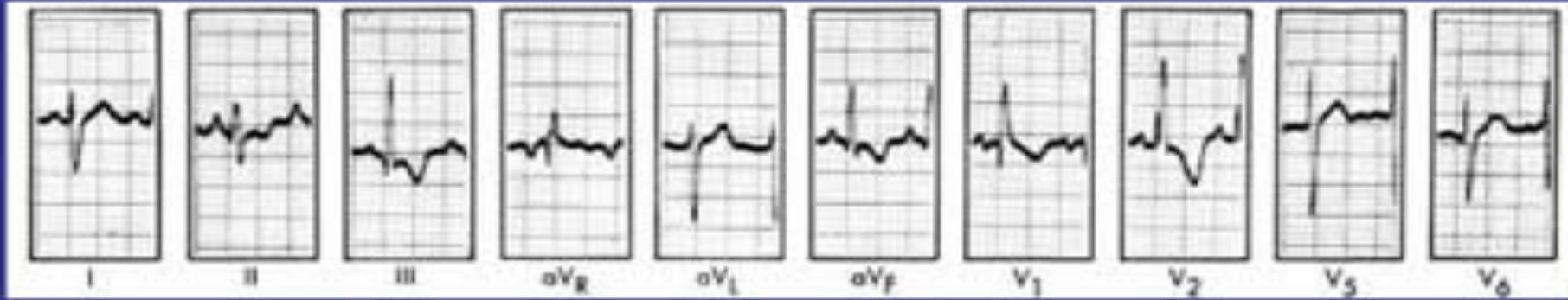
Muestra ubicación y tamaño del defecto y dilatación de cavidades.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CIA



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

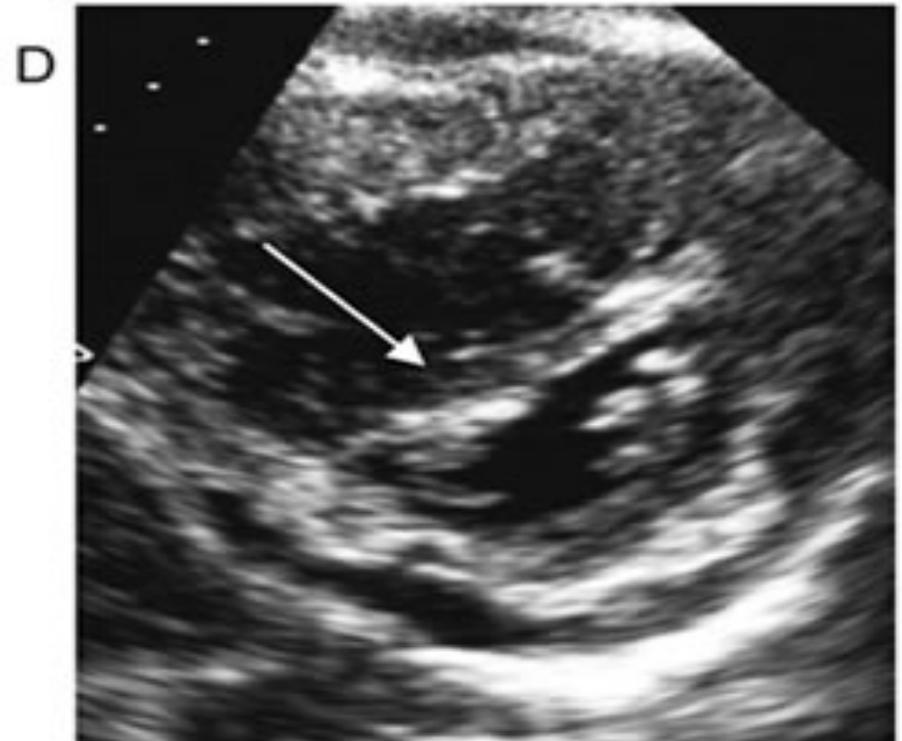
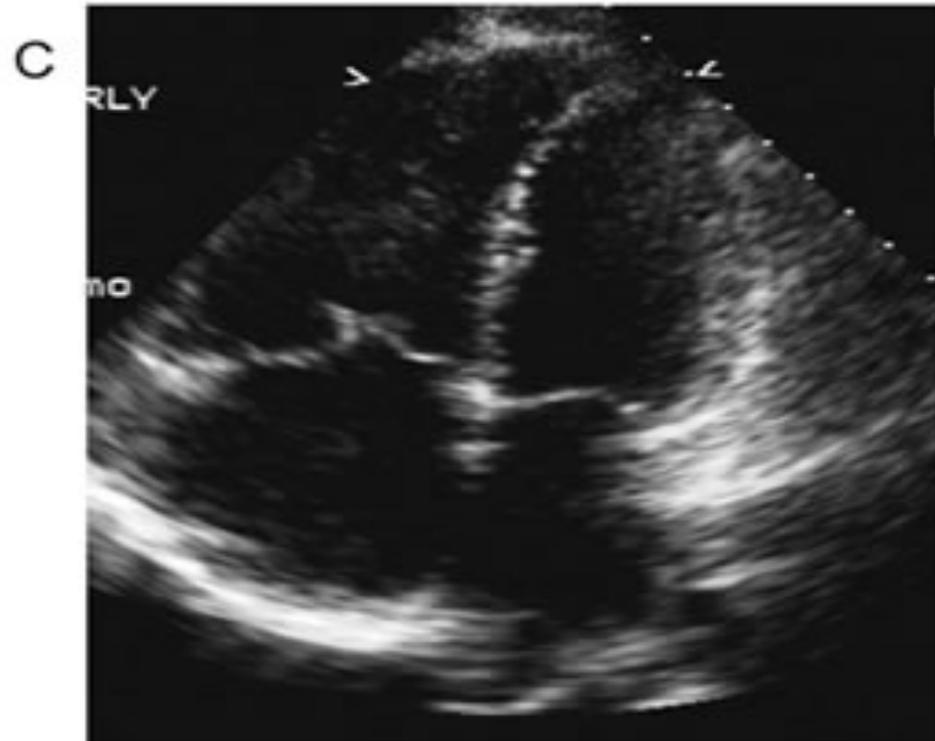
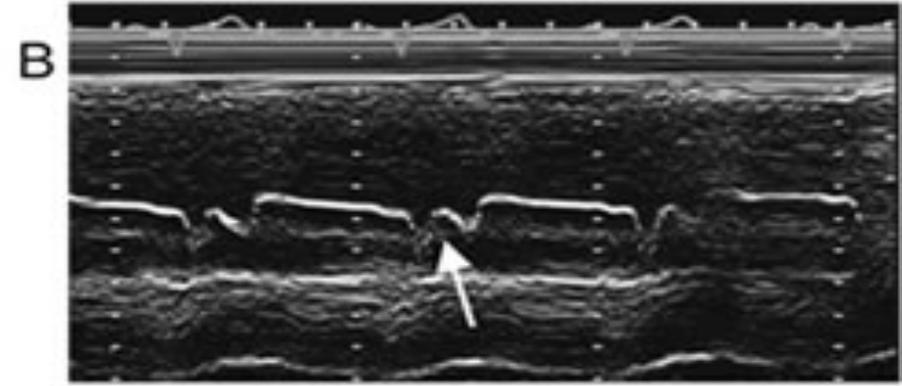
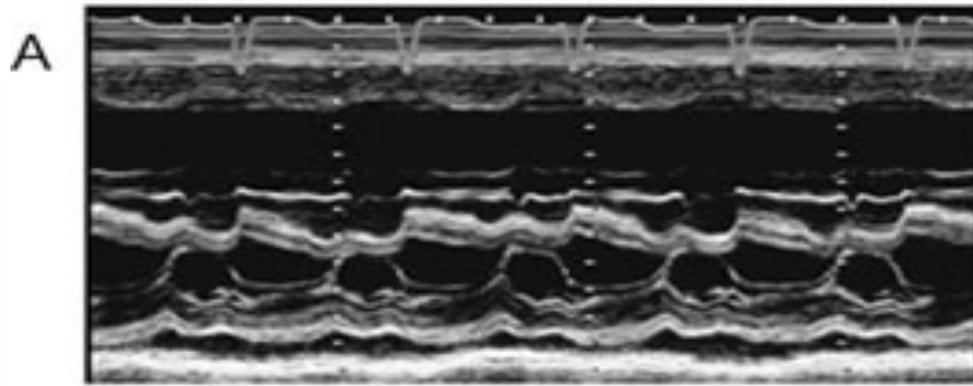


Figura 3. A. Modo M que demuestra la gran dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho. El septum se mueve en sentido paradójico. B. Modo M a nivel de la válvula pulmonar. Observe el aplanamiento de la pendiente EF y el cierre mesosistólico (flecha). C. Proyección apical de cuatro cámaras donde se aprecia dilatación e hipertrofia de las cavidades derechas D. Paraesternal eje corto donde es evidente la dilatación del ventrículo derecho y el septum interventricular aplanado (flecha). En la parte posterior hay signos de derrame pericárdico



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO :

- Puede producirse cierre espontáneo durante los 4 primeros años de vida en 40 % de los casos.
- En CIA amplias sin tratamiento, se desarrolla Hipertensión Pulmonar , cianosis , Insuficiencia Cardíaca , arritmias auriculares a los 30-40 años de vida.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO :

Tratamiento Médico :

- Profilaxis de Endocarditis Infecciosa en CIA Ostium Primum, CIA tipo Seno Venoso y en CIA tipo Seno Coronario.
- CIA Ostium Secundum no requiere profilaxis.



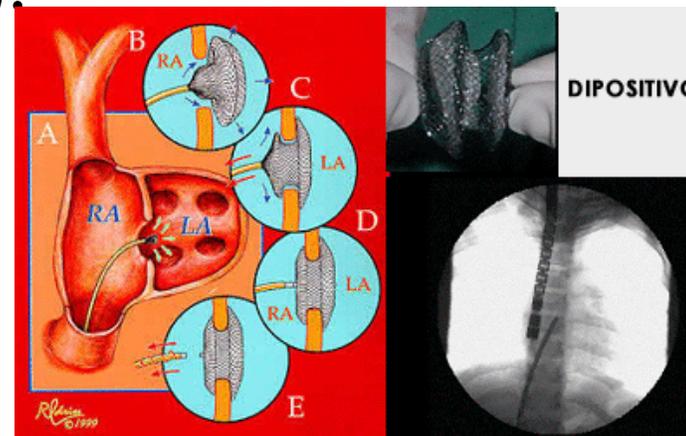
FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

TRATAMIENTO

Tratamiento Quirúrgico : Se realiza entre los 3 y 5 años de edad . Mortalidad quirúrgica : 0 %.

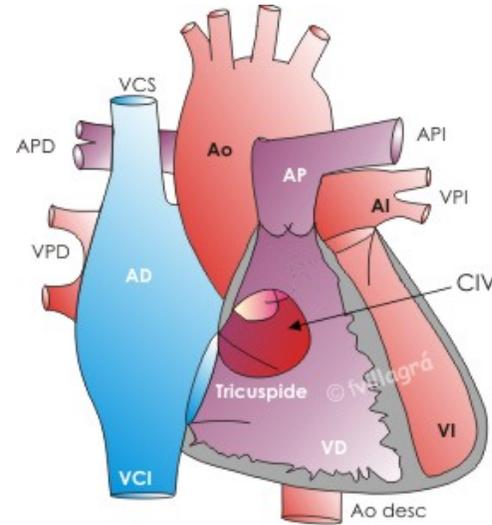
Técnica : 1.- Cierre con sutura o parche de pericardio.
2.- Cierre percutáneo con dispositivos
(Amplatzer, etc).



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

COMUNICACIÓN INTERVENTRÍCULAR (CIV)



DEFINICIÓN :

Cardiopatía congénita no cianótica caracterizada por un defecto en la pared interventricular lo que determina flujo sanguíneo desde Ventrículo izquierdo hacia Ventrículo derecho.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

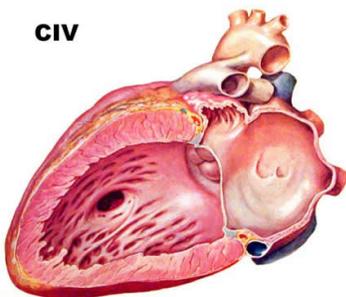
Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



EPIDEMIOLOGÍA :

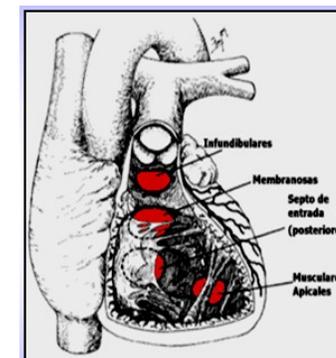
Es la forma más frecuente de cardiopatía congénita : 20-25 % de ellas.

CLASIFICACIÓN :



Según ubicación en el tabique interventricular :

- 1.- CIV perimembranosa : 70 % .
- 2.- CIV travecular o muscular
- 3.- CIV infundibular o subarterial (Subaórtica)



según tamaño del defecto en relación al diámetro de la aorta:

- 1.- CIV pequeña : 25 % diámetro aórtico aproximado.
- 2.- CIV mediana : 50 % diámetro aórtico.
- 3.- CIV amplia : equivalente al diámetro de salida aórtico.
- 4.- Enfermedad Eissenmenger

FISIPATOLOGÍA :

En cortocircuitos de pequeño tamaño habitualmente no se produce alteraciones hemodinámicas.

En los de mediano tamaño se produce sobrecarga de volumen en Aurícula Izquierda y Ventrículo Izquierdo y no en Ventrículo Derecho.

En defectos grandes se produce sobrecarga de presión y volumen en Aurícula Izquierda , Ventrículo Izquierdo y en Ventrículo Derecho, hiperflujo al territorio pulmonar y a largo plazo, puede desarrollarse Hipertensión Pulmonar y cianosis 2ª a la inversión del cortocircuito (Enfermedad de Eissenmenger).



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CLÍNICA:

Las manifestaciones dependen principalmente del **tamaño** del defecto.

CIV pequeñas:

Asintomático, crecimiento y desarrollo normales.

CIV medianas a grandes:

Puede haber retraso del desarrollo y crecimiento.

Disnea con el esfuerzo.

Infecciones pulmonares repetidas-

Insuficiencia cardíaca congestiva.

Enfermedad de Eisenmenger :

Cianosis progresiva y disnea con el esfuerzo.

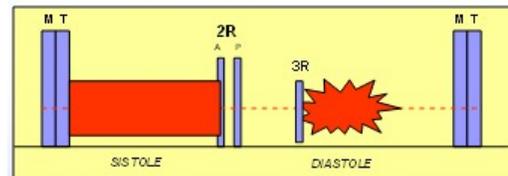
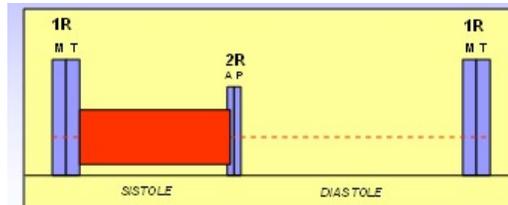


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

AUSCULTACIÓN

- Soplo de regurgitación grado 2-5/6 (holosistólico) audible en borde esternal izquierdo inferior (BEII).
- Puede existir frémito sistólico en BEII.
- El 2° ruido puede estar desdoblado.
- El 2° ruido puede estar aumentado si existe Hipertensión Pulmonar.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

ELECTROCARDIOGRAMA:

CIV pequeñas : normal.

CIV medianas: Hipertrofia de Ventrículo y de Aurícula izquierdos.

CIV grandes: Hipertrofia de Ventrículos izquierdo y derecho y de Aurícula izquierda.

Enfermedad de Eisenmenger: Hipertrofia de Aurícula y Ventrículo derechos.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

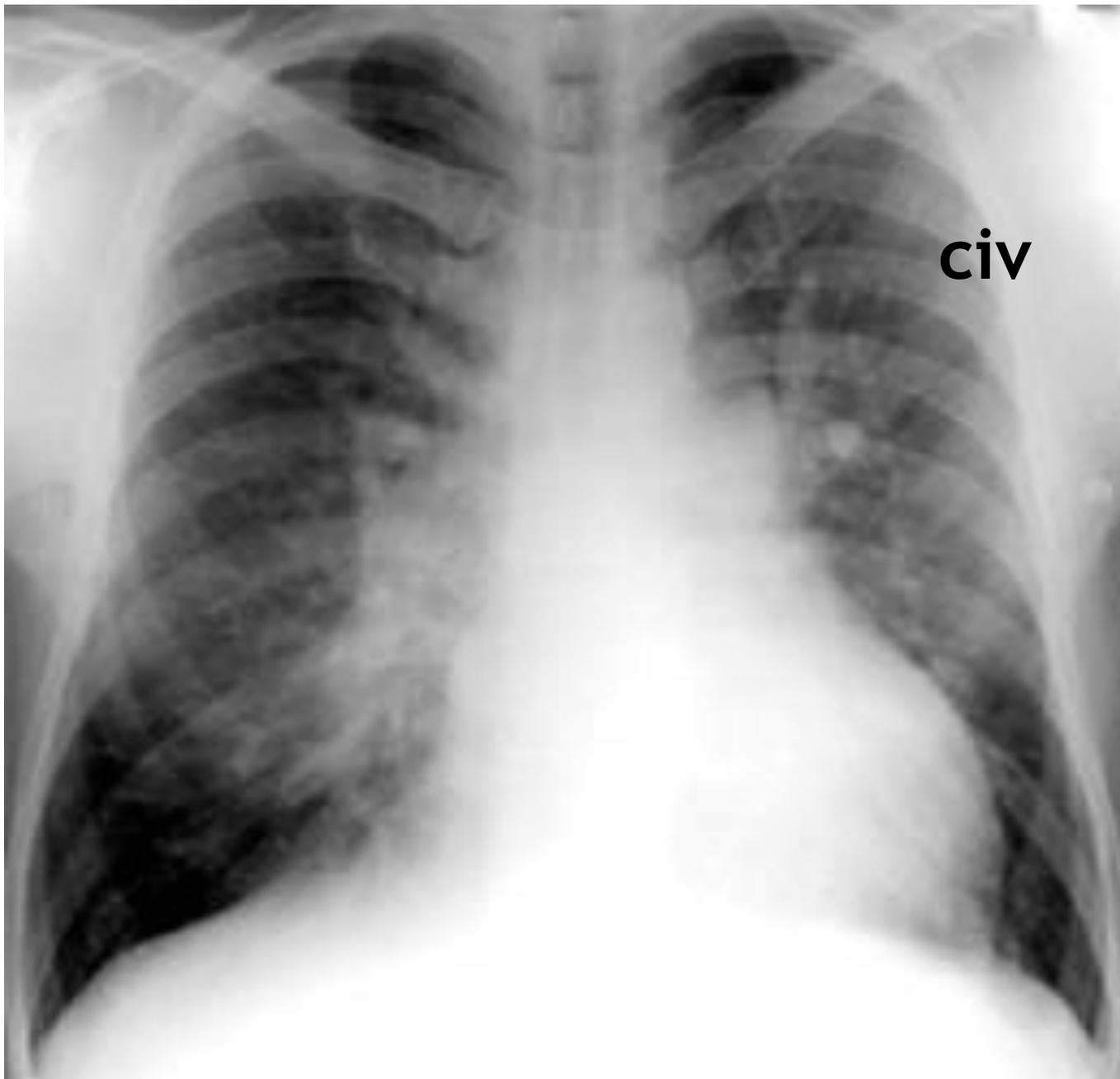
RX DE TÓRAX :

En CIV pequeñas es normal. En CIV medianas , cardiomegalia de grado variable, crecimiento de Aurícula izquierda, Ventrículo izquierdo y en CIV grandes, también de Ventrículo derecho.

Puede haber aumento de la circulación pulmonar según el grado de cortocircuito.

ECOCARDIOGRAMA:

Muestran ubicación y tamaño de la CIV , y dimensión de las cavidades. Estudio Doppler de la arteria pulmonar e insuficiencia tricuspídea y de la CIV permiten valoración indirecta de la presión del Ventrículo derecho y de la arteria pulmonar.



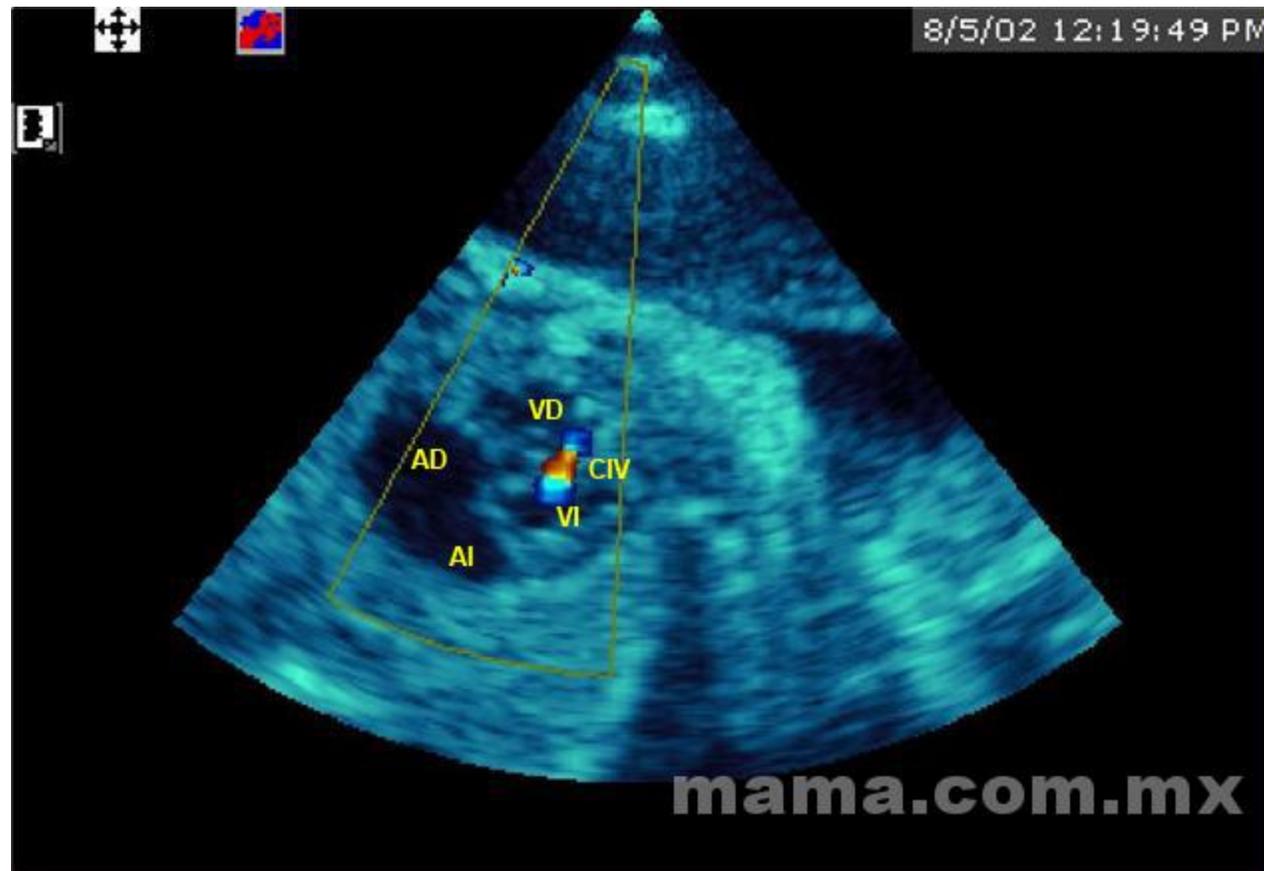
civ



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

civ



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO :

Cierre espontáneo en 30-40 % de todas las CIV , más frecuentemente en CIV pequeñas musculares durante el 1° año de vida.

Los defectos más grandes tienden a reducirse con la edad.

Las CIV infundibulares (Subaórticas), no disminuyen ni se cierran espontáneamente.

En CIV grandes aparece Insuficiencia cardíaca congestiva desde las primeras semanas de vida.

La enfermedad de Eisenmenger puede desarrollarse desde los 6-12 meses de edad pero el cortocircuito de derecha a izquierda aparece desde la 2° década de la vida.

La Endocarditis Infecciosa es poco frecuente.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

TRATAMIENTO :

MÉDICO :

Tratamiento de la Insuficiencia Cardíaca con digital y diuréticos.
No requiere disminución del ejercicio si no tiene Hipertensión Pulmonar.
Higiene dental adecuada y profilaxis de Endocarditis Infecciosa.

QUIRÚRGICO :

Definitivo :
Cierre directo del defecto, mediante circulación extracorpórea e hipotermia profunda.

Cierre con dispositivos de introducción vía percutánea aún en desarrollo



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

INDICACIÓN QUIRÚRGICA :

En CIV grande con flujo pulmonar/flujo sistémico $> 2/1$.

Lactantes con Insuficiencia cardíaca congestiva que no responden al tratamiento médico.

Lactantes con CIV importante y evidencia de incremento de la resistencia vascular pulmonar, a la mayor brevedad posible.

Lactantes que responden a tratamiento médico, pueden operarse entre los 12-18 meses de edad.

Niños asintomáticos, con CIV medianas, pueden operarse a los 2-4 años de edad.

Pacientes asintomáticos, con CIV pequeñas, pueden ser controlados cada 6-12 meses durante toda la edad pediátrica y luego trasladarse a Cardiología Adultos para cirugía posterior.

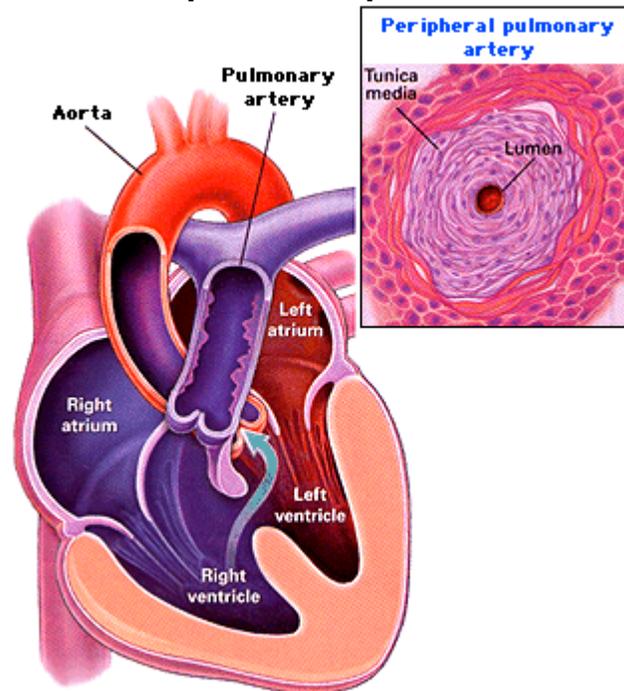


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CONTRAINDICACIONES CIRUGÍA :

Relación resistencia vascular pulmonar/ resistencia vascular sistémica $\geq 0,5$, en Enfermedad de Eissenmenger con cortocircuito de derecha a izquierda predominante.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE

DEFINICIÓN:

Persistencia del conducto fetal entre Arteria Pulmonar y Aorta ascendente más allá del período post-natal.

EPIDEMIOLOGÍA :

5-10 % de todas las cardiopatías congénitas. (Excluyendo los niños prematuros)

CLASIFICACIÓN :

Según **diámetro** del conducto en relación al diámetro de la Aorta.

DAP pequeño: menor de 3 mm de diámetro mayor.

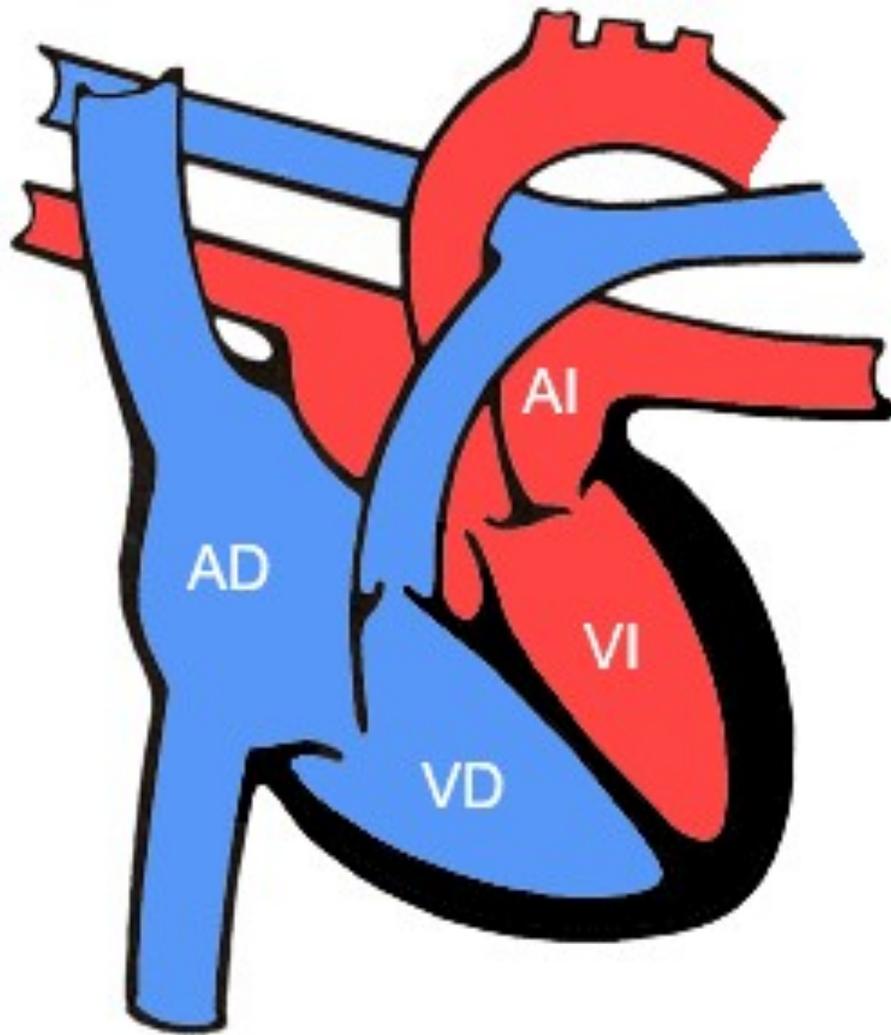
DAP mediano: diámetro entre 3-6 mm.

DAP amplio: mayor de 6 mm de diámetro

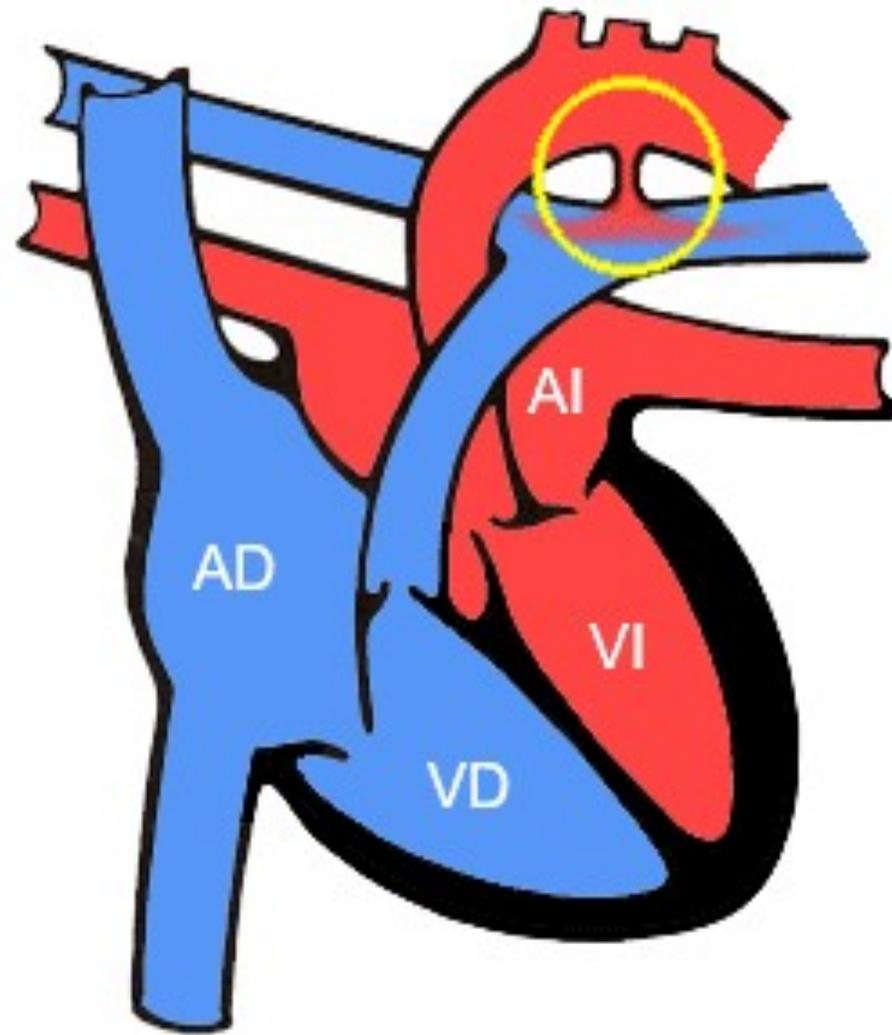


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Corazón normal

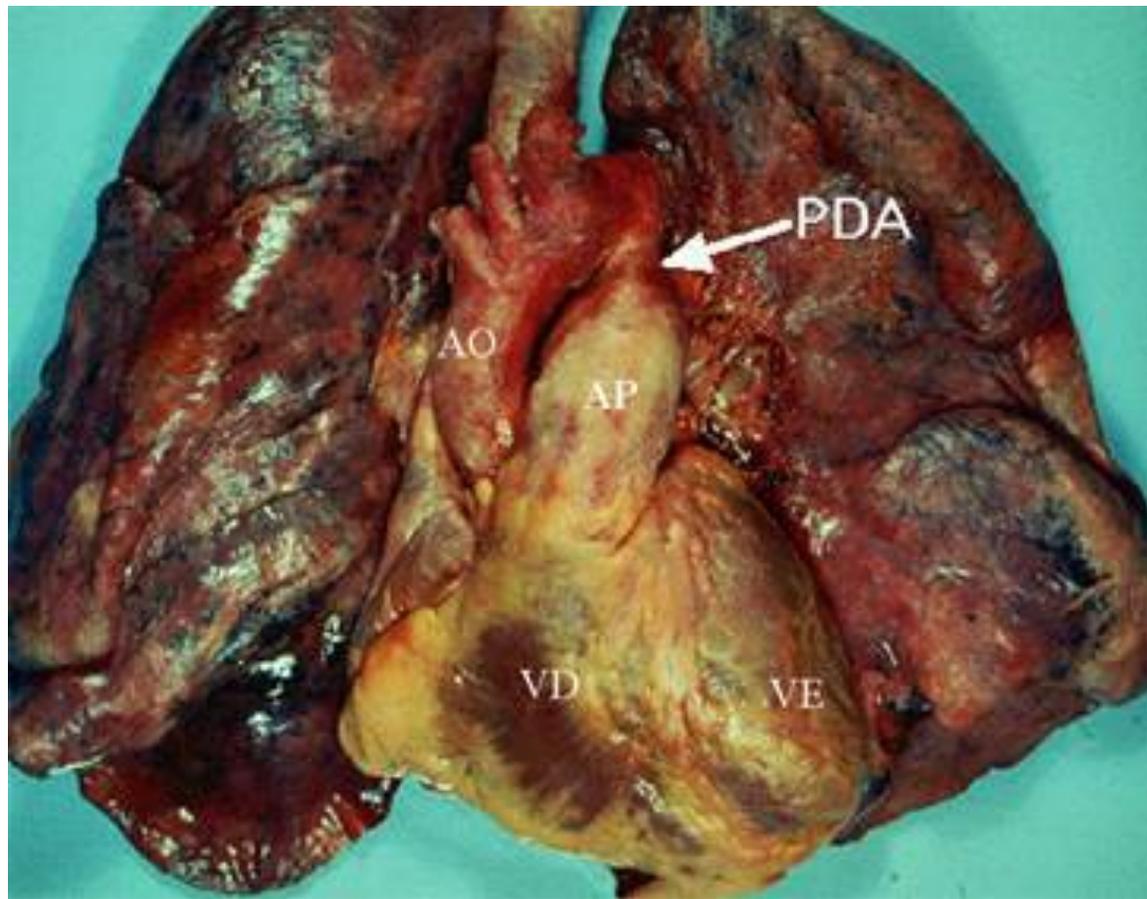


Ductus persistente



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

FISIOPATOLOGÍA :

Se produce cortocircuito de izquierda a derecha que depende del diámetro /longitud del Ductus y de la resistencia vascular pulmonar.

Si persiste abierto un conducto de gran tamaño por tiempo prolongado puede desarrollarse Hipertensión Pulmonar e inversión del shunt de derecha a izquierda y cianosis.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CLÍNICA :

DAP pequeño : Asintomático.

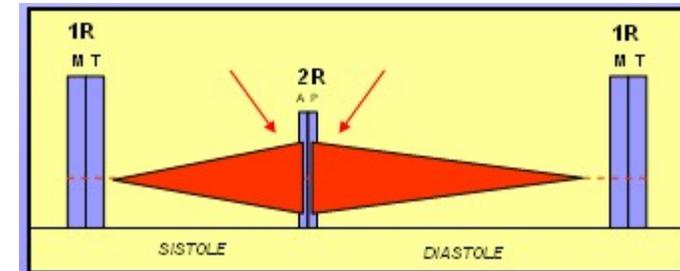
DAP mediano - amplio : Puede aparecer Insuficiencia Cardíaca a partir de la 2^o-6^o semana de vida.

Puede presentarse Neumonías a repetición.

Pulsos periféricos saltones si el flujo es importante.

AUSCULTACIÓN :

Soplo continuo sisto-diastólico grado 1-4/6 en borde esternal izquierdo superior o infraclavicular izquierdo.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



ELECTROCARDIOGRAMA:

DAP pequeño: Normal.

DAP amplio : Crecimiento de Ventrículo izquierdo.

Hipertensión Pulmonar : Crecimiento de Ventrículo Derecho.

RX TÓRAX :

DAP pequeño : Normal.

DAP grande : Cardiomegalia, crecimiento de Aurícula Izquierda y Ventrículo Izquierdo. Aumento de circulación pulmonar.

Hipertensión Pulmonar: Corazón tamaño normal, arteria pulmonar prominente, circulación pulmonar normal o disminuida.

ECOCARDIOGRAMA:

Visualización del DAP y repercusión hemodinámica.

Crecimiento de cavidades.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

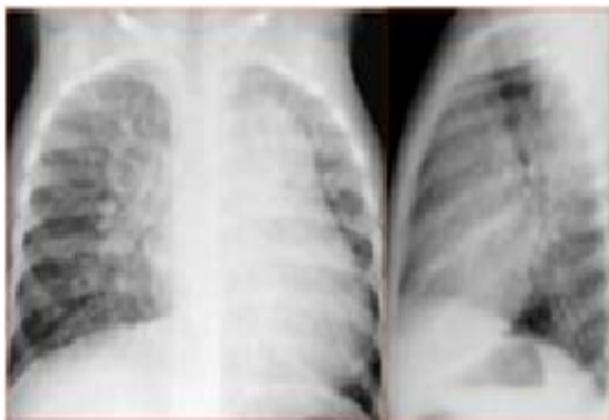


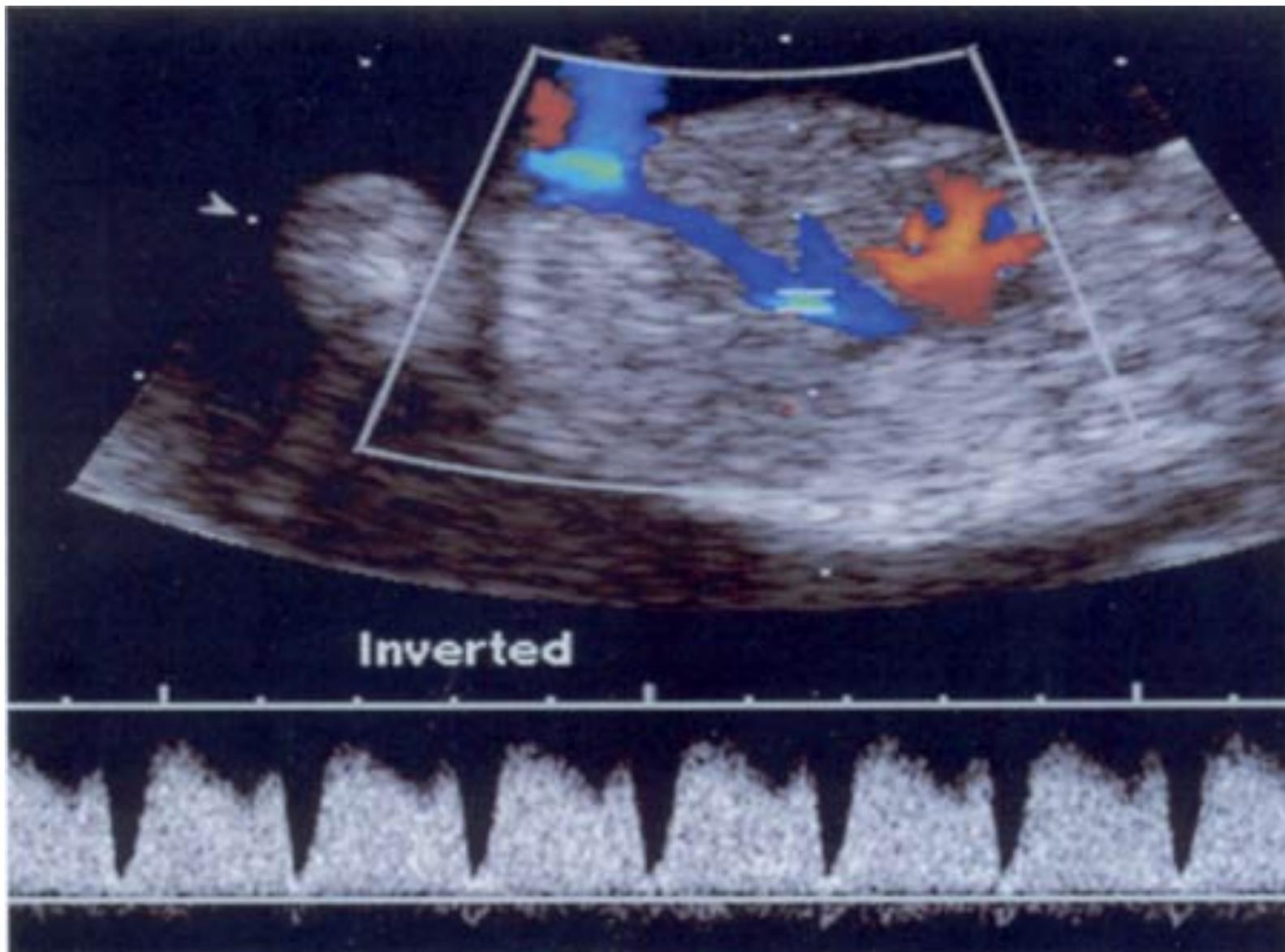
FIGURA 6

Radiografía correspondiente a un lactante con un cortocircuito izquierda-derecha por un ductus. El cuadro da lugar al aumento de sangre en el circuito pulmonar y se traduce radológicamente por hiperflujo pulmonar.



FIGURA 7

Situación de Eisenmenger: la cardiomegalia ha aumentado y los hilios se han hecho muy densos. Pero la densidad se interrumpe repentinamente, siendo los vasos escasos en la periferia pulmonar (imagen en árbol podado). La hipertensión pulmonar grave produce campos pulmonares claros, con disminución de marcas vasculares.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO :

Un DAP pequeño puede cerrarse espontáneamente durante los primeros meses de vida.

En DAP medianos y amplios no suele producirse cierre espontáneo.

En DAP amplios puede desarrollarse Hipertensión Pulmonar e inversión del flujo.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

TRATAMIENTO:

DAP pequeños : Profilaxis de Endocarditis Infecciosa.

Cierre con dispositivo si permanece permeable a
12-18 meses.

DAP medianos- grandes : Manejo médico de Insuficiencia Cardíaca si
la presenta.

Derivación a centro Cardioquirúrgico para
cierre con dispositivo o quirúrgico a la
brevedad, si presenta signos de

Cardíaca.

Profilaxis de Endocarditis Infecciosa.

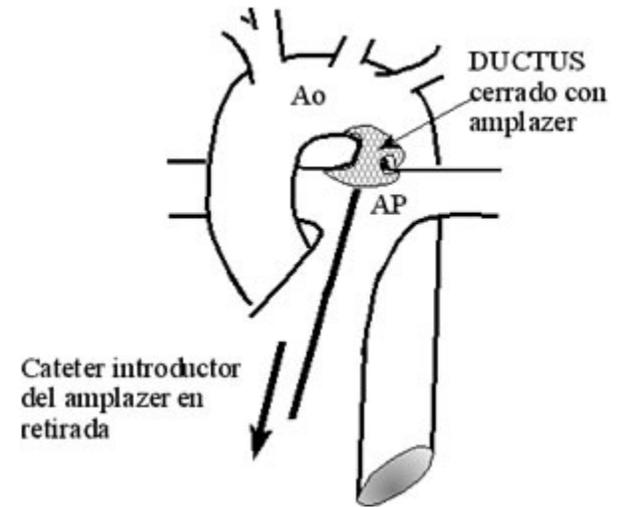
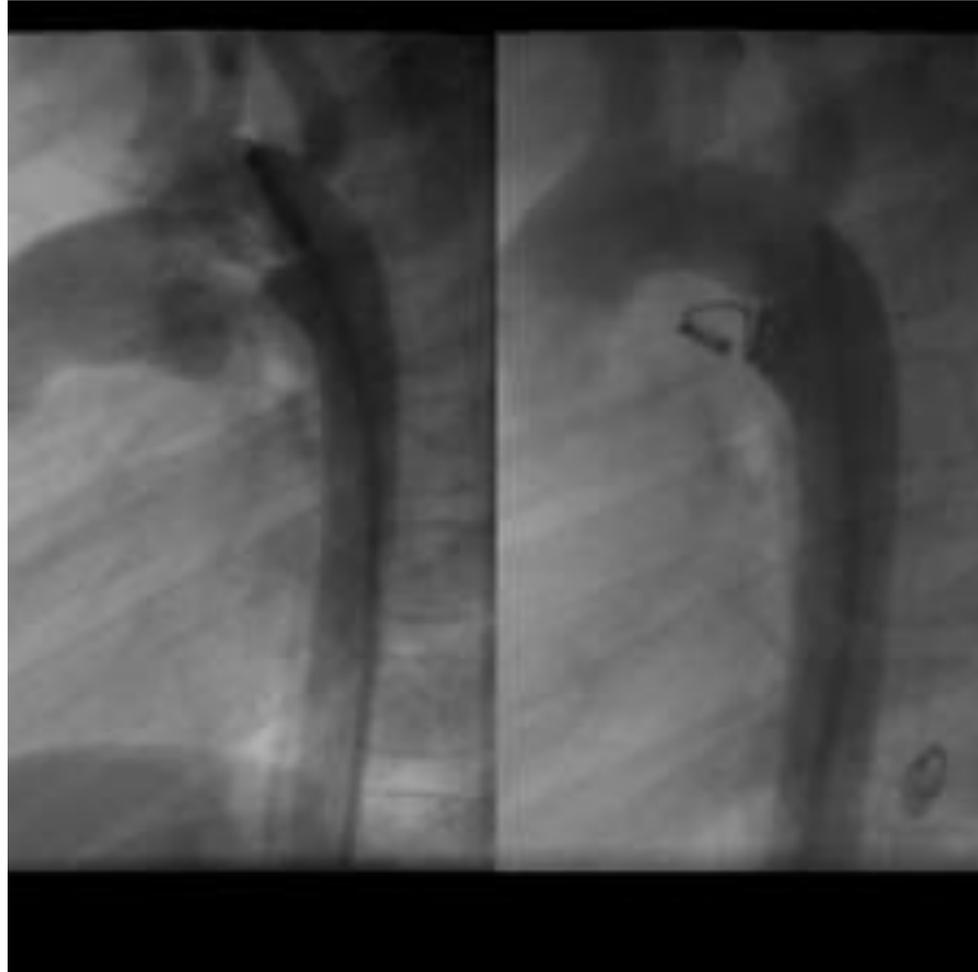
los

Insuficiencia



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



ESTENOSIS AÓRTICA Y PULMONAR



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

DEFINICIÓN

- Malformaciones congénitas que resultan de la obstrucción al flujo sanguíneo en la salida de VI o VD.
- Estenosis puede ser :
 - Subvalvular
 - Valvular
 - Supravalvular
- Puede existir más de un nivel de obstrucción en el mismo paciente. Raro obstrucción en ambos ventrículos.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

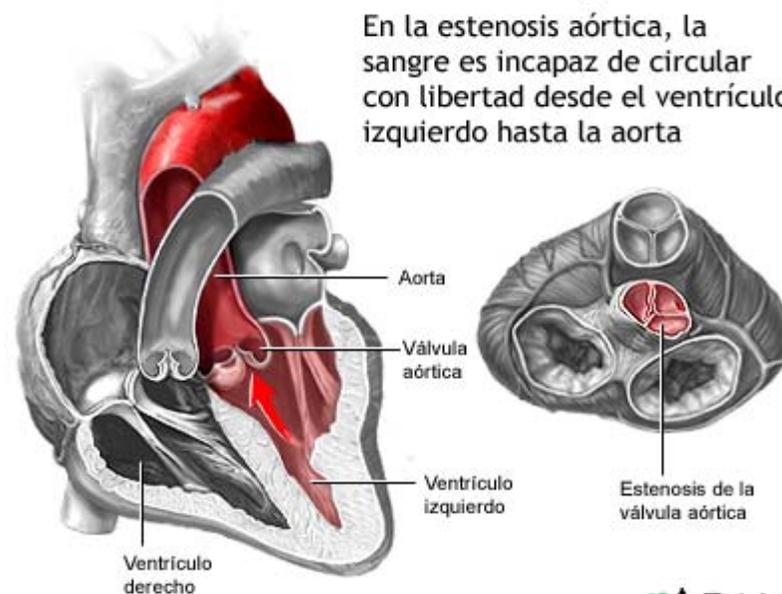


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

ESTENOSIS AÓRTICA

En la estenosis aórtica, la sangre es incapaz de circular con libertad desde el ventrículo izquierdo hasta la aorta



ADAM.

ESTENOSIS VALVULAR AÓRTICA

- Es la más frecuente : 3-6 % cardiopatías congénitas.
- Incidencia niños : niñas = 4 : 1
- 70-85% asociadas a **Aorta bicúspide**.
- Aorta bicúspide no asociado a Estenosis Aórtica es muy frecuente : 2-3 % RN vivos. (Prevalencia subestimada)
- A veces existe un 3° velo pequeño funcionalmente bicúspide.

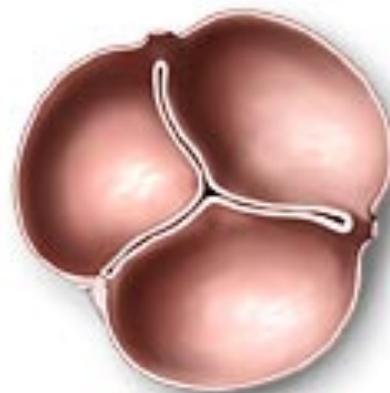
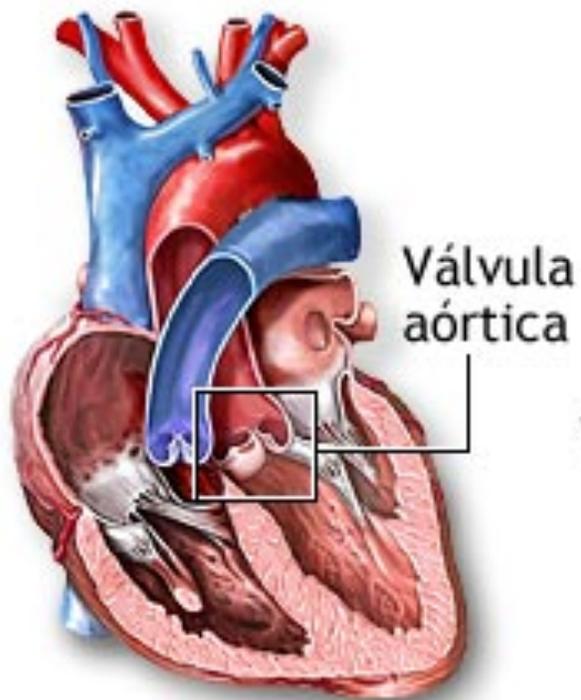


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Válvula aórtica normal



Válvula aórtica bicúspide



ADAM.

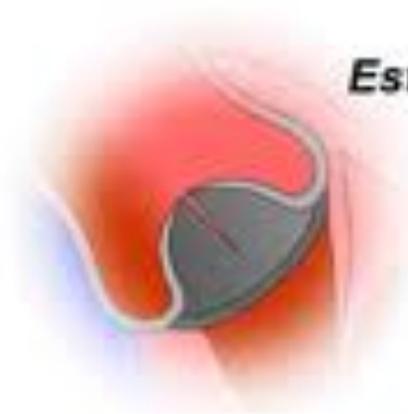


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Estenosis Valvular



Estenosis Supravalvular



Estenosis Subvalvular



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

ESTENOSIS VALVULAR AÓRTICA

- Estenosis Aórtica severa : síntomas aparecen en período neonatal.
La mayoría corresponde a Aorta monocúspide.
- Se produce dilatación post-estenótica de la Aorta.
- Se asocia frecuentemente a **Coartación Aórtica**.
- Se asocia a otras lesiones cardíacas en 5-35 % de los casos.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

ESTENOSIS SUBVALVULAR AÓRTICA

- Resultado de diversas variantes anatómicas .
- Frecuentemente se asocia a insuficiencia progresiva de la válvula.
- Defecto tiende a ser progresivo en jóvenes y a recurrir post- cirugía.
- Se asocia con otras malformaciones : defectos del septum interventricular.

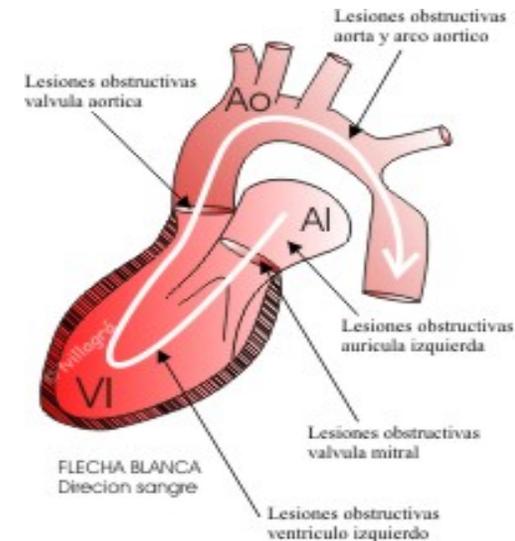


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

ESTENOSIS SUBVALVULAR AÓRTICA

- **Síndrome de Shone** : lesiones obstructivas múltiples :
 - Estenosis supravalvular mitral.
 - Estenosis Aórtica subvalvular.
 - Coartación Aórtica.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

ESTENOSIS SUPRAVALVULAR AÓRTICA

- Puede presentarse como un trastorno autosómico dominante o como parte del fenotipo del **Sd. de Williams**.
- (mutación o delección de gen localizado en cromosoma 7).



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

FISIOPATOLOGÍA

- Gradiente de presión sistólica entre zona pre y post estenótica.
- Turbulencia en región estenótica : soplo sistólico.
- Turbulencia depende de : grado de estenosis(área valvular) y flujo a través de la válvula.
- Consecuencias estructurales y funcionales de la obstrucción del flujo : hipertrofia ventricular concéntrica.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

FISIOPATOLOGÍA

- Al aumentar la gradiente , aumenta intensidad del soplo , hasta que existe falla en VI 2° a estenosis aórtica crítica, con disminución del flujo valvular y disminución de la gradiente de presión.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

FISIOPATOLOGÍA

- Al aumentar hipertrofia ventricular se produce :
 - Alteración del llenado diastólico
 - Aumento demanda basal de oxígeno
 - Disminución del flujo coronario e isquemia.
 - Arritmias ventriculares



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CUADRO CLÍNICO

Estenosis Aórtica crítica en RN :

- Inicialmente asintomático.
- Síntomas de ICC pueden aparecer gradual o súbitamente.
 - Irritabilidad
 - Dificultad alimentación
 - Sudoración
 - Disnea
 - Diagnóstico diferencial con sepsis o neumonía.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CUADRO CLÍNICO

- Examen físico :
 - Taquicardia
 - Quejido
 - Congestión pulmonar
 - Hepatomegalia
 - Pulsos disminuidos globalmente, frialdad de extremidades.
 - Ausencia o disminución del soplo cardíaco.
 - Cianosis 2° a EPA.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CUADRO CLÍNICO

- Niños mayores :
 - Asintomáticos : hallazgo soplo.
 - Síncope, precordialgia, fatigabilidad, disnea de ejercicio.
 - Endocarditis infecciosa : forma de presentación en 4% de los casos . (Aorta bicúspide).



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CUADRO CLÍNICO

- Examen físico:
 - Frémito sistólico en 2° do. Espacio intercostal derecho, en escotadura supraesternal y en carótidas.
 - Click de eyección en estenosis leve a moderada (ausente en estenosis sub o supravalvular o Estenosis aórtica severa)
 - Soplo sistólico eyectivo , rudo, en 2° espacio intercostal derecho y 3° er. Espacio intercostal izquierdo (foco accesorio).



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

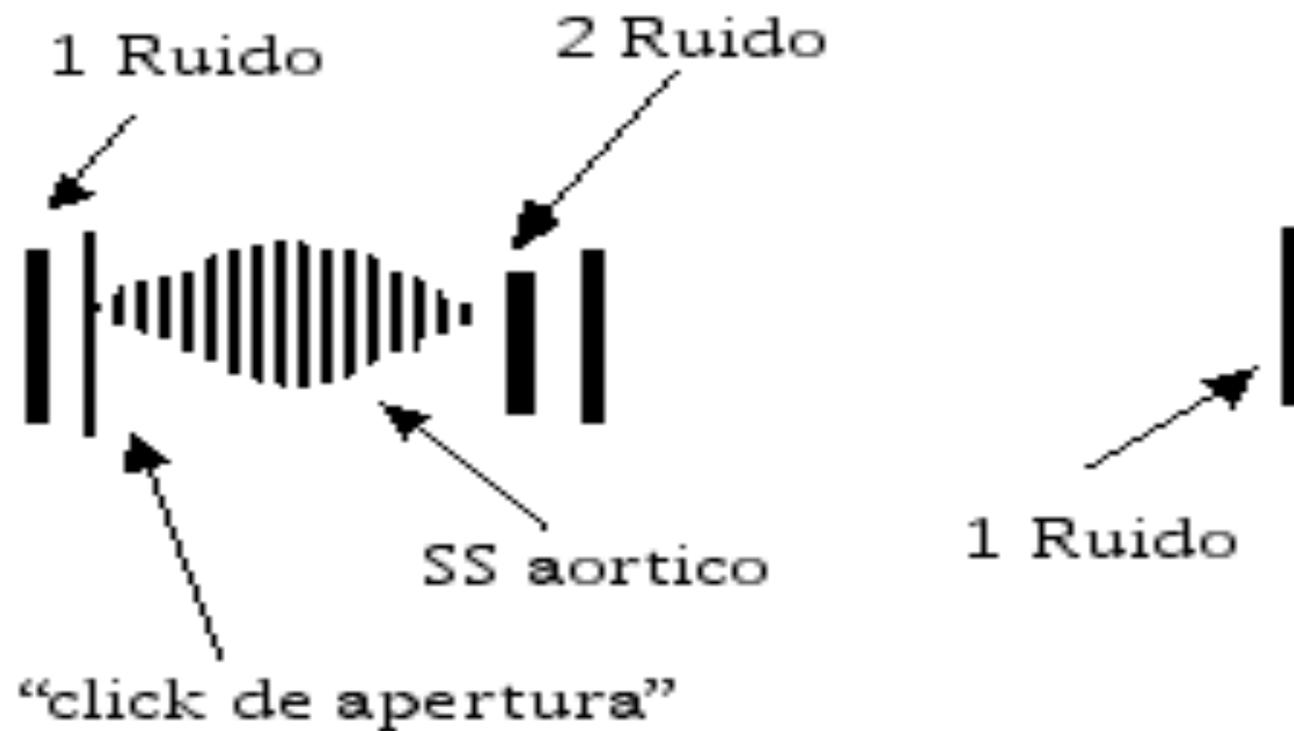


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Estenosis aórtica

UBI CACION Y FORMA DE LOS SOPLOS



CUADRO CLÍNICO

- En estenosis subvalvular : soplo diastólico por insuficiencia 2°.
- Pulsos : pueden estar disminuidos en Estenosis severas. Pulsos normales en estenosis leves o moderadas.
- En estenosis aórtica leve no hay frémito.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

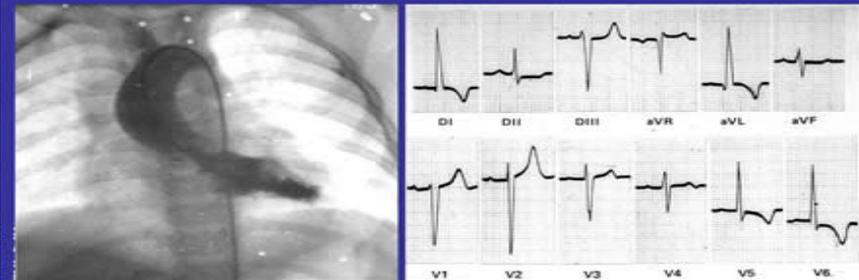
Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

LABORATORIO

Electrocardiograma :

- La correlación de los hallazgos con la gradiente de presión es mayor en niños > 10 años.
- Signos de Hipertrofia de VI : S > 16 mm en V1 - R > 24 mm en V6 - Eje a izquierda
- Inversión de T y depresión de ST en Estenosis Aortica crítica .

Estenosis Aórtica Congénita (Grado)



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

LABORATORIO

- RX de Tórax :
 - Normal en la mayoría de los pacientes.
 - Sin cardiomegalia (hipertrofia es concéntrica).
 - Aorta prominente, dado por dilatación post-estenótica.
 - Crecimiento de AI y congestión pulmonar sugieren Estenosis Aortica crítica.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

LABORATORIO

- **Ecocardiograma :**
 - Diagnóstico definitivo
 - Nivel de estenosis.
 - Magnitud de gradiente de presión.
 - Función cardíaca.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

TRATAMIENTO

- **Médico :**

En Estenosis Aórtica moderada a severa :

- Restricción de actividad física alta intensidad.
- Higiene dental
- Profilaxis Endocarditis.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

TRATAMIENTO

- Estenosis Aórtica Leve :
 - Actividad deportiva normal , ver tolerancia.
- RN con ICC :
 - Drogas vasoactivas.
 - Diuréticos
 - PGE1: mantener ductus permeable.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

TRATAMIENTO

Quirúrgico : indicaciones :

- ICC y EA crítica : cirugía urgente. (mortalidad 40 %)
- Gradiente de presión 50- 80 mmHg.
- Sintomáticos.
- Test de esfuerzo alterado.



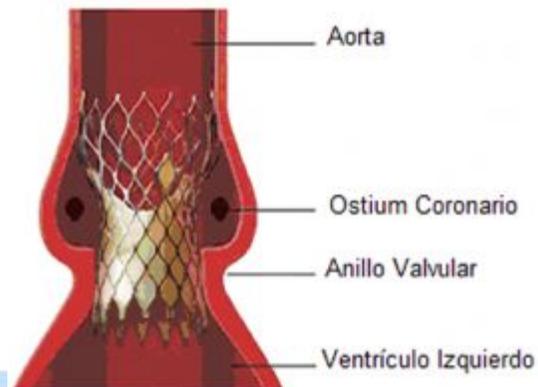
FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

TRATAMIENTO

Quirúrgico:

- Cateterismo intervencional : Angioplastía con balón.
- Recambio valvular en EA moderada y severa.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

PRONÓSTICO

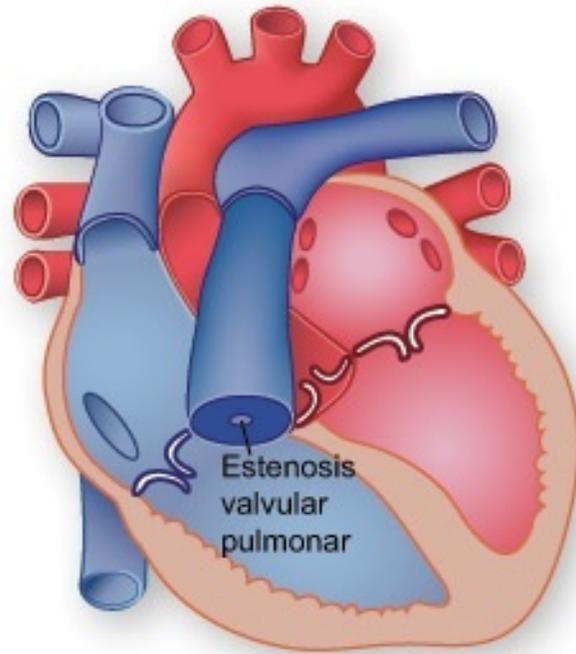
- Estenosis Aórtica Valvular : enfermedad progresiva que puede ser lenta o de instalación rápida.
- Peor pronóstico con ICC:
- Control frecuente y Ecocardiograma en < 1 año.
- En asintomáticos : Ecocardiograma cada 1-2 años.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

ESTENOSIS PULMONAR



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

GENERALIDADES

- Puede ser valvular (90%), subvalvular o supravalvular.
- Asociado a Tetralogía de Fallot , Ventrículo único, Hipoplasia de corazón derecho.
- Prevalencia : 8-12 % cardiopatías congénitas.
- Levemente > en mujeres.

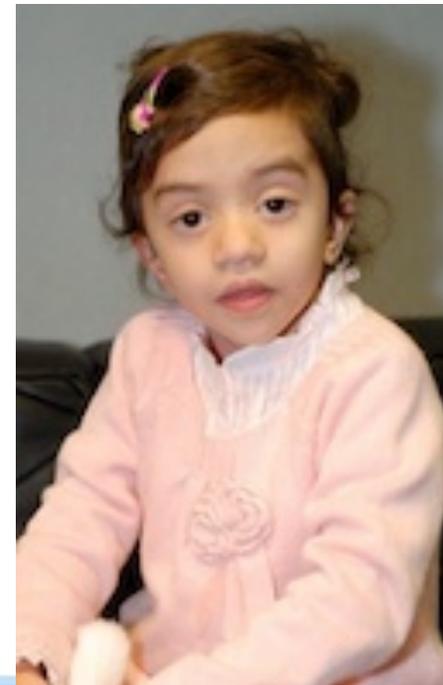


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

GENERALIDADES

- Válvula pulmonar displásica.
- Asociación con **Sd de Noonan**.
 - Dismorfia facial
 - Pectum excavatum
 - Hipertelorismo
 - Cuello corto
 - Orejas de implantación baja



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

FISIOPATOLOGÍA

- Dilatación post-estenótica 2° al jet.
- EP bicúspide es rara , pero presente en 90% de Fallot.
- En EP mod a severa : Hipertrofia del infundíbulo : se estrecha tracto de salida del VD, que revierte al corregir la válvula.
- EP subvalvular : 2° cámara en VD : 1° proximal de alta presión y 2° distal de baja presión. Se asocia a CIV.
- EP supravalvular : compromiso arteria pulmonar y sus ramas.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CUADRO CLÍNICO

- EP leve- moderada : asintomáticos.
- EP mod- severa : disnea de ejercicio, fatigabilidad.
- ICC en casos graves.
- RN con EP severa : cianóticos : shunt de derecha a izquierda por FO.

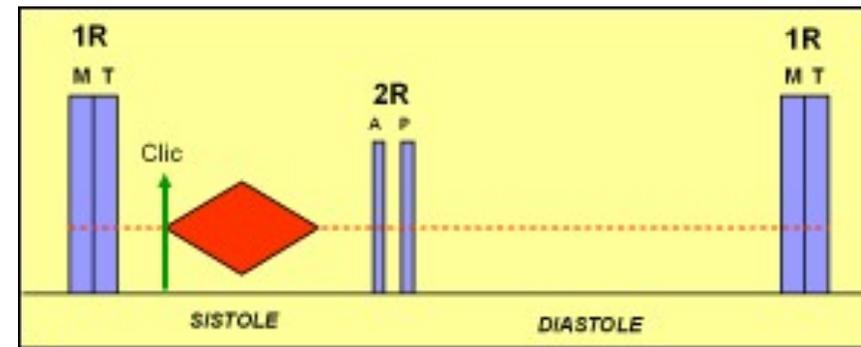


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CUADRO CLÍNICO

- Examen Físico :
 - Click de eyección PEI , aumenta en intensidad en la espiración.
 - R2 desdoblado.
 - Soplo sistólico eyectivo 2-5/6, irradiado a la espalda.
 - Click de eyección ausente en EP sub o supra valvular.



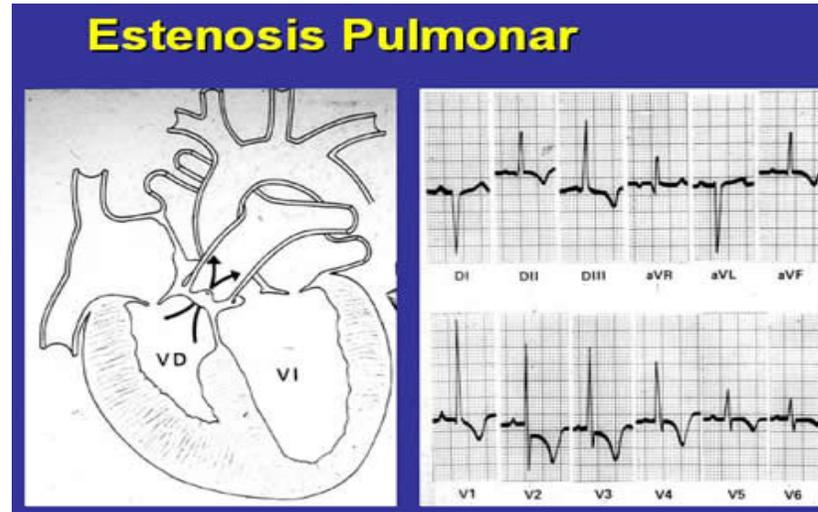
FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

LABORATORIO

Electrocardiograma :

- EP leve : normal.
- EP moderada : Desviación eje a derecha
R alta en V1- V2 (R>20mm)
S profunda en V5-V6.
- EP severa : Mayor desviación eje a derecha.
R dominante > 20 en V1
R alta en AVR.



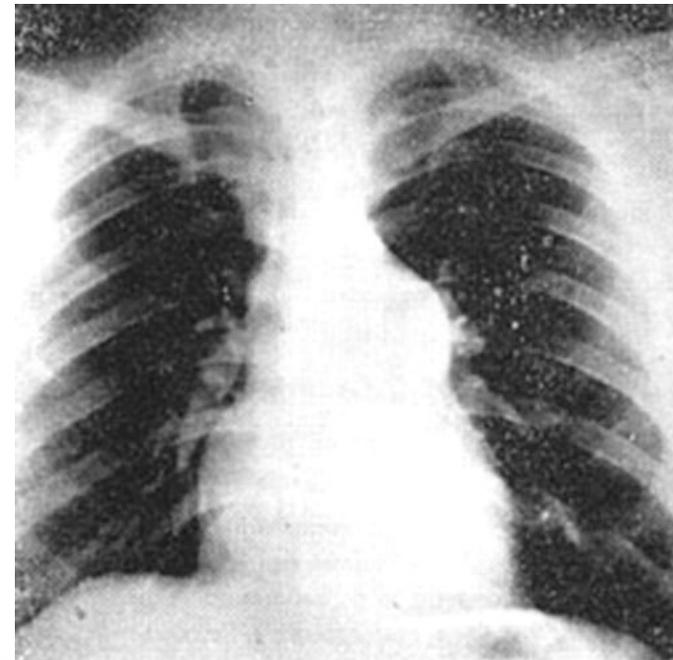
FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

LABORATORIO

- RX de Tórax :

- Prominencia de Arteria pulmonar 2° a dilatación post-estenótica.
- Flujo pulmonar disminuido.
- Crecimiento AD
- Crecimiento de VD.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

LABORATORIO

- **Ecocardiograma:**

- Gradiente de presión

- Características de las válvulas



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

TRATAMIENTO

- **Médico :**
 - EP aislada : bajo riesgo Endocarditis pero se indica igual.
 - Restricción de actividad :
 - Gradiente < 50 mm Hg: sin restricción
 - Gradiente > 50 mm Hg : solo actividad leve.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

TRATAMIENTO

- Angioplastía con balón si gradiente > 50
- RN y EP crítica: - PGE1 : mantener ductus
- valvuloplastía con balón.
- Cirugía si gradiente > 80
- EP infundibular : parche para agrandar tracto de salida de VD.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

PRONÓSTICO

- EP leve : asintomático , no progresivo.
- EP moderada - severa : progresan.
- Recurrencia en tratamiento quirúrgico : 4%.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

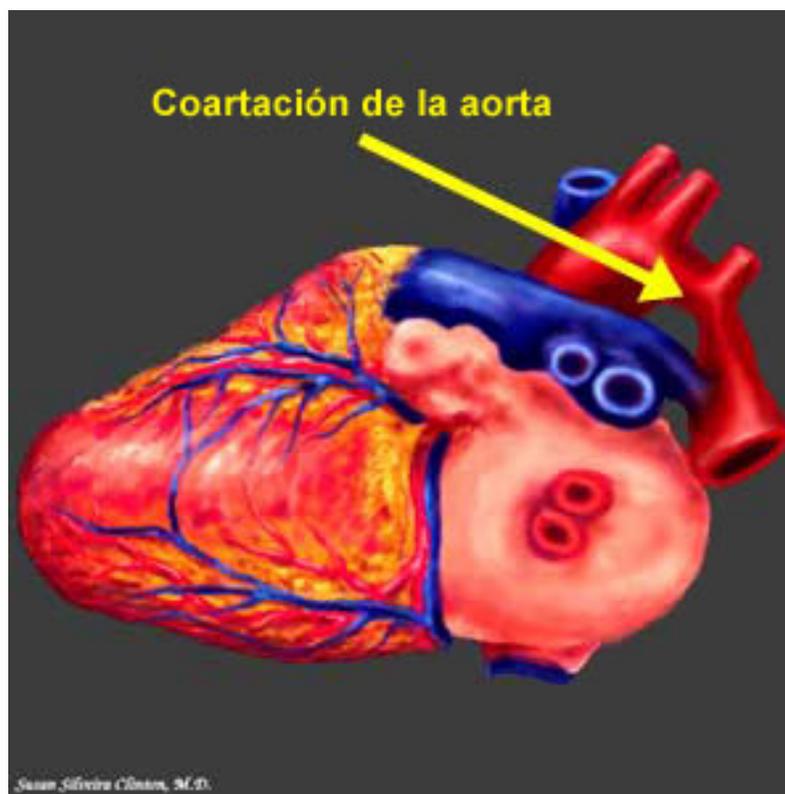
Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

COARTACIÓN AÓRTICA



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



GENERALIDADES

- 8-10% de las CC.
- Asociación con válvula **Ao bicúspide** y con **Síndrome de Turner**.

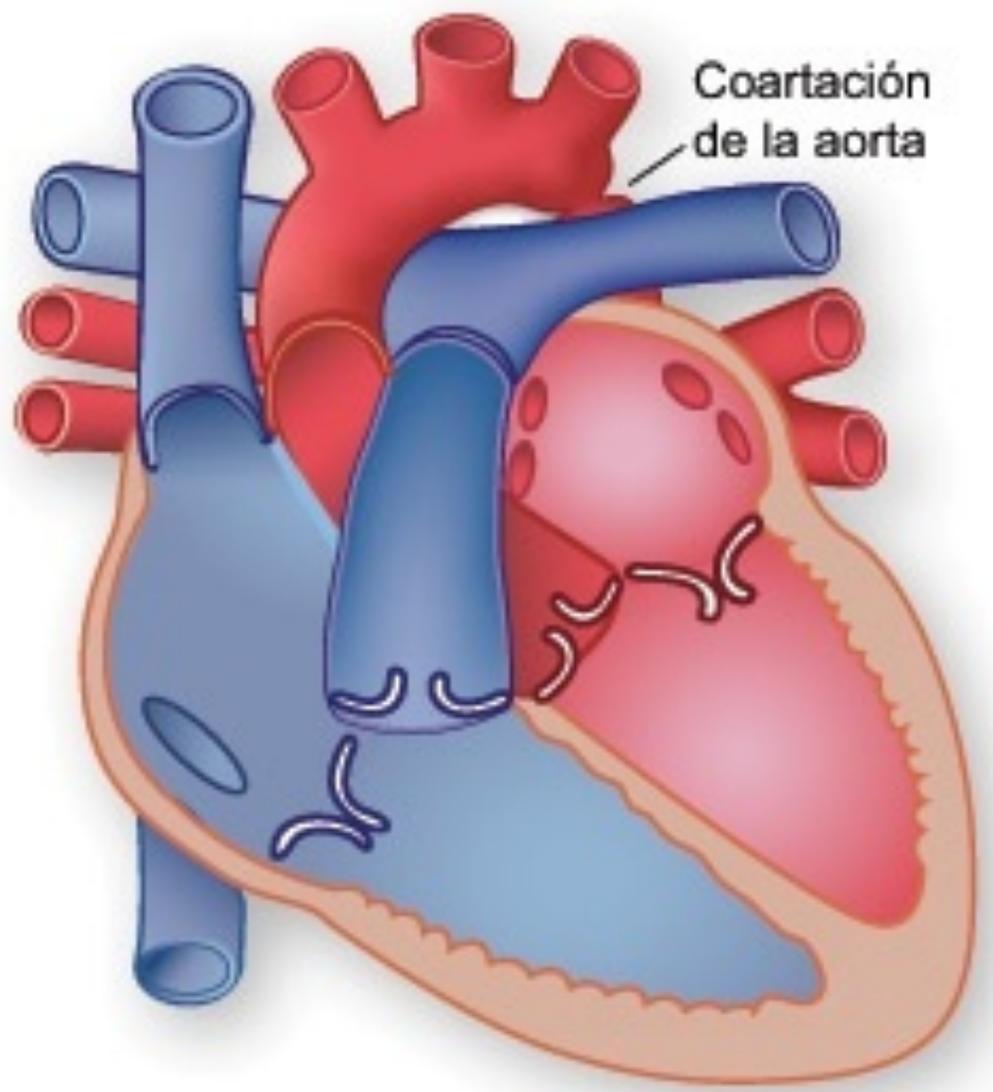


- Asociación con obstrucciones izquierdas. (**Sd Shone**)
- Pasa inadvertida en presencia de DAP amplio.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Coartación
de la aorta



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CLÍNICA

- Asintomáticos.
- Sintomáticos.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CLÍNICA

- **Asintomáticos :**
 - A veces dolor en las piernas
 - Pulsos EEII débiles o ausentes.
 - **HTA EESS**
 - **Click de eyección (Válvula Ao bicúspide) en la base o ápex.**
 - **Soplo sistólico eyectivo 2-3/6 en BEIS**
 - **Soplo zona interescapular en dorso.**



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

CLÍNICA

- **Sintomáticos :**

- Lactantes 2-6 semanas de vida : signos de ICC (disnea, mal incremento de peso), shock cardiogénico.
- Ritmo de galope.
- Puede no haber soplo.
- Pulsos débiles y filiformes.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

LABORATORIO

- **Electrocardiograma:** HVD en lactantes sintomáticos e HVI o normal en niños grandes asintomáticos.
- **Rx de Tórax :** Cardiomegalia y edema pulmonar en lactantes. Normal o signo de la “E” en niños grandes.
- **Ecocardiograma:** Flujo turbulento y aumento velocidad del flujo distal a la coartación.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Rx de Tórax

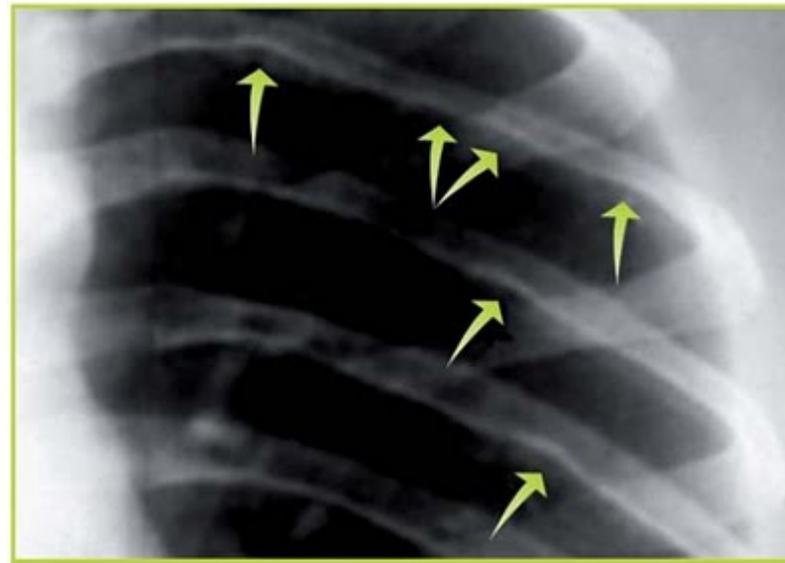
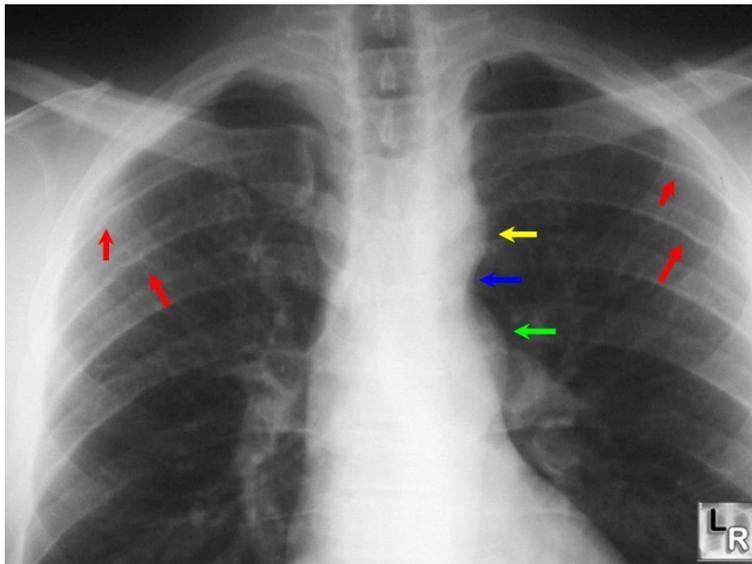


Figura 6. Muecas costales en la coartación de aorta.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

TRATAMIENTO

LACTANTES:

Médico : manejo del shock cardiogénico.

- -Prostaglandinas E1 para mantener apertura del DAP.

Quirúrgico :Procedimiento de urgencia:

- -Angioplastía con balón.
- -Resección y **anastomosis término-terminal**



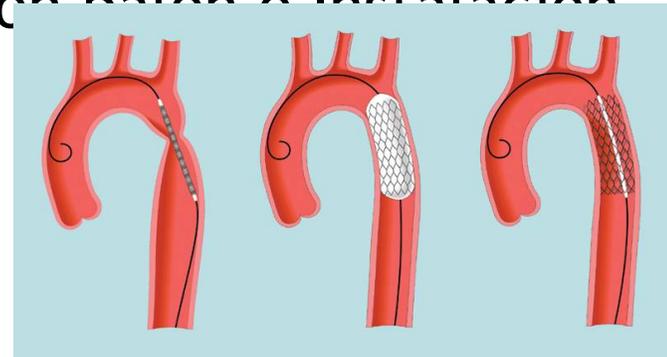
FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

TRATAMIENTO

NIÑOS MAYORES:

- **Médico** : Tratamiento de la HTA.
 Profilaxis Endocarditis.
- **Quirúrgico**: Resección y anastomosis T-T.
 Angioplastia con balón e Instalación
 dispositivo (stent).



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



FIN



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur