



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Clase cardiopatías congénitas cianóticas

Ernesto Payá G.

Profesor asistente

ernestopaya@uchile.cl

2020



Epidemiología

Los defectos cardiacos son las malformaciones congénitas mayores más frecuentes, con una incidencia que se ha estimado entre 4 y 12 por 1000 recién nacidos vivos, según distintos autores, siendo mucho más alta en los nacidos muertos. En estudios chilenos limitados se ha llegado a cifras de 10 por mil. La incidencia de las cardiopatías congénitas (CC) es aproximadamente la misma a nivel mundial, independiente de factores como raza, condición socioeconómica o situación geográfica, lo que determina que no existan factores que permitan prevenir su ocurrencia, por lo cual la única manera de mejorar su pronóstico es el diagnóstico y tratamiento precoz.

En Chile, las anomalías congénitas constituyen la segunda causa de muerte en los menores de 1 año y son responsables de un 32% de las defunciones en este grupo de edad (MINSAL, DEIS, 2008). La mortalidad por cardiopatía congénita en niños menores de 1 año supone algo más de 1/3 de las muertes por anomalías congénitas y alrededor de 1/10 de todas las muertes en ese periodo de la vida.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Tabla N°1. Distribución de las Cardiopatías Congénitas Más Comunes (1).

CARDIOPATIA	DISTRIBUCION (%)	
	Intervalo	Mediana
Comunicación interventricular	16-50	(31) [#]
Comunicación interauricular	3-14	(7,5) [#]
Ductus 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)
Transposición de grandes arterias	2-8	(4,5)
Defectos del septo atrio-ventricular	2-8	(4,4)
Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico	0-6	3,1)

Modificado de Hoffman JIE. ([#]) La tasa actual es más alta, sobretodo en la CIV



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Síndromes clínicos sugerentes de cardiopatía congénita grave

- Cianosis central
- Insuficiencia cardíaca
- Arritmias.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Conducta de acuerdo a gravedad

Solo el Drenaje Venoso Anormal Pulmonar Obstructivo, constituye una emergencia y el traslado a centro resolutivo debe ser inmediato una vez realizado o sospechado con base el diagnóstico.

A. Las cardiopatías con obstrucción del tracto de salida izquierdo (Interrupción del arco aórtico, Estenosis aórtica crítica, Coartación aórtica crítica, Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico) requieren:

1. Instalación precoz de Prostaglandina E1 en el lugar de nacimiento
2. Corrección de las alteraciones ácido básicas
3. Corrección del shock inicial.

B. Las cardiopatías con obstrucción de tracto de salida derecho (Atresia pulmonar, Estenosis pulmonar crítica, Tetralogía de Fallot extremo, Síndrome de corazón derecho Hipoplásico) requieren:

1. Instalación precoz de Prostaglandina E1 en el lugar de nacimiento.
2. Una vez recuperada la cianosis y corregidas las eventuales alteraciones metabólicas, proceder al traslado según protocolo y plazos.

Otras cardiopatías diagnosticadas en el periodo de recién nacido, como los defectos interventriculares, interauriculares, anomalías valvulares, ductus arterioso persistente, etc, no requieren tratamiento quirúrgico urgente, deben ser controlados en el centro de confirmación diagnóstica y derivados en forma electiva y programada para la realización de tratamiento.

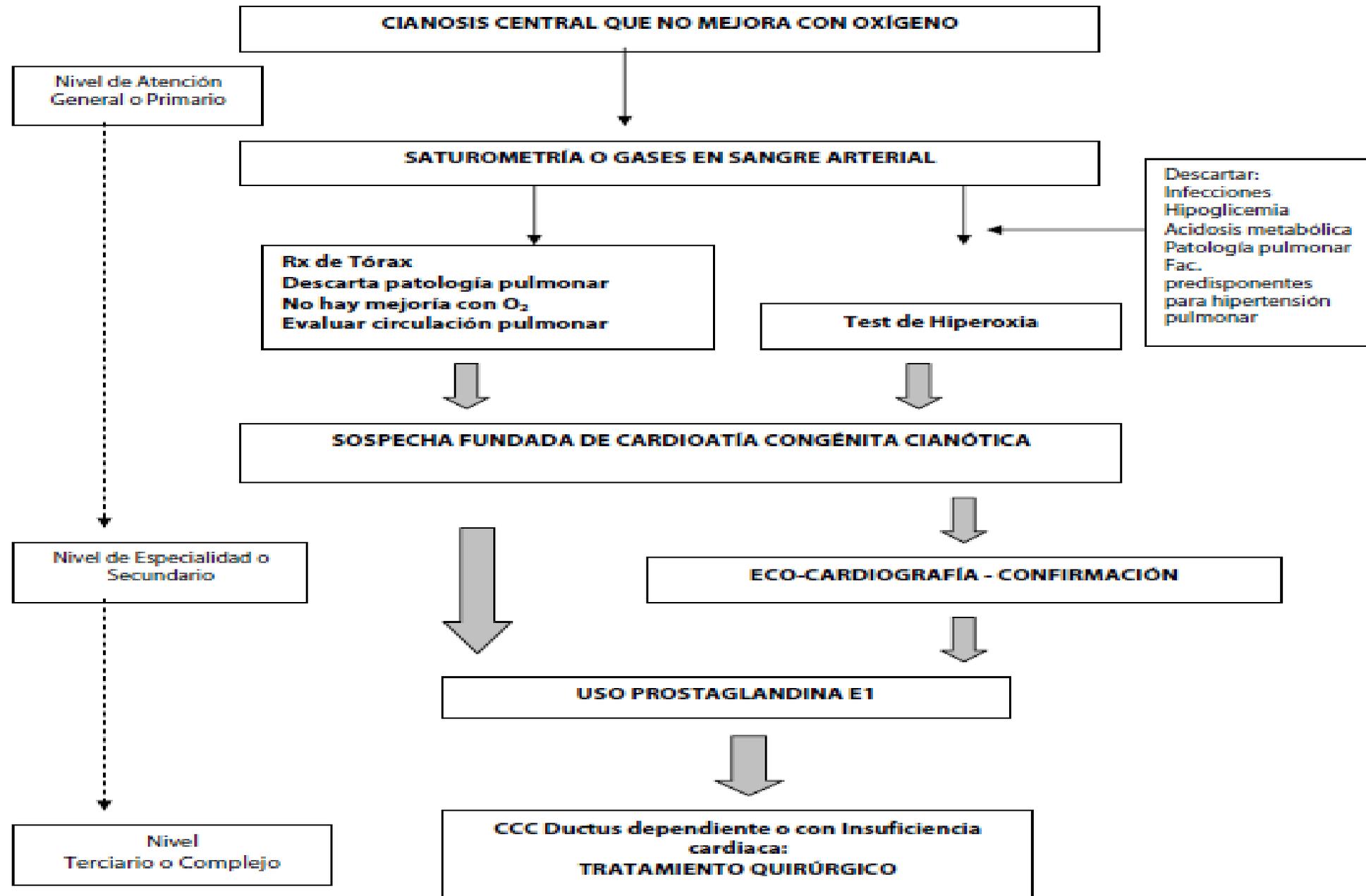


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



CIANOSIS



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



CUADRO COMPARATIVO DE CIANOSIS

CARDIACA o central

- Mas intensa
- Compromete mucosas
- Saturación arterial ↓
- Débito cardíaco normal o ↑

Se diferencian por

- Aumenta con el llanto
- Con O₂ no se normaliza
- Test hiperoxia no ↑ más de 10%

Periférica

- Menos intensa
- No compromete mucosas
- Saturación arterial normal o ↑
- Débito cardíaco ↓
- Disminuye con el llanto
- Con O₂ se corrige
- Test hiperoxia ↑ entre 20-30%



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Cardiopatías Congénitas

• Síndromes Fisiopatológicos

- Cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha
- Cardiopatías con cortocircuitos de derecha a izquierda (cianóticas)
- Cardiopatías obstructivas izquierdas



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Cortocircuito de Derecha a Izquierda

- Paso de sangre desde cavidades cardíacas derechas (“desaturada”) a cavidades izquierdas, resultando en desaturación de la sangre del territorio arterial sistémico.
 - Hipoxemia
 - Cianosis



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



CC cianóticas (shunt D-I)

- Flujo pulmonar disminuido
 - Tetralogía de Fallot
 - Atresia Tricuspidea
 - Atresia pulmonar
 - Anomalía de Ebstein
- Flujo pulmonar aumentado
 - Transposición Grandes Arterias
 - Tronco arterioso
 - Ventrículo único
 - Drenaje Venoso Pulmonar Anómalo Total



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Cortocircuito de Derecha a Izquierda

- CARDIOPATIAS CIANOTICAS

- Obstructivas Derechas (Fallot, atresia pulmonar, atresia tricuspidea)
- Mezcla Total (ventrículo único, tronco arterioso, VDPAT)
- Transposición (TGA)

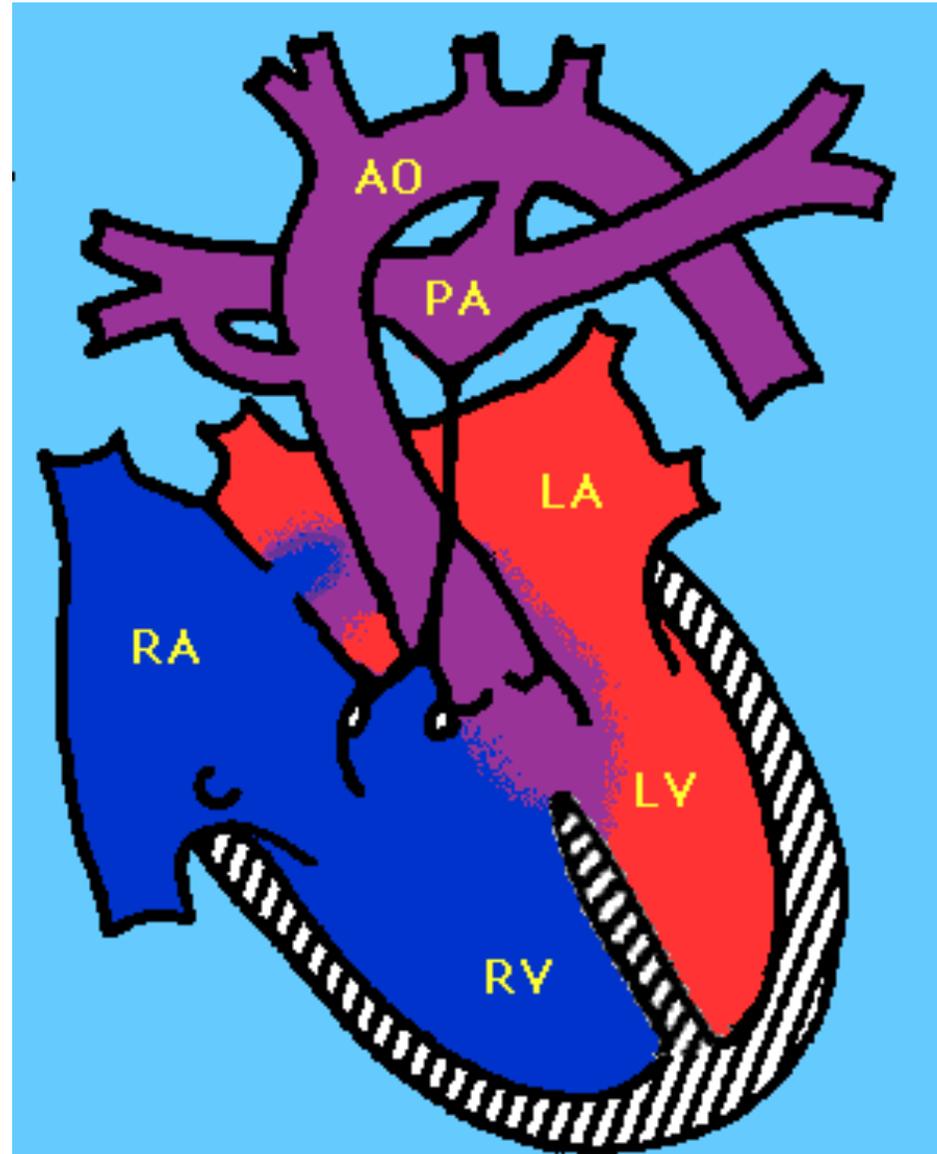


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



ATRESIA PULMONAR

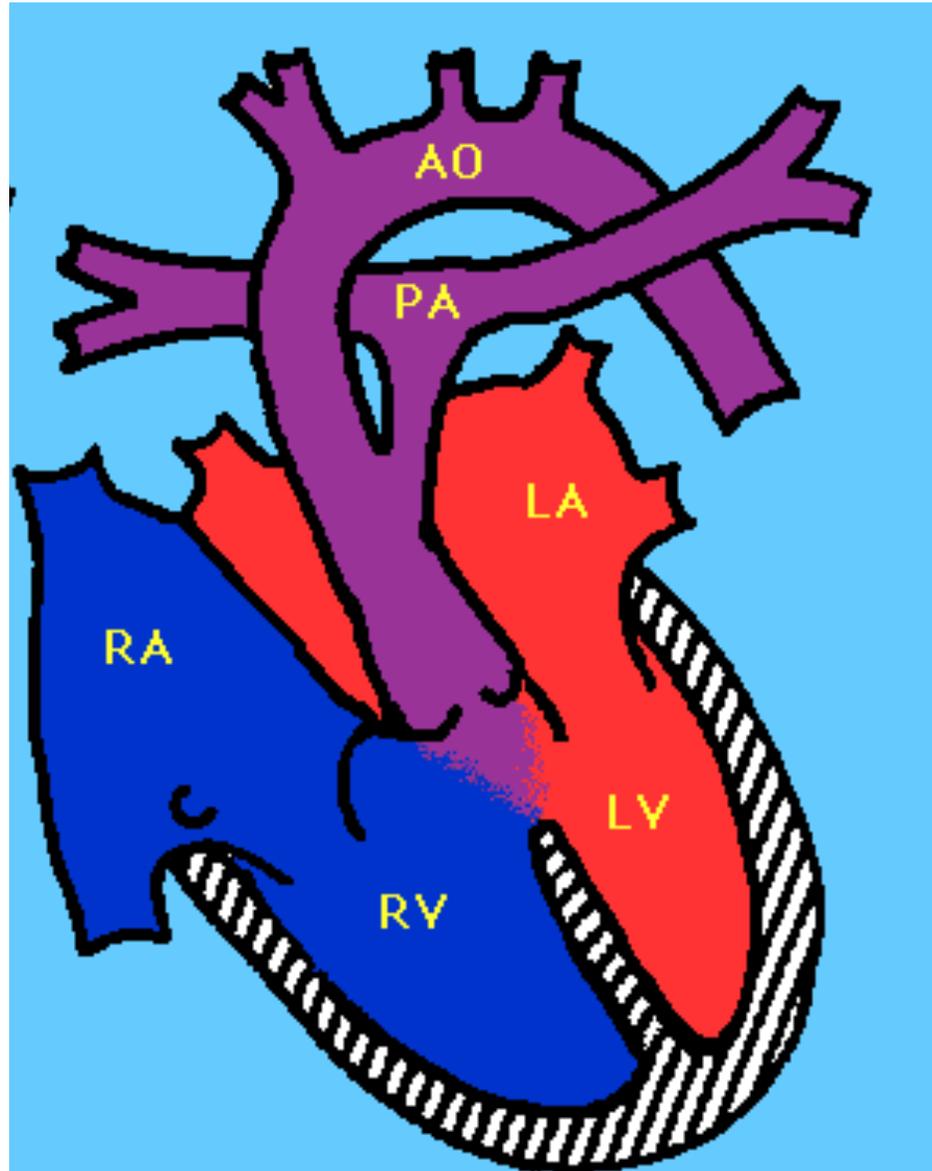


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



TRONCO ARTERIOSO

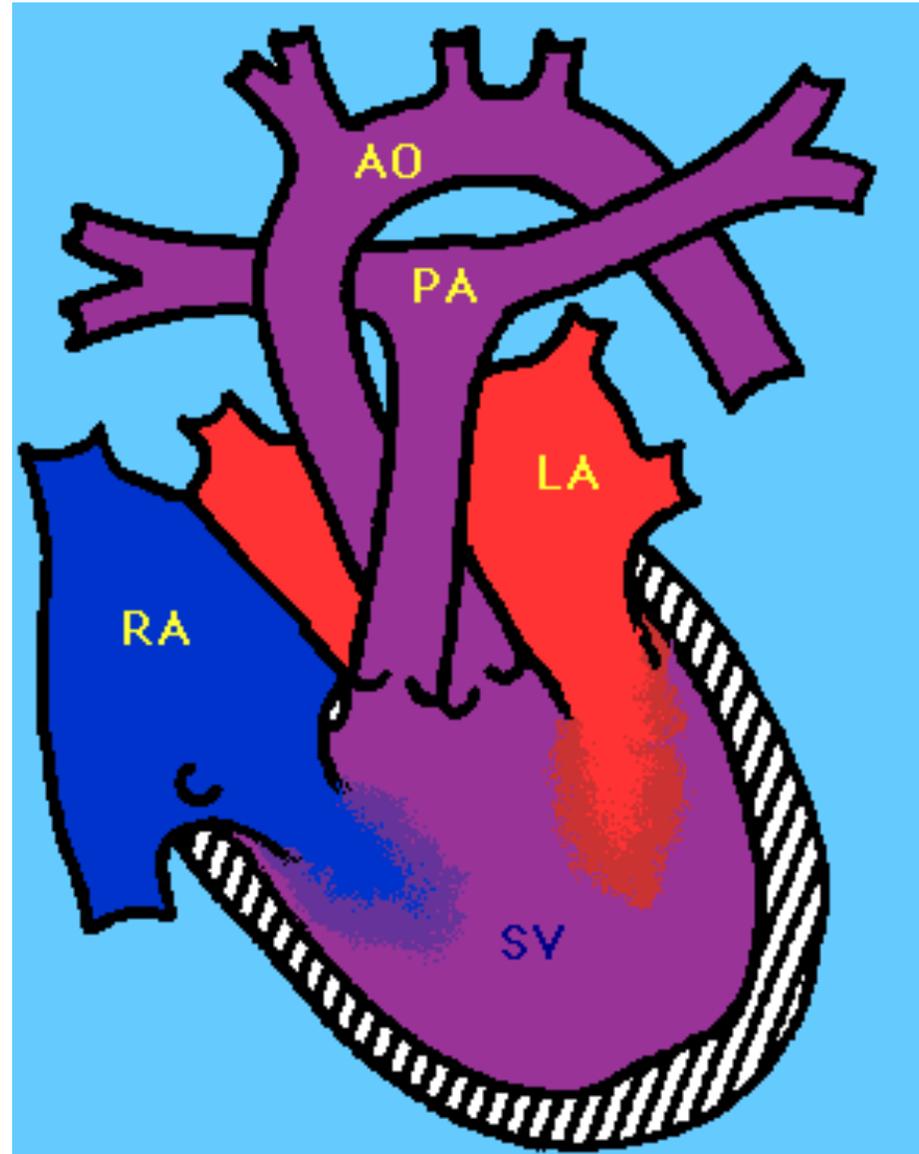


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



VENTRICULO UNICO



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Cortocircuito de Derecha a Izquierda



- Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar disminuido
 - Cianosis de piel y mucosas no asociada a dificultad respiratoria
 - Soplo cardíaco no siempre presente
 - Crecimiento ponderoestatural normal o menor



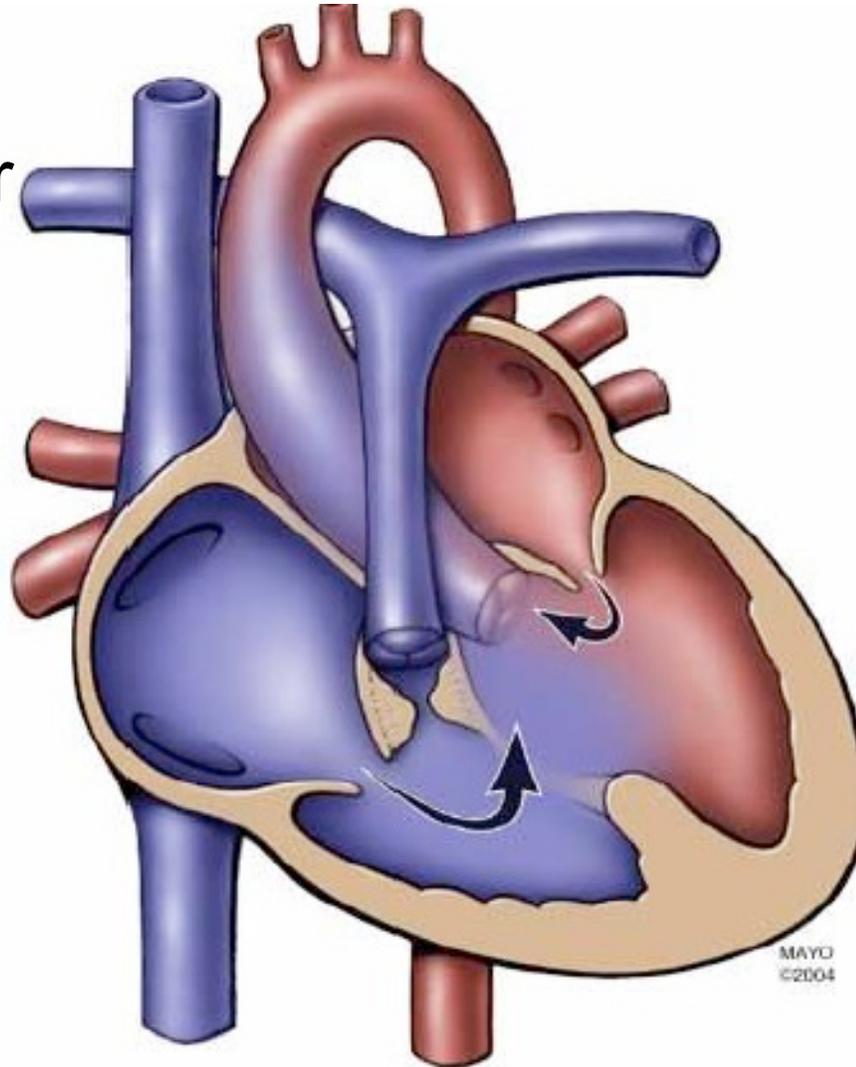
FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Tetralogía de Fallot

- Comunicación interventricular
- Cabalgamiento aórtico
- **Estenosis pulmonar subinfundibular**
- Hipertrofia ventricular derecha



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Clínica

Asintomático

Cianosis , hipocratismo

Disnea ejercicio

Palpación VD , frémito .

Click Ao . SSE BEI sup 2ºR único y aumentado. S continuo AP

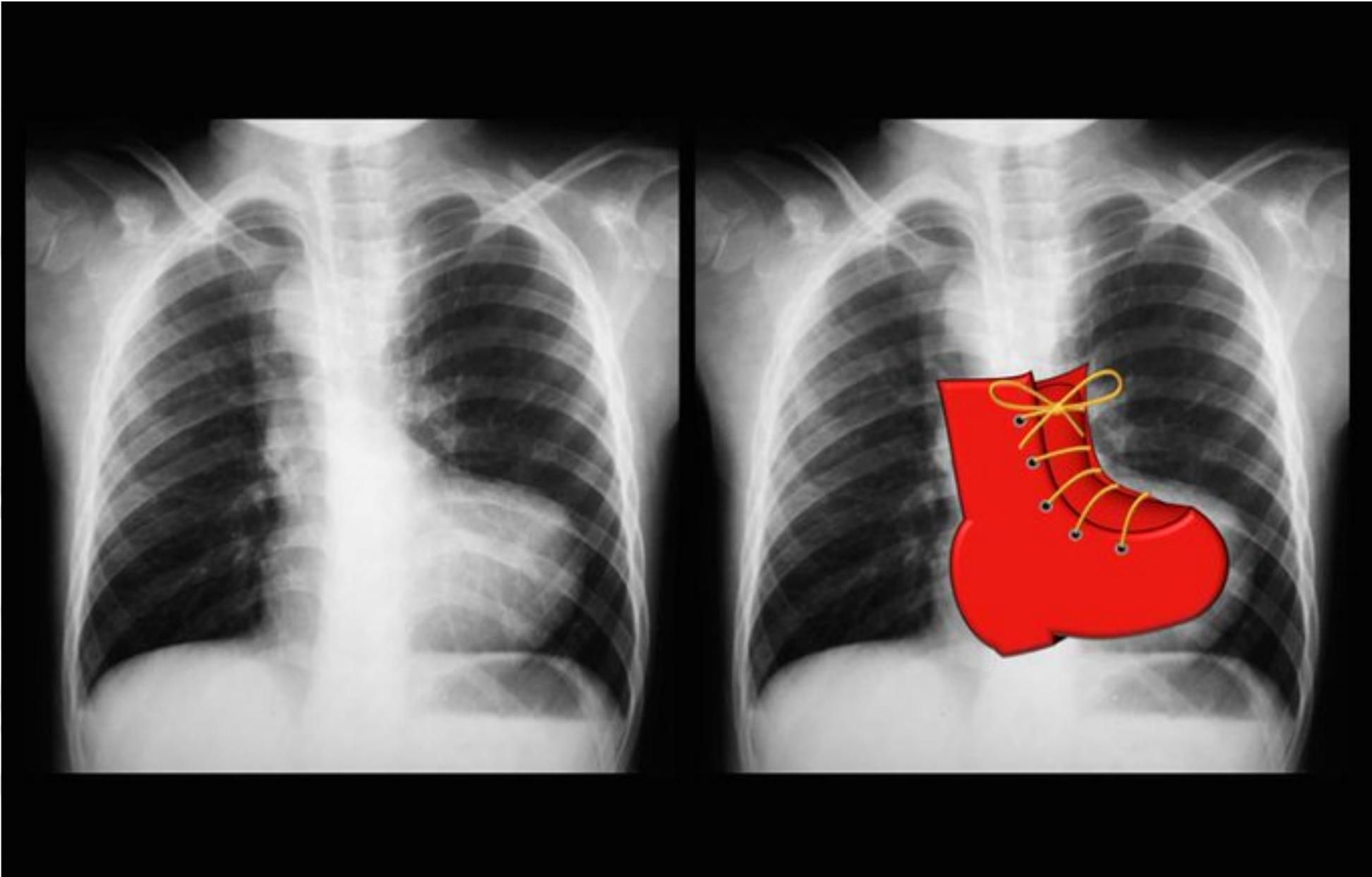
T F rosado SHS



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





FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Crisis anoxémicas

- ❑ cianosis desencadenadas con llanto, esfuerzo
- ❑ espasmo y obstrucción del infundíbulo
- ❑ disminución del flujo pulmonar
- ❑ hipoxia y acidosis
- ❑ tratamiento : oxígeno, sedación, bicarbonato, Beta 2 bloqueador.



Cortocircuito de Derecha a Izquierda

- Clínica
- Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar aumentado
 - Síntomas sugerentes de cortocircuito de I a D (dific. alimentación, síntomas respiratorios, déficit ponderoalimentario)
 - Cianosis de piel y mucosas leve
 - Soplo cardíaco habitualmente presente



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Cortocircuito de Derecha a Izquierda

- Transposición de grandes arterias

- Circuitos de circulación mayor y menor en paralelo e “independientes”
(con punto de mezcla que permita intercambio)
- Intensidad de cianosis depende de magnitud de mezcla
- Flujo pulmonar aumentado

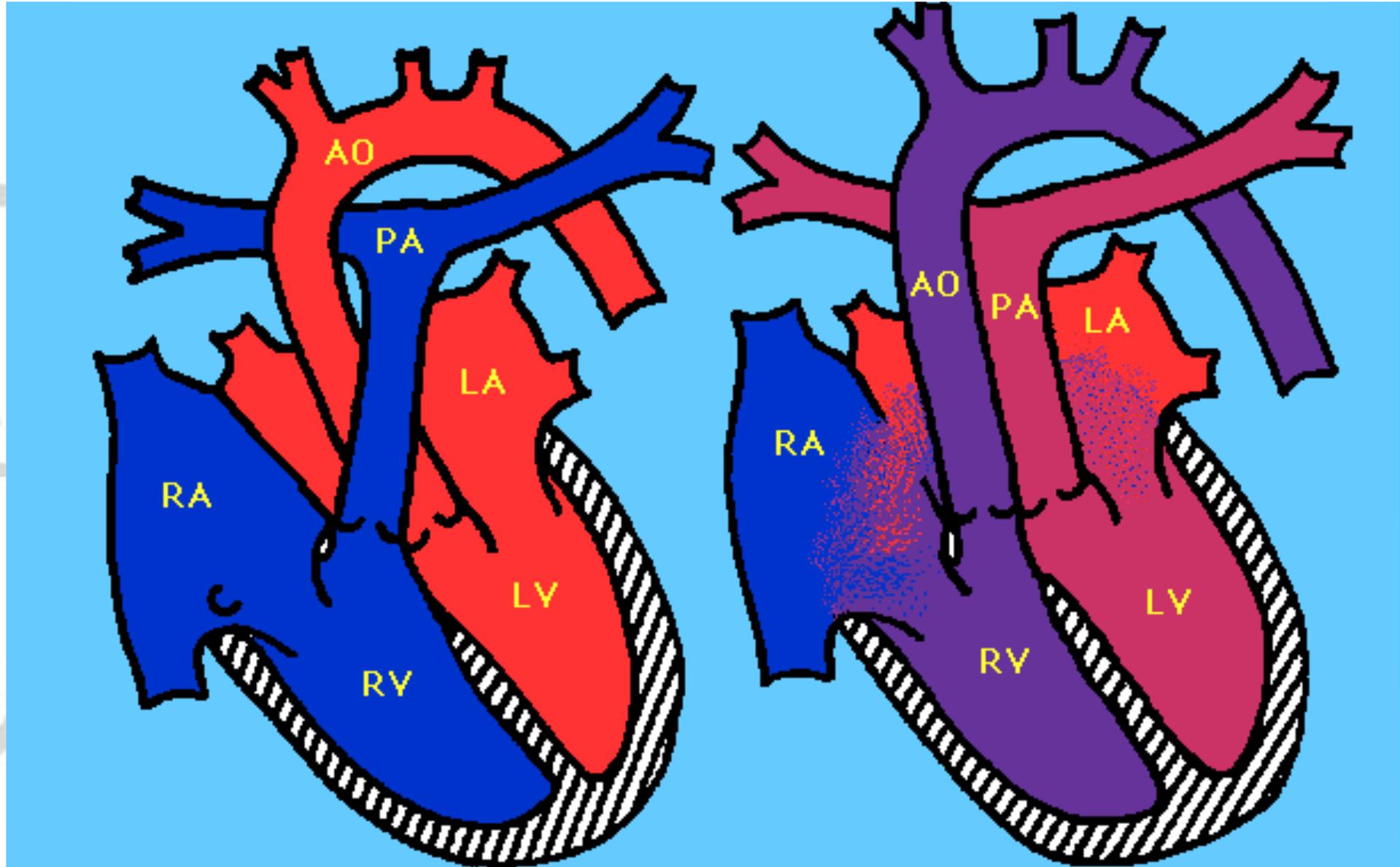


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



TRANSPOSICION DE GRANDES ARTERIAS



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Transposición de grandes arterias

- Pura es incompatible con la vida
- Requiere shunt:
 - CIV
 - CIA
 - Ductus
 - Prostaglandina E



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



clínica

Signos de I. cardiaca

Cianosis en RN

2^o R único y aumentado

SSE (EP)

SHS (CIV)

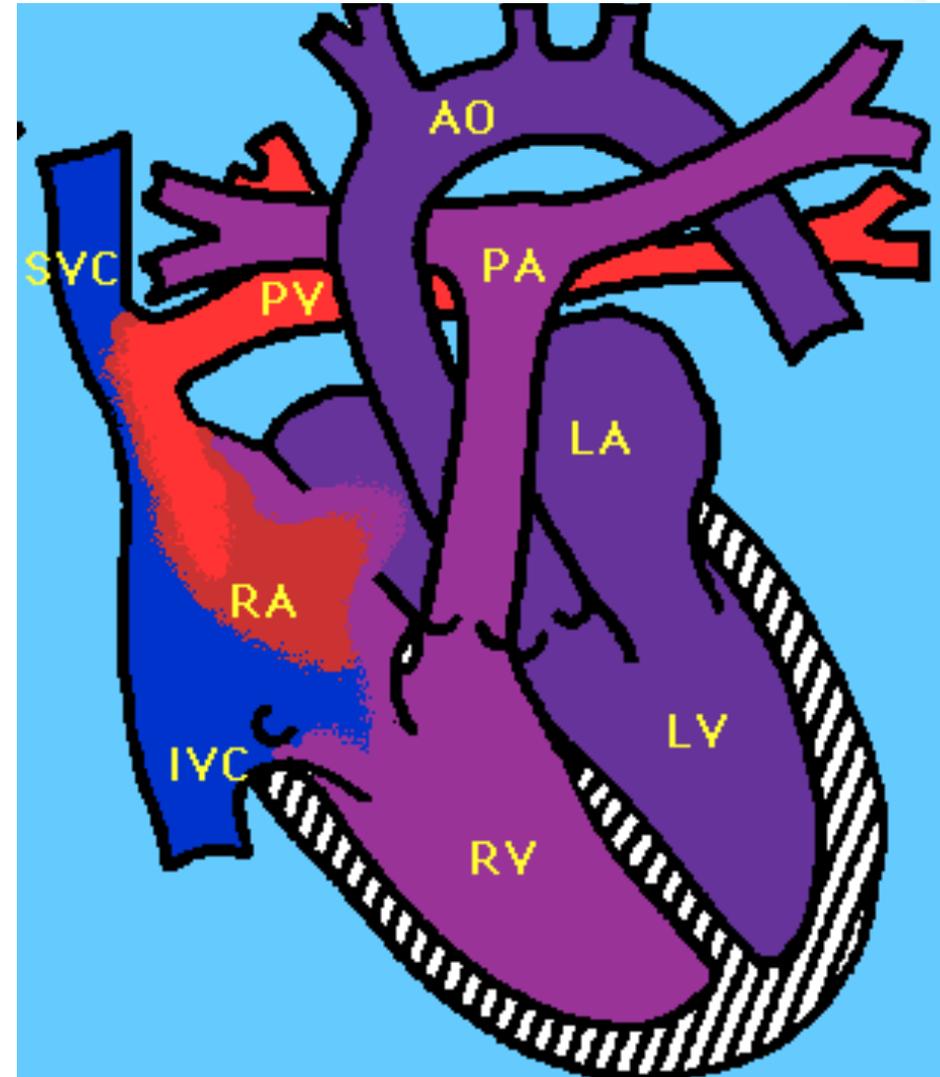
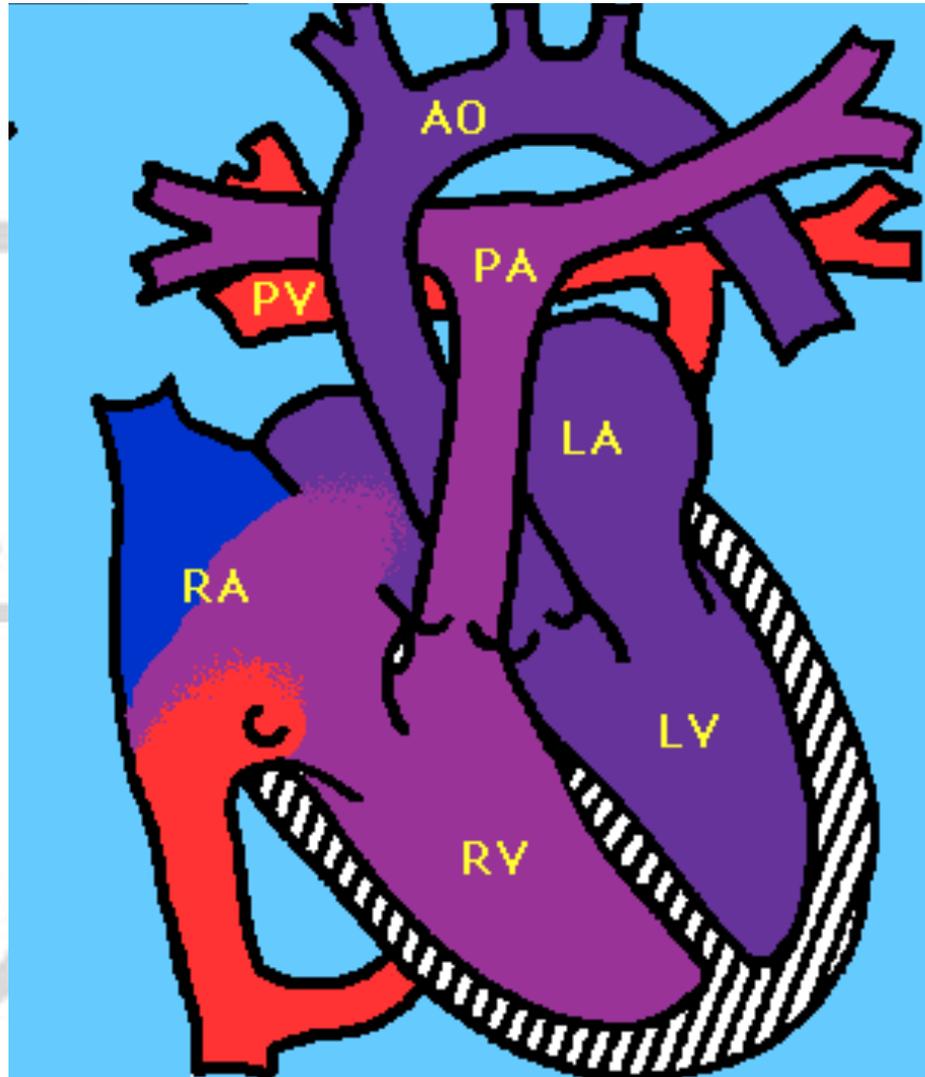


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



DRENAJE VENOSO ANOMALO PULMONAR TOTAL



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



clínica

Signos de I. Cardiaca Retraso ponderal

Cianosis

Neumonias a repetición catalogadas

Palpación y latido de VD



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Cortocircuito de Derecha a Izquierda

- Laboratorio

- Oximetría
- Radiografía de tórax
- Electrocardiograma
- Ecocardiograma
- Cateterismo cardíaco



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Cardiopatías Congénitas

TRATAMIENTO

- Fármacos (Prostaglandina E)
- Cirugía precoz o diferida
 - Paliativa o correctora
- Cateterismo Intervencional

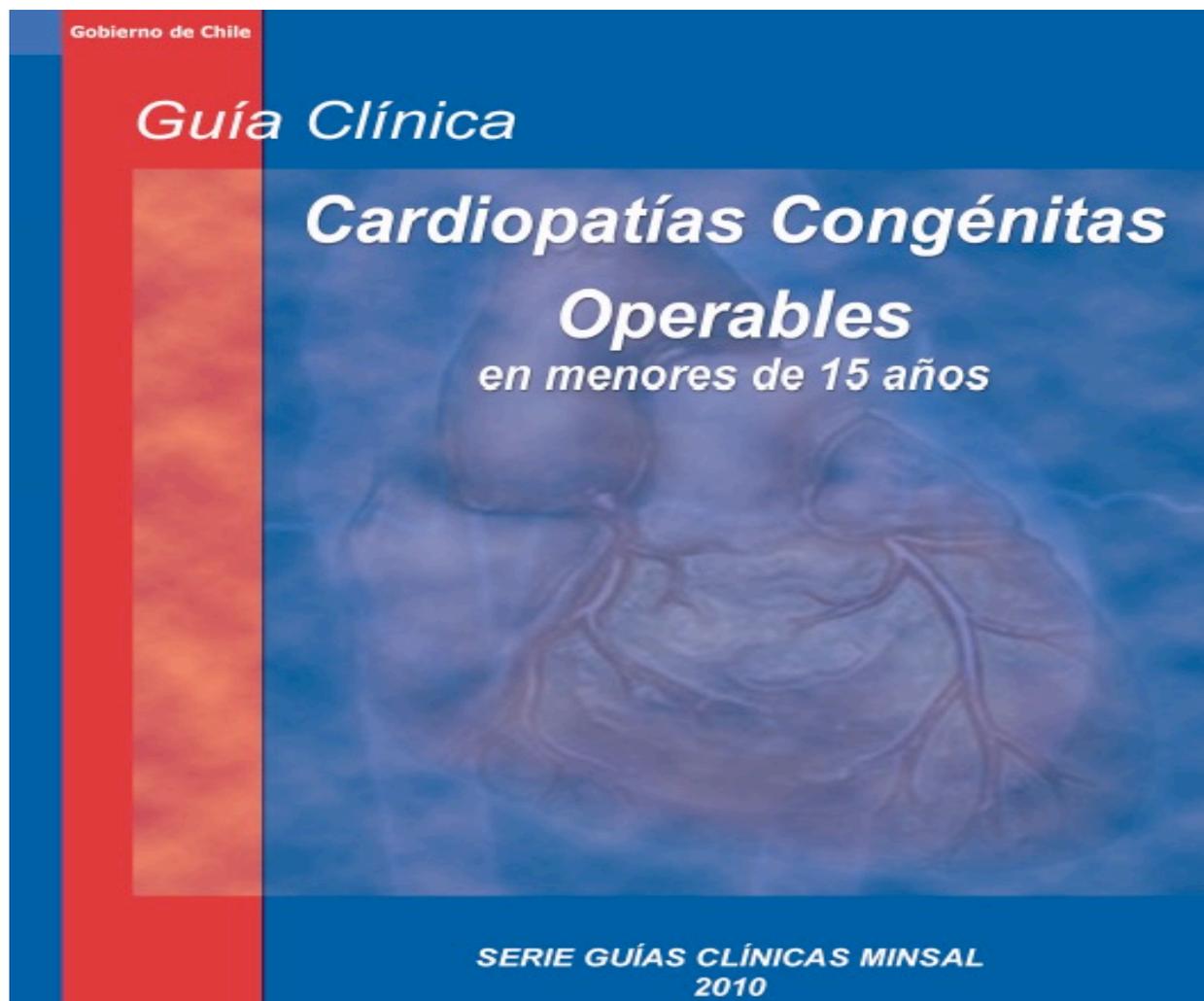


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Bibliografía recomendada



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

