

# En busca de la «Crux Cordis» perdida...

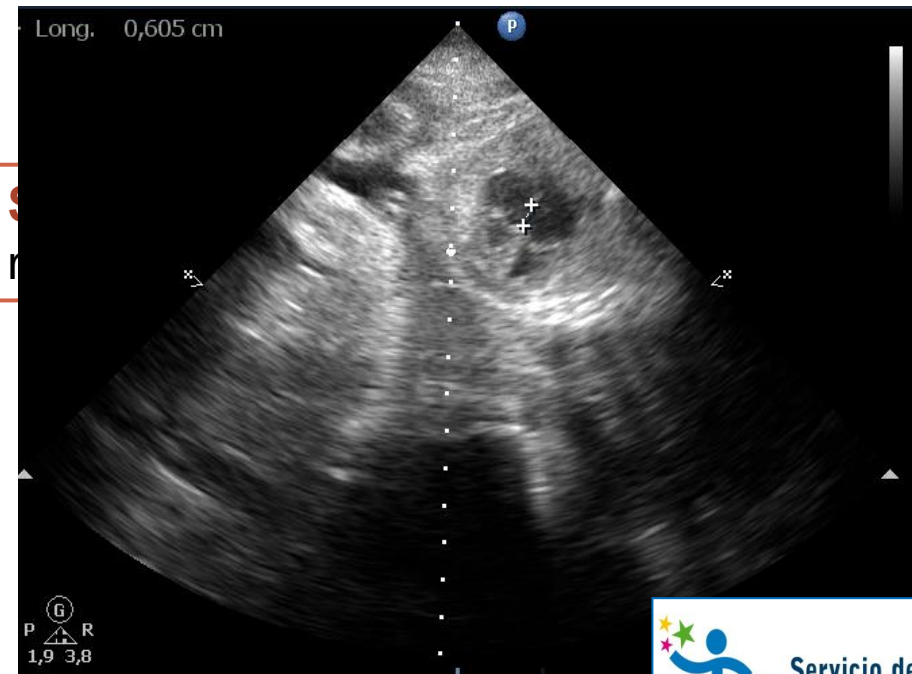
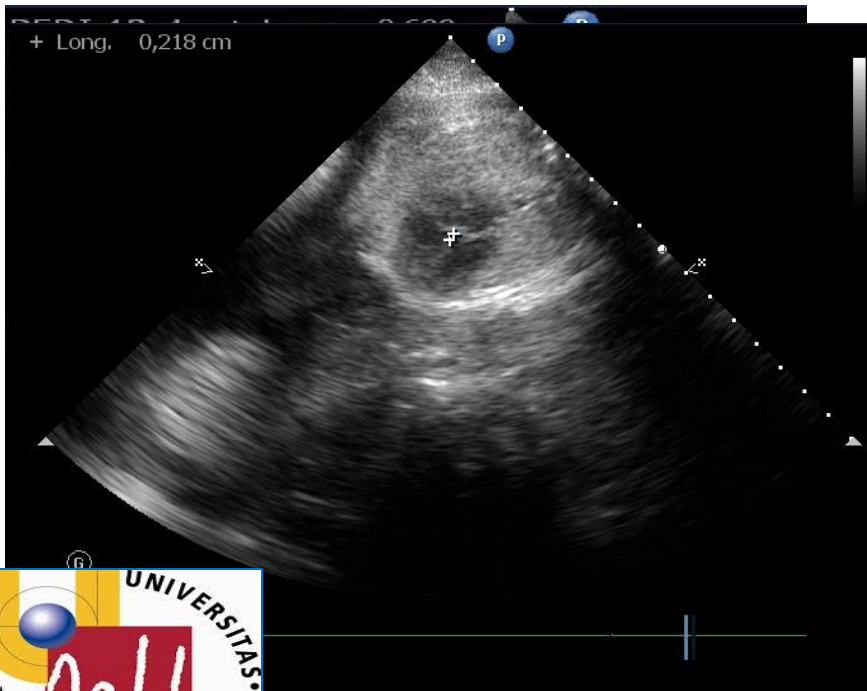


Laura Reino Gelardo (Rotatorio Pediatría)  
Tutor: Ismael Martín de Lara (Cardiología Pediátrica)

# CASO CLÍNICO

Gestante de 24 semanas remitida por sospecha de Canal AV incompleto → **Ecocardiograma doppler fetal: COMUNICACIÓN ATRIOVENTRICULAR**

**CIA ostium primum amplia + CIV pequeña de tracto de entrada + IM ligera-moderada, con ventrículos bien balanceados.**

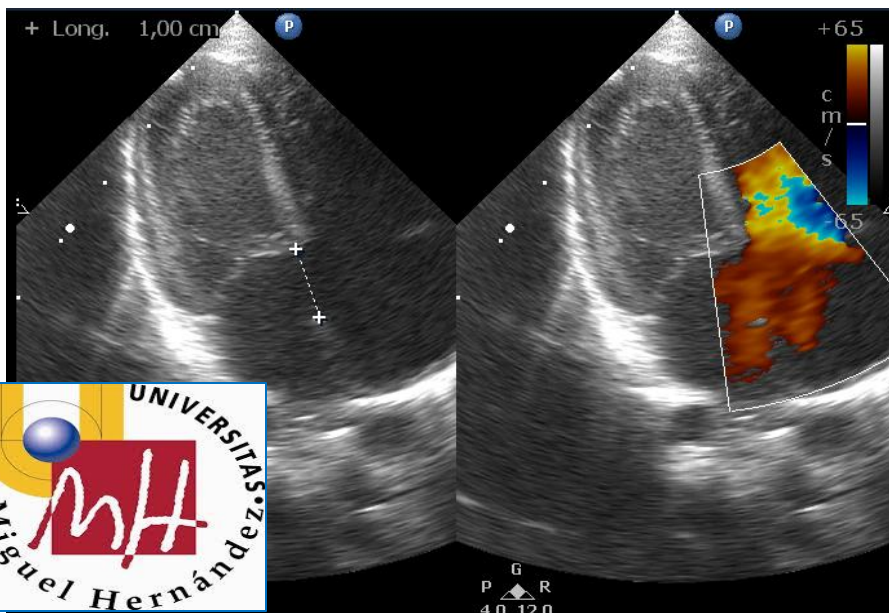


# CASO CLÍNICO

**29/01/18:** Varón de 3620 gr, buen estado general sin trabajo respiratorio.

**15/02/18:**

- **Auscultación cardíaca:** soplo protosistólico de frecuencia alta en foco mitral
- **ECG:** Ritmo sinusal a 140lpm. QRS 0,04s con **eje eléctrico a  $-60^\circ$** . . Hemibloqueo anterior de rama izquierda con predominio de fuerzas derechas en precordiales
- **Ecocardiograma-doppler:** Canal AV incompleto



# CASO CLÍNICO: PLAN

- Defecto parcial de cojinetes endocárdicos o Canal AV incompleto.
- **Tratamiento quirúrgico 2-4 años de vida**
- En el momento actual no precisa tratamiento médico.
- Vigilancia por parte de los padres de: ganancia ponderal, fatiga en las tomas, trabajo respiratorio, etc.
- Controles cardiológicos en CP.
- Se incluye en lista de **Sinagys o Pavilizumab**, y se administra primera pauta.



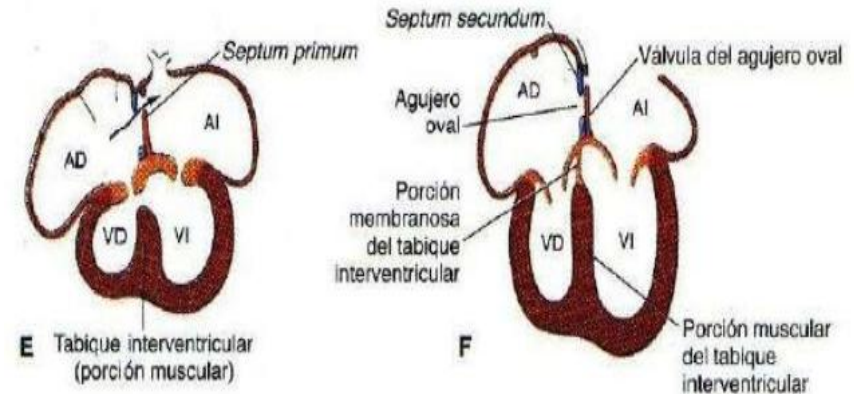
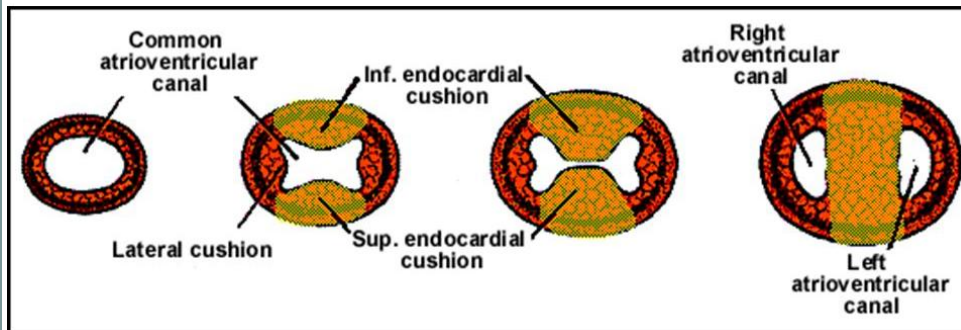
## Alto riesgo de infección VRS

- Nacidos en  $\leq 35$  semana y  $< 6$  meses al inicio de la estación de riesgo de infección por VRS.
- $< 2$  años de edad que hayan requerido tratamiento para la displasia broncopulmonar durante los últimos 6 meses.
- **$< 2$  años de edad y con cardiopatía congénita hemodinámicamente significativa**

# Defecto de los cojinetes endocárdicos (DCE)

En la 4<sup>o</sup>-5<sup>o</sup> semana de desarrollo:

- Formación canales auricoventriculares.
- Tabicamiento septos auricular y ventricular.

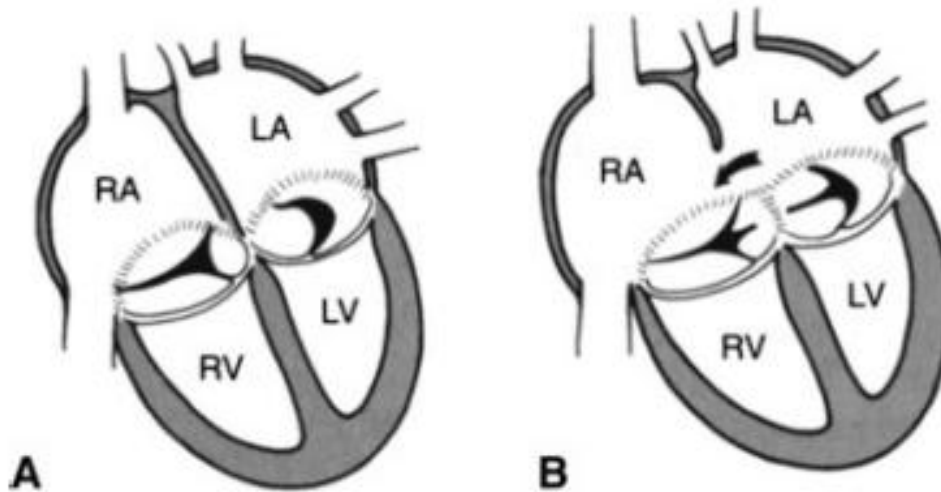


DCE → Alteración de los septos interauricular y/o interventricular + alteraciones en las válvulas AV.

# Defecto de los cojinetes endocárdicos (DCE)

- Representan el 3-5% de las cardiopatías congénitas.
- Incidencia 0'2 %
- **Tipos:**

**A. Defecto parcial:** CIA ostium primum + alteraciones válvulas auriculoventriculares: **Insuficiencia válvulas AV (Cleft mitral)**

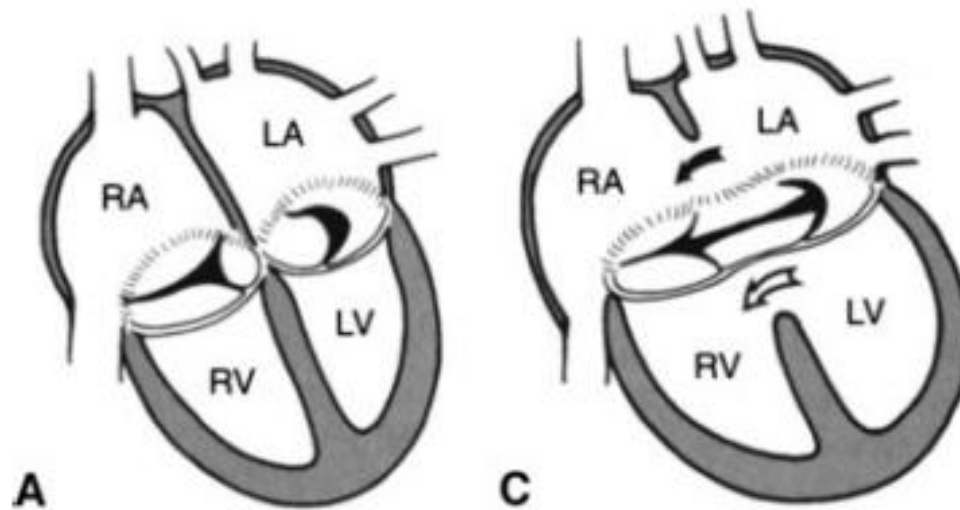


# Defecto de los cojinetes endocárdicos (DCE)

- Representan el **3-5%** de las cardiopatías congénitas.
- Incidencia 0'2 %
- **Tipos:**

**A. Defecto parcial:** CIA ostium primum + alteraciones válvulas auriculoventriculares: **Insuficiencia válvulas AV (Cleft mitral)**

**B. Defecto completo o canal A-V:** CIA ostium primum + CIV membranosa + alteración válvulas AV → **Válvula AV común.**  
Asociación con el **Síndrome de Down** (70%).

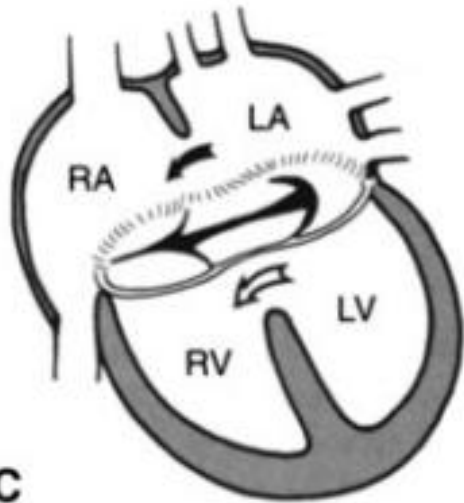


# Defecto de los cojinetes endocárdicos (DCE)

- Representan el **3-5%** de las cardiopatías congénitas.
- Incidencia 0'2 %
- **Tipos:**

**A. Defecto parcial:** CIA ostium primum + alteraciones válvulas auriculoventriculares: **Insuficiencia válvulas AV (Cleft mitral)**

**B. Defecto completo o canal A-V:** CIA ostium primum + CIV membranosa + alteración válvulas AV → **Válvula AV común.**  
Asociación con el **Síndrome de Down** (70%).



**DCE completo:** ventrículos balanceados vs disbalanceados.

**DISBALANCE VENTRICULAR:** ventrículo hipoplásico, recibiendo el otro la mayor parte del flujo a través de la válvula AV común.



# FISIOPATOLOGÍA

## CORTOCIRCUITO IZQUIERDA-DERECHA

Hiperaflujo pulmonar e HTP → retraso en la caída de las presiones y resistencias pulmonares.



Si el hiperaflujo y la HTP continúan → **Enfermedad pulmonar obstructiva establecida**



## SOBRECARGA DE VOLUMEN

Puede producir **ICC** → disnea, fatiga durante las tomas, estancamiento curva ponderal e infecciones de repetición.

# DIAGNÓSTICO

## Manifestaciones clínicas

Signos de ICC.  
Infecciones respiratorias de repetición.  
Retraso ponderal.



## Exploración física

↑FR, tiraje subcostal.

### Auscultación cardíaca:

S1 acentuado, desdoblamiento S2.  
Soplo sistólico (holosistólico o mesodiastólico) regurgitante.  
Ritmo a galope si ICC.

## ECG

**Eje eléctrico QRS -30 a -150°:** desviación hacia cuadrantes superiores e izquierdos en el plano frontal → **Hemibloqueo anterior izdo. por DCE**

## Ecocardiografía-doppler

### Diagnóstico de confirmación

Presencia y tamaño de CIA y CIV, anatomía valvular,  
tamaño de aurículas y ventrículos.

# TRATAMIENTO

## DCE COMPLETO

### Tratamiento quirúrgico temprano 2-4 meses

- **Correctivo** → Cierre CIA y CIV, y construcción válvulas AV separadas y competentes.
  - **Paliativo** → Cerclaje arteria pulmonar.
- Tasa de mortalidad quirúrgica del 3-10%.

## DCE PARCIAL

### Tratamiento quirúrgico 2-4 años

Se realiza **corrección de CIA y reparación fisura de las válvulas**.  
Si repercusión hemodinámica se puede adelantar a la lactancia.  
Tasa de mortalidad quirúrgica del 3%.

### Tratamiento médico.

Anticongestivo con digoxina y diuréticos si ICC +/- antibioterapia y medidas de soporte si infecciones.

# BIBLIOGRAFÍA

1. Park, M. (2008). Manual Park de Cardiología Pediátrica. 5th ed. pp.130-132, 181-188.
2. Nuñez Gomez, F.(2012). Cardiopatías congénitas en niños con Síndrome de Down. Revista Española de Pediatría, 68.
3. Langman, J., Molinaro, M. and Stefanini, M (1987). Embriología medica.
4. Casaldáliga, J. Hospital Vall D'Hebron(2012). Protocolos y diagnósticos terapéuticos en cardiología pediátrica. Barcelona.

**¡ Muchas gracias por vuestra atención!**

