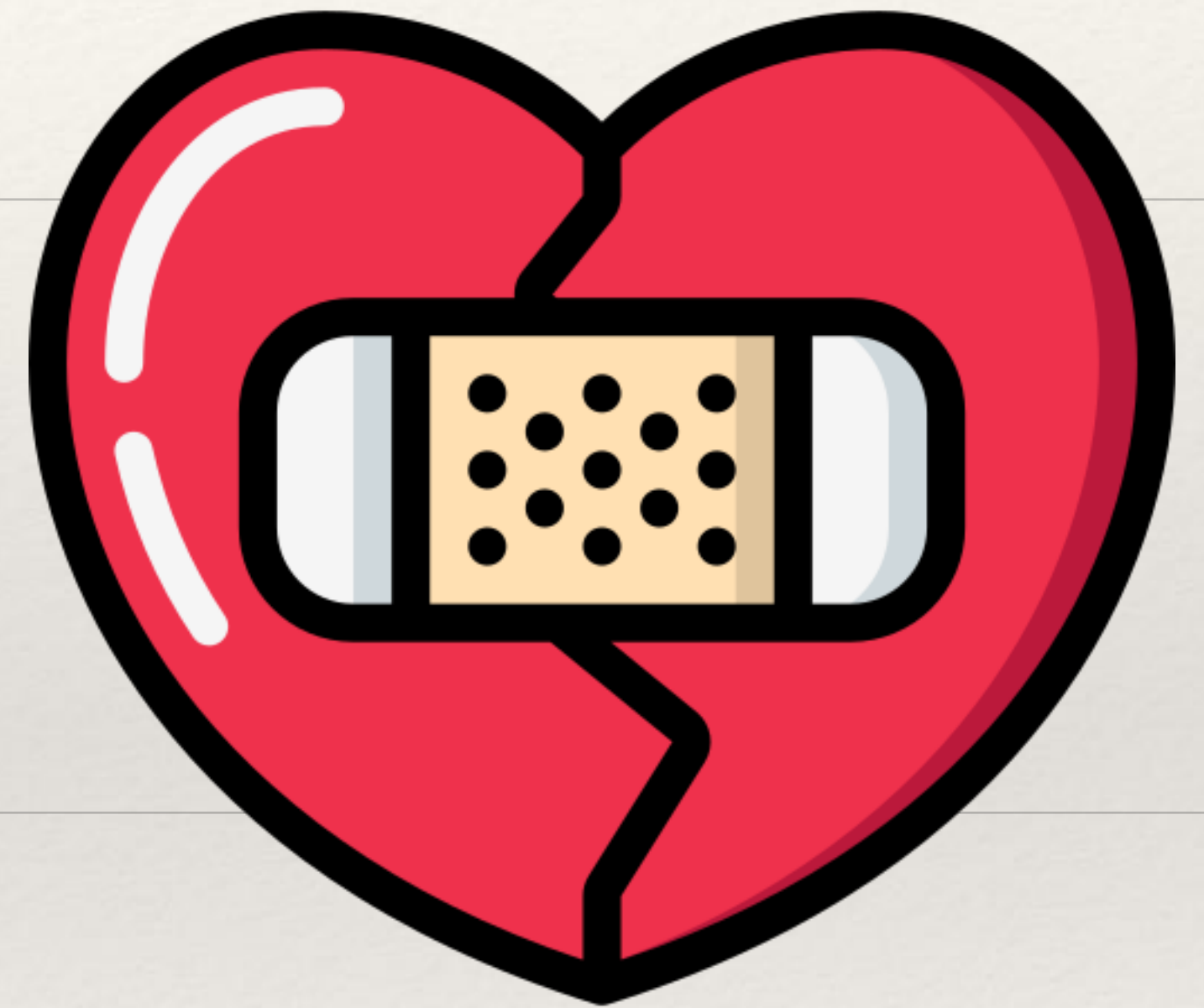

Cardiopatías congénitas: bases anatómicas y fisiológicas

Autor: Alba Antón González (r1 pediatría)

Tutor: Ismael Martín de Lara

H. G. Dr Balmis

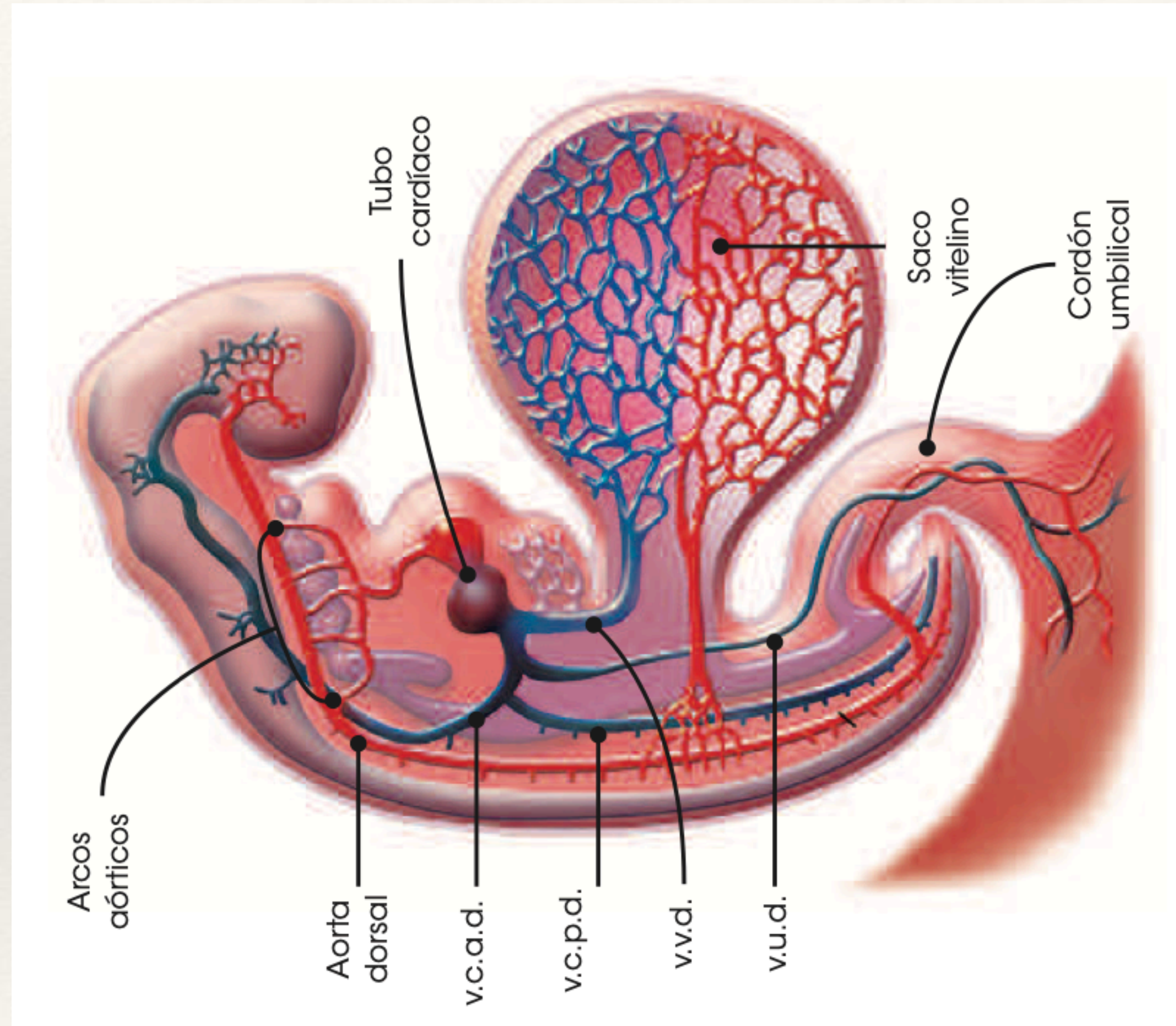


ÍNDICE

- ❖ Embriología cardiaca básica
- ❖ Cianosis e insuficiencia cardiaca
- ❖ Clasificación
- ❖ Tipos de cardiopatías congénitas
- ❖ Conclusiones

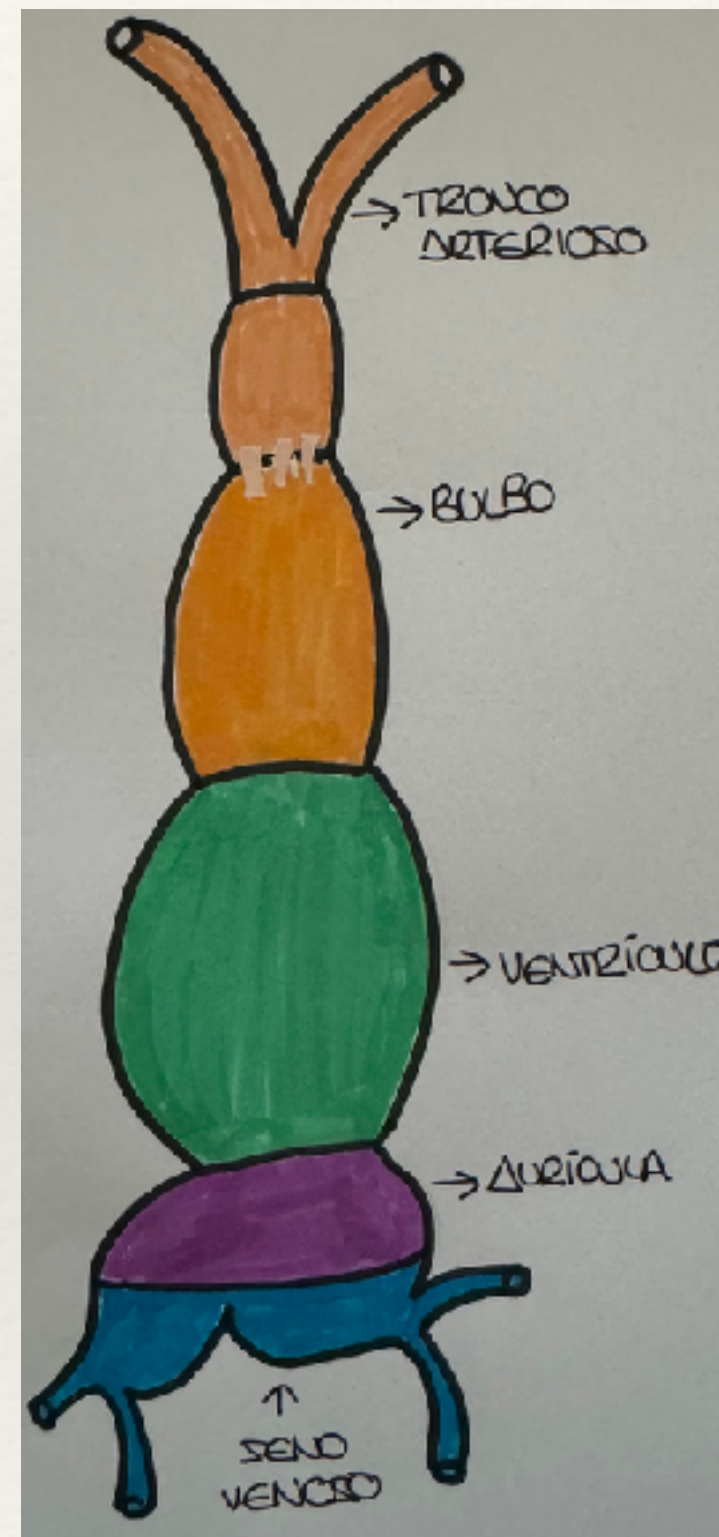
Embriología básica

- ❖ Entre la 3^o-6^o semana intrauterina, **primer gran sistema en formarse**
- ❖ Las **células cardíacas progenitoras** se forman en la porción cefálica del embrión, después migran caudalmente donde se unirán todas para formar el **tubo cardíaco** (mesodermo)



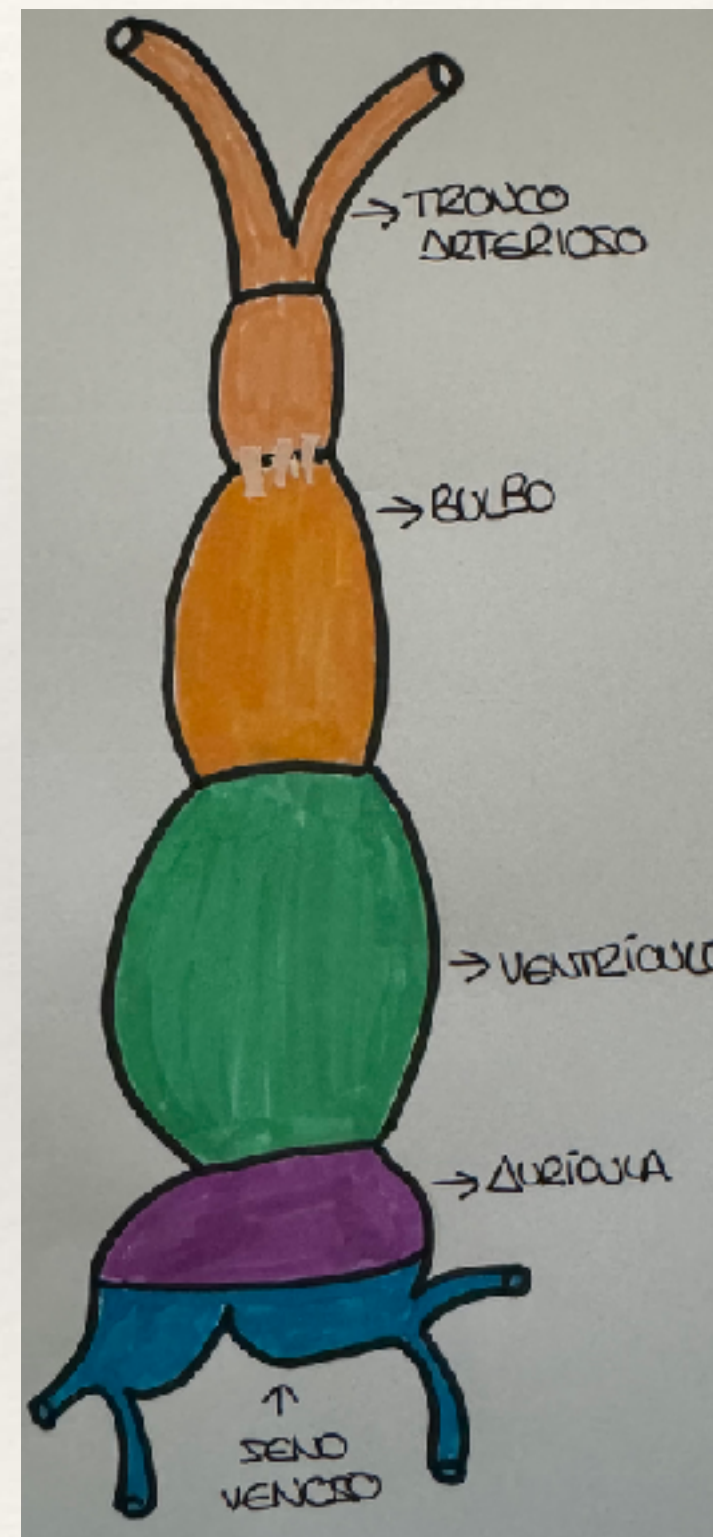
Embriología básica

- ❖ Entre la 3^o-6^o semana intrauterina, **primer gran sistema en formarse**
- ❖ Las **células cardiacas progenitoras** se forman en la porción cefálica del embrión, después migran caudalmente donde se unirán todas para formar el **tubo cardiaco** (mesodermo)

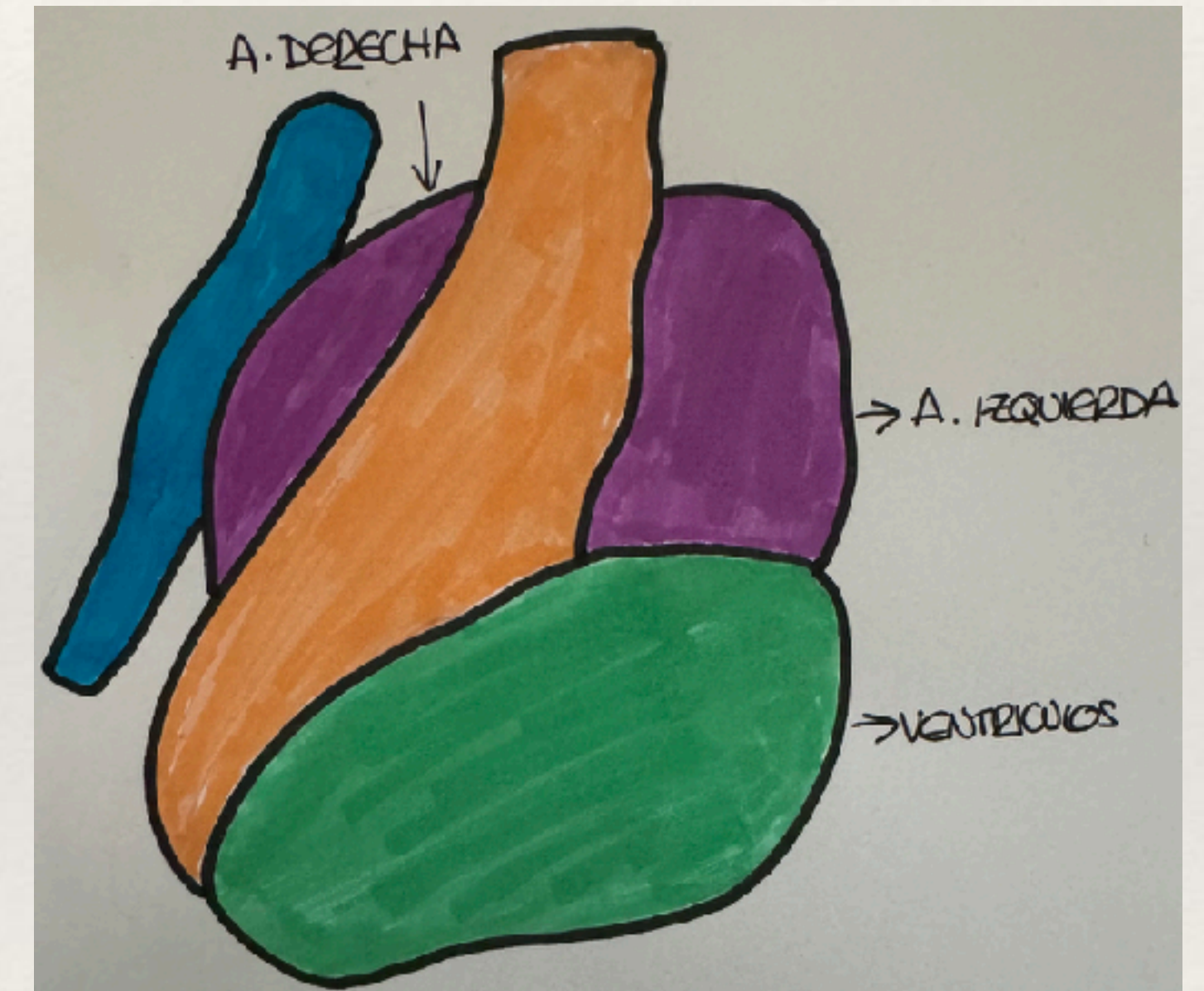


Embriología básica

- ❖ Entre la 3^o-6^o semana intrauterina, **primer gran sistema en formarse**
- ❖ Las **células cardiacas progenitoras** se forman en la porción cefálica del embrión, después migran caudalmente donde se unirán todas para formar el **tubo cardiaco** (mesodermo)



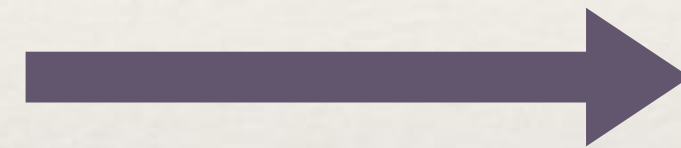
Plegamiento en U



Embriología básica

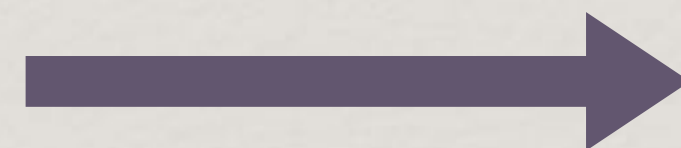
Muy importante la embriología para entender las cardiopatías congénitas y los diferentes tipos

DEFECTOS DE TABICACIÓN



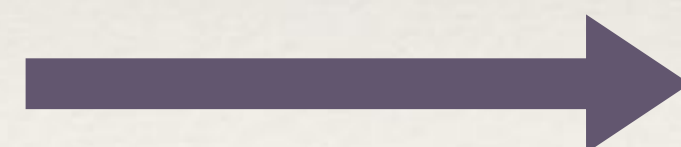
CIV, CIA, canal AV

**DEFECTOS EN EL ENTRECruzAMIENTO
DE LOS GRANDES VASOS**



Transposición de grandes vasos

**DEFECTOS EN EL DRENAJE VENOSO Y
EN LA SALIDA DE LOS VASOS**



VD de doble salida, VI de doble entrada

Cianosis e insuficiencia cardiaca

CIANOSIS

- Coloración azulada de piel y mucosas
- Aumento de hemoglobina desaturada en sangre arterial (evidente si se superan los 3-5 gr de Hb (**Sat \leq 85%**))
- No confundir con acrocianosis
- En las CC causada por disminución de flujo pulmonar efectivo o a circulaciones en paralelo

INSUFICIENCIA CARDIACA

- Incapacidad del corazón para satisfacer las necesidades de flujo sanguíneo del organismo
- $GC = VS \cdot FC$

Cianosis e insuficiencia cardiaca

CIANOSIS

- Coloración azulada de piel y mucosas
- Aumento de hemoglobina desaturada en sangre arterial (evidente si se superan los 3-5 gr de Hb (Sat \leq 85%))
- No confundir con acrocianosis
- En las CC causada por disminución de flujo pulmonar efectivo o a circulaciones en paralelo

INSUFICIENCIA CARDIACA

- Incapacidad del corazón para satisfacer las necesidades de flujo sanguíneo del organismo

$$GC = \text{VS} \cdot FC$$

- VS depende de contractibilidad, **precarga** y **postcarga**

CLASIFICACIÓN

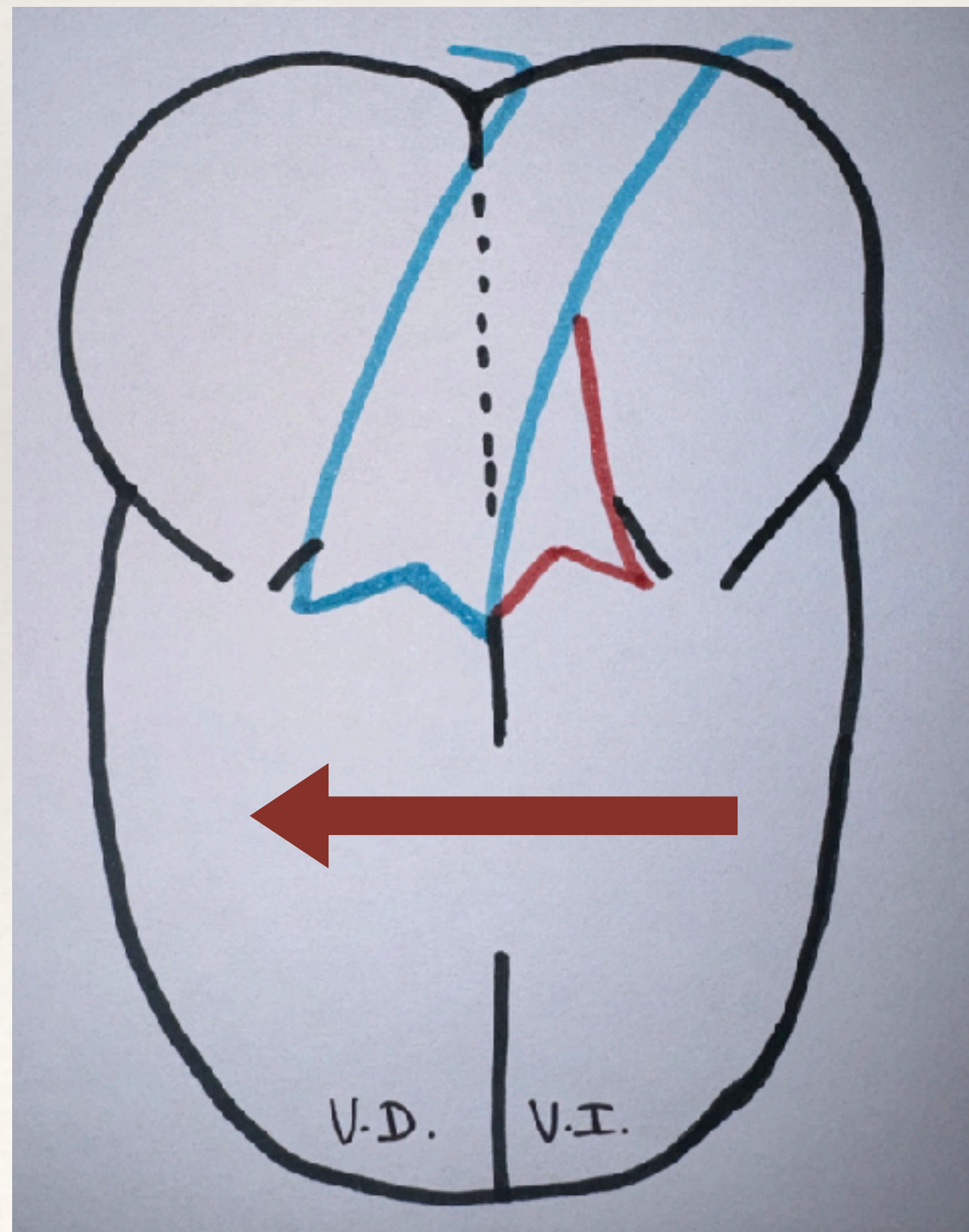
CIANOSIS	INSUFICIENCIA CARDIACA
Tetralogía de Fallot	Defectos septales: CIV, CIA, canal AV
Transposición de grandes vasos	Cortocircuito I-D Ductos persistente
Retorno venoso pulmonar anómalo total	Coartación de aorta
AP con CIV / septo íntegro, ventrículo único	Obstrucción Valvulopatías

INSUFICIENCIA CARDIACA

COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR (C.I.V)

LA MÁS FRECUENTE

V.D. ← V.I.



1. SOBRECARGA VOLUMEN CAVIDADES IZQUIERDAS



Aumento A. I. (Lo 1°)

2. PLÉTORA PULMONAR → Fracaso izquierdo

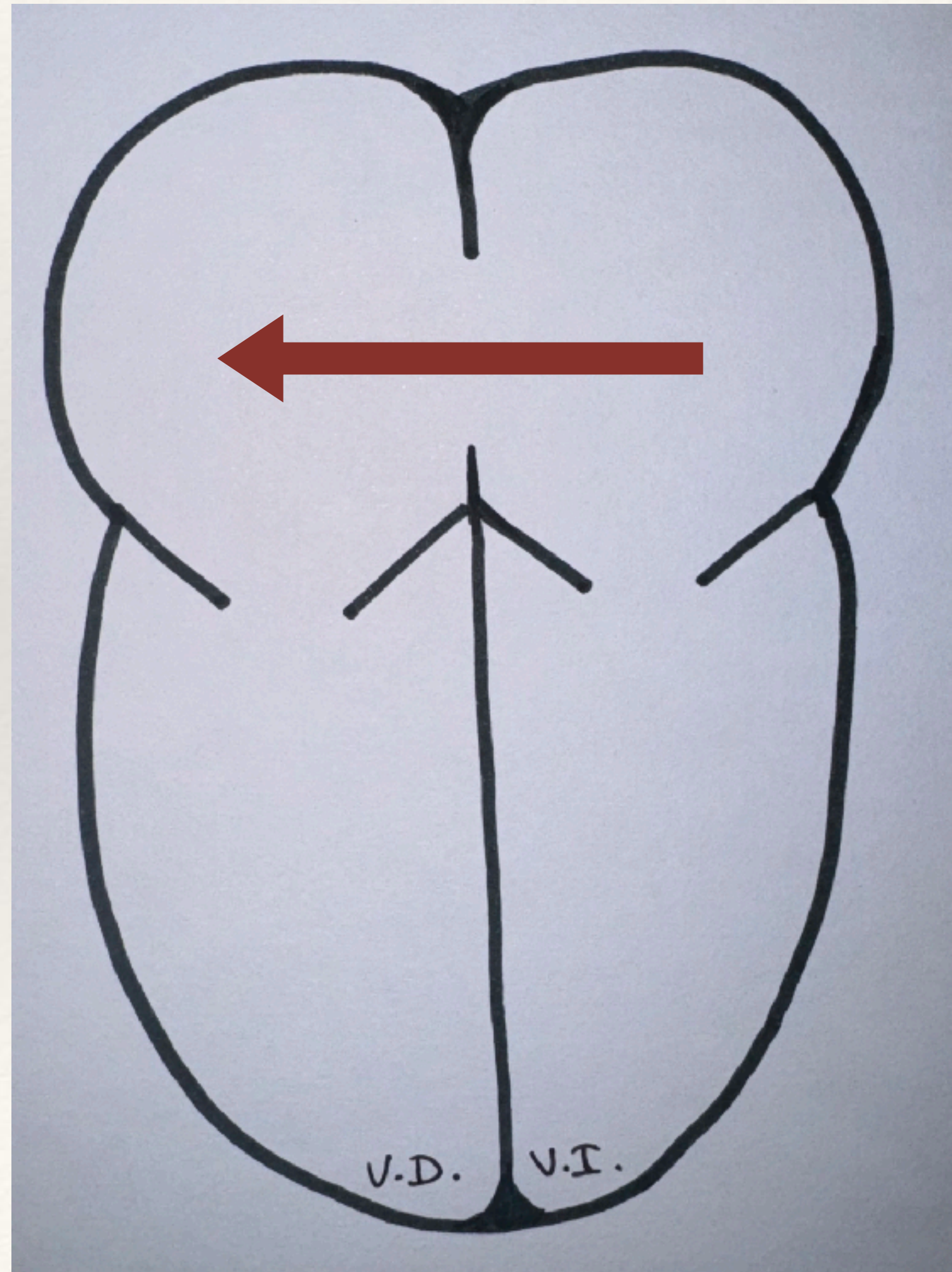
HTP

Sobrecarga presión
VD

**INSUFICIENCIA
CARDIACA
CONGESTIVA**

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR

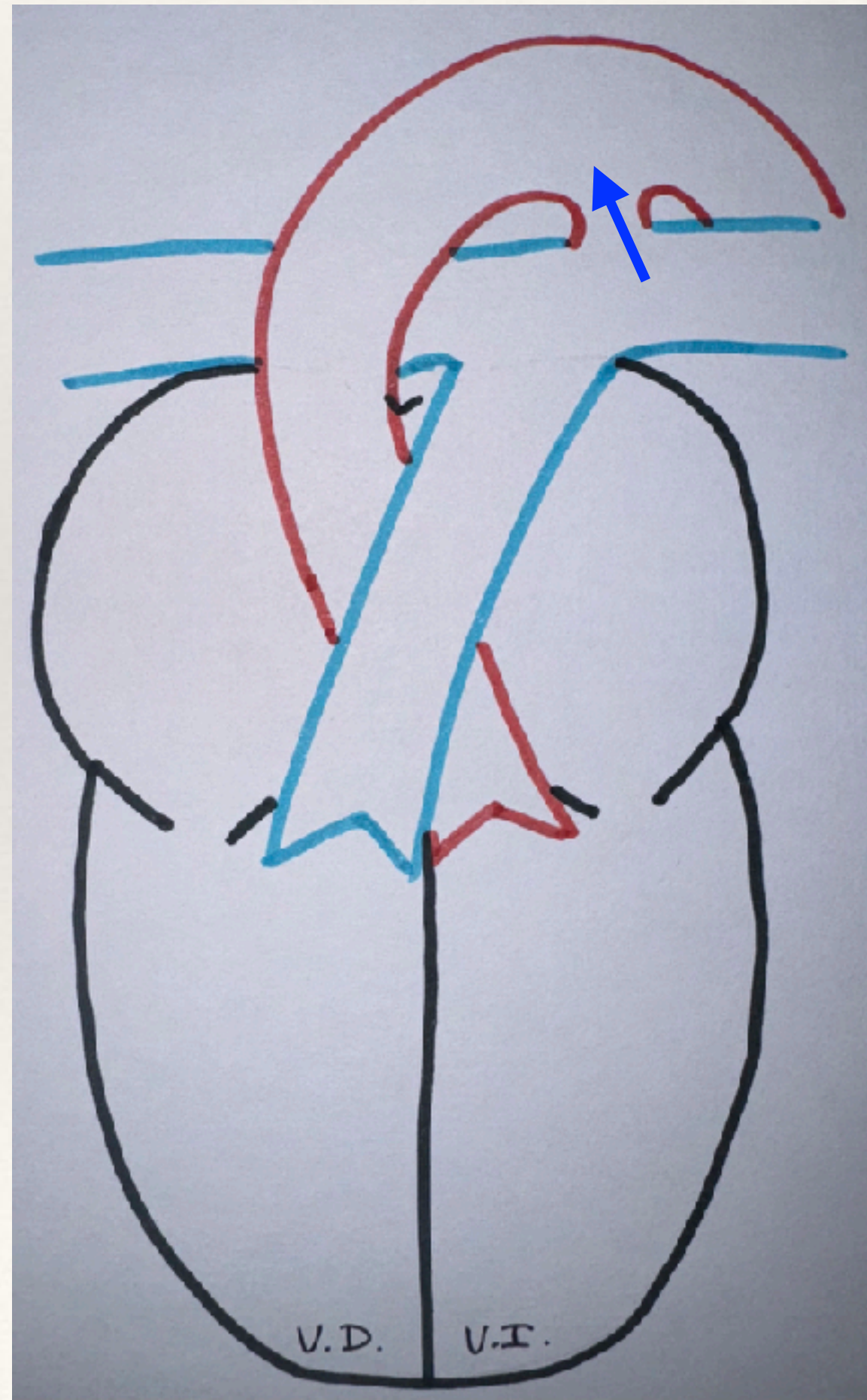
C.I.A. OSTIUM SECUNDUM



CRECIMIENTO DE **CAVIDADES DERECHAS**
+
AUMENTO VASCULARIZACIÓN PULMONAR

PERSISTENCIA DEL DUCTUS ARTERIOSO

PRENATAL
PULMONAR → AORTA

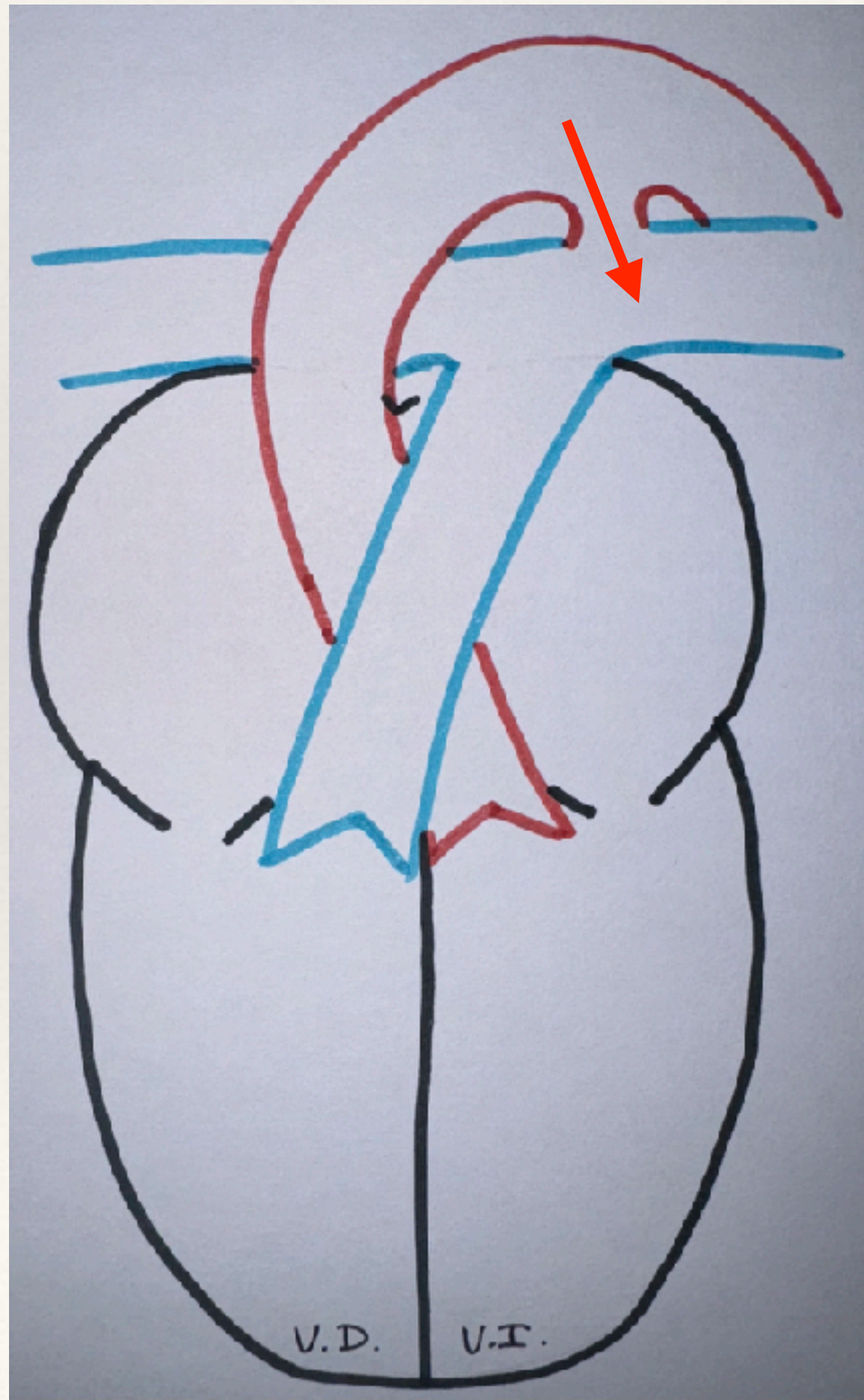


Origen distal a la art. subclavia izq. hasta el tronco pulmonar cerca del origen de la rama izq.

PERSISTENCIA DEL DUCTUS ARTERIOSO

PRENATAL

 PULMONAR → AORTA



Origen distal a la art. subclavia izq. hasta el tronco pulmonar cerca del origen de la rama izq.

POSTNATAL

 AORTA → PULMONAR

Hiperaflujo pulmonar

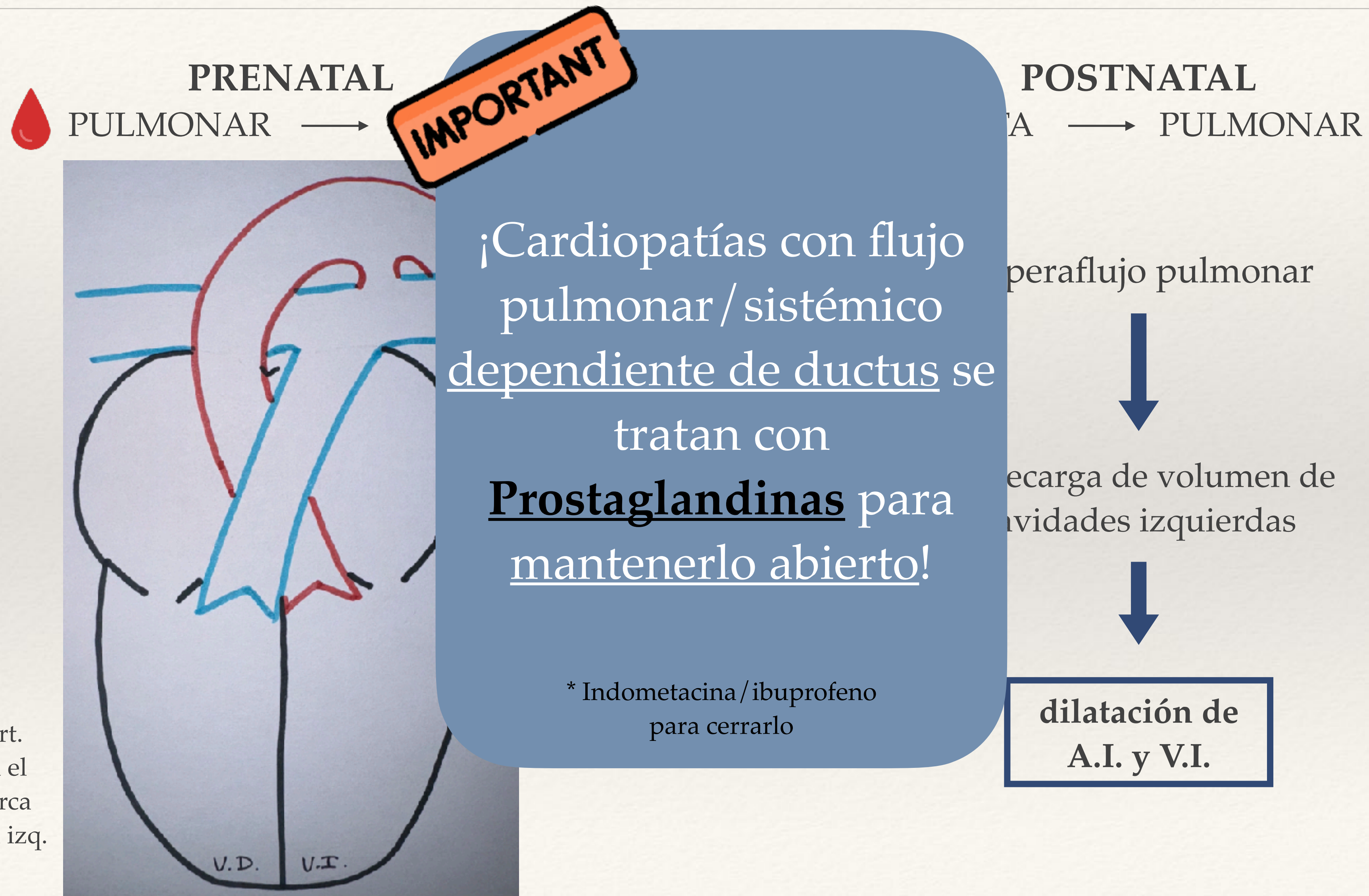


sobrecarga de volumen de cavidades izquierdas



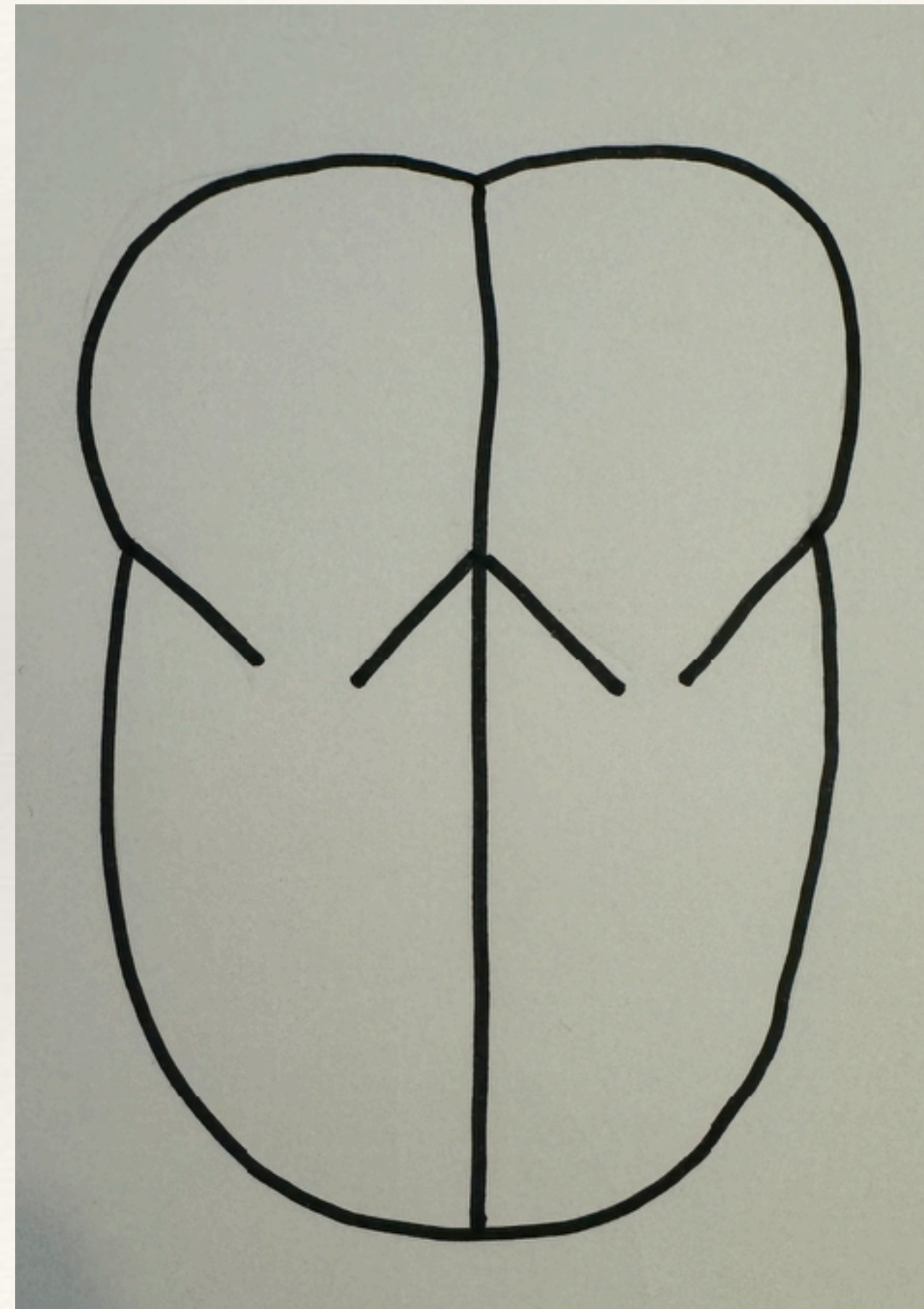
dilatación de
A.I. y V.I.

PERSISTENCIA DEL DUCTUS ARTERIOSO



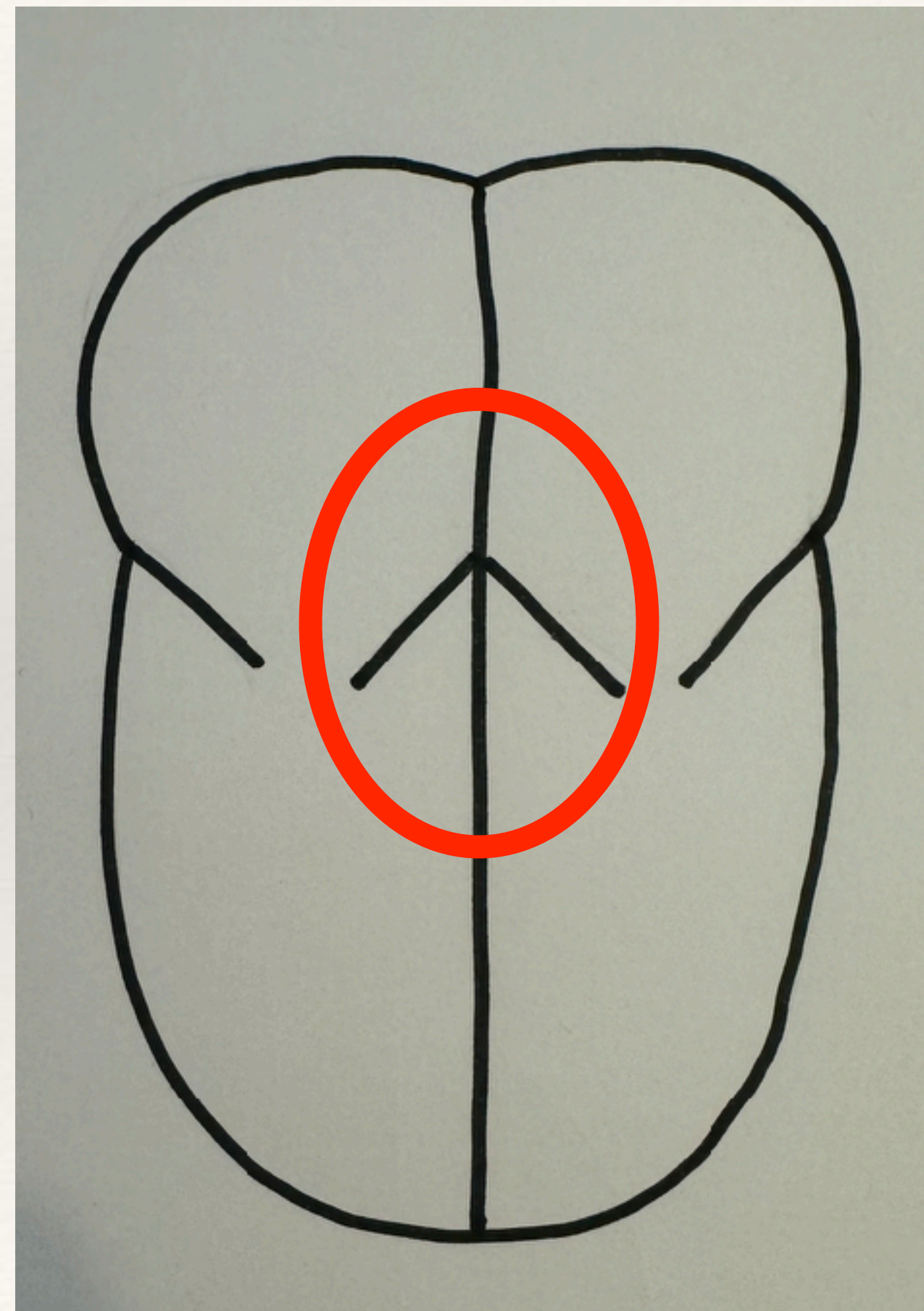
CANAL AURICULO-VENTRICULAR

Defectos de los cojines endocárdicos



CANAL AURICULO-VENTRICULAR

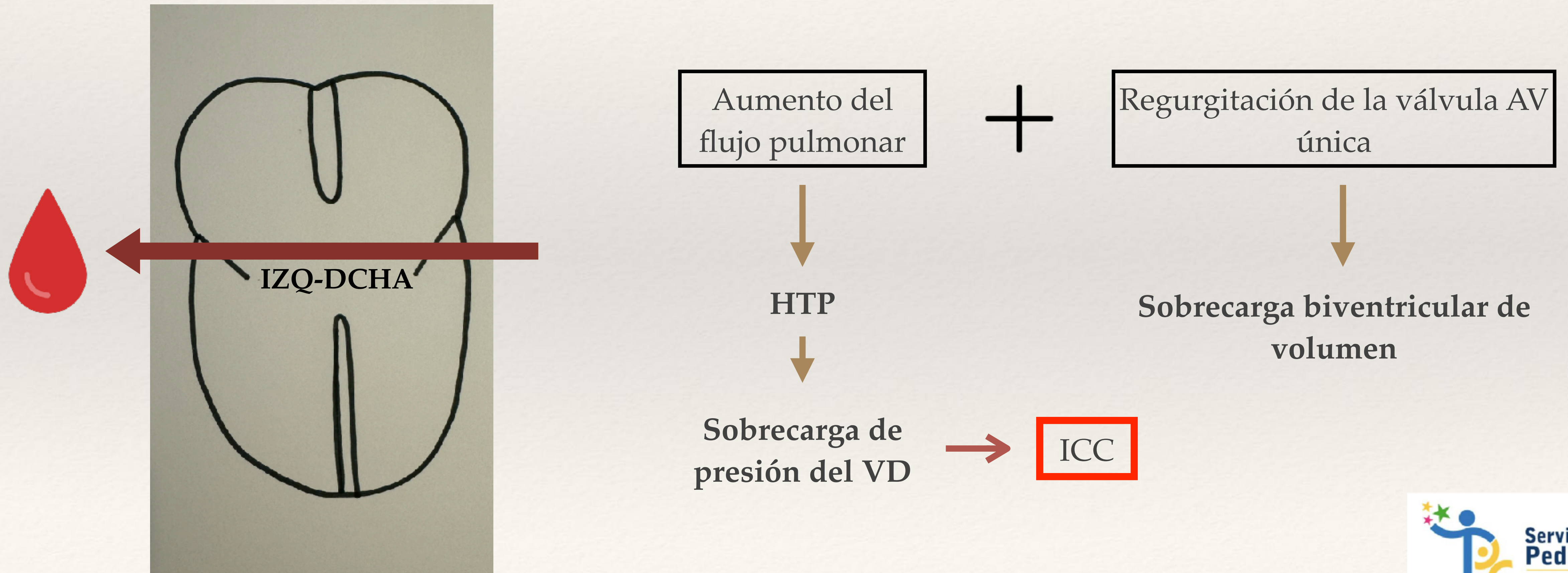
Defectos de los cojines endocárdicos



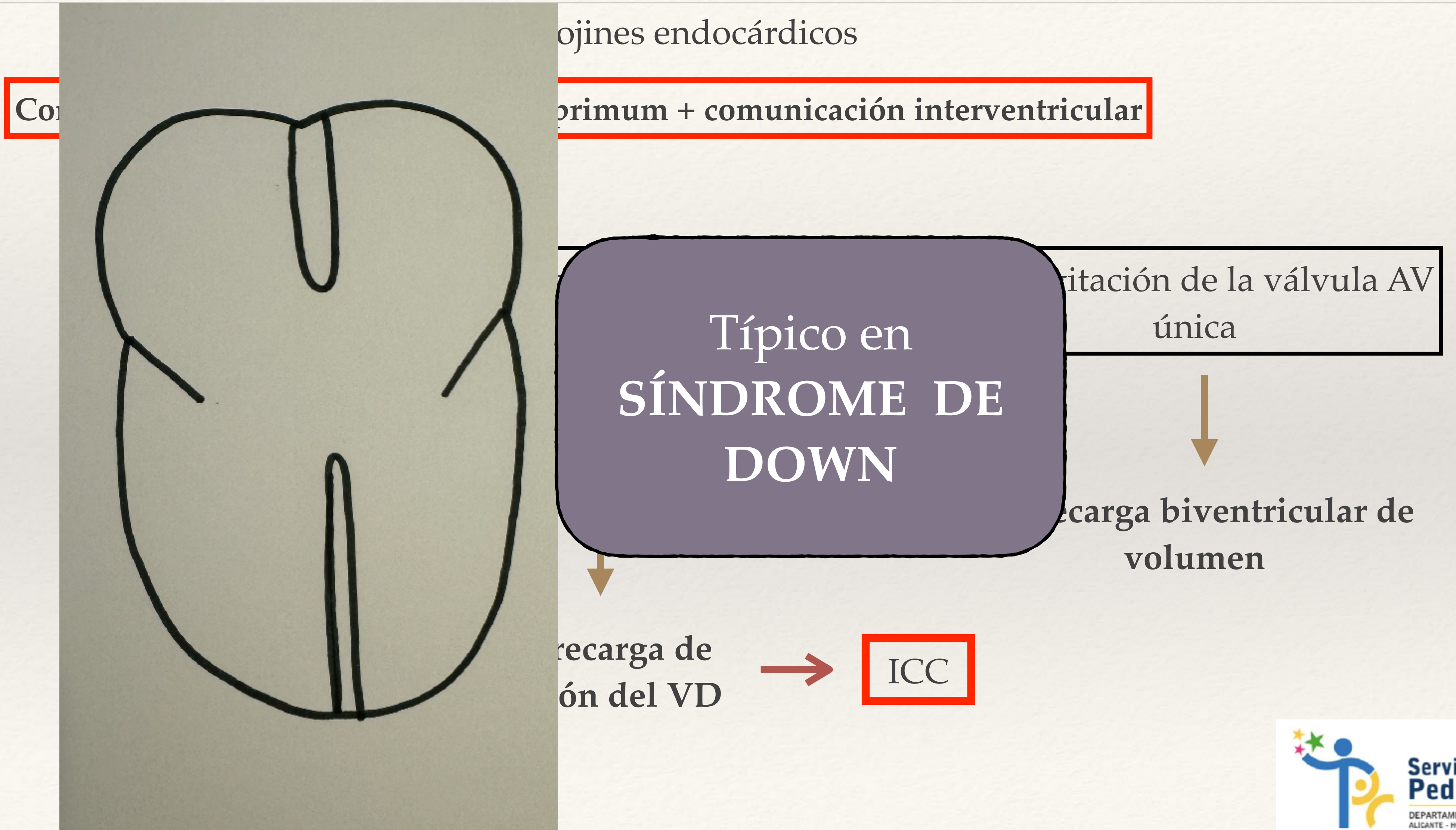
CANAL AURICULO-VENTRICULAR

Defectos de los cojines endocárdicos

Comunicación interauricular ostium primum + comunicación interventricular membranosa

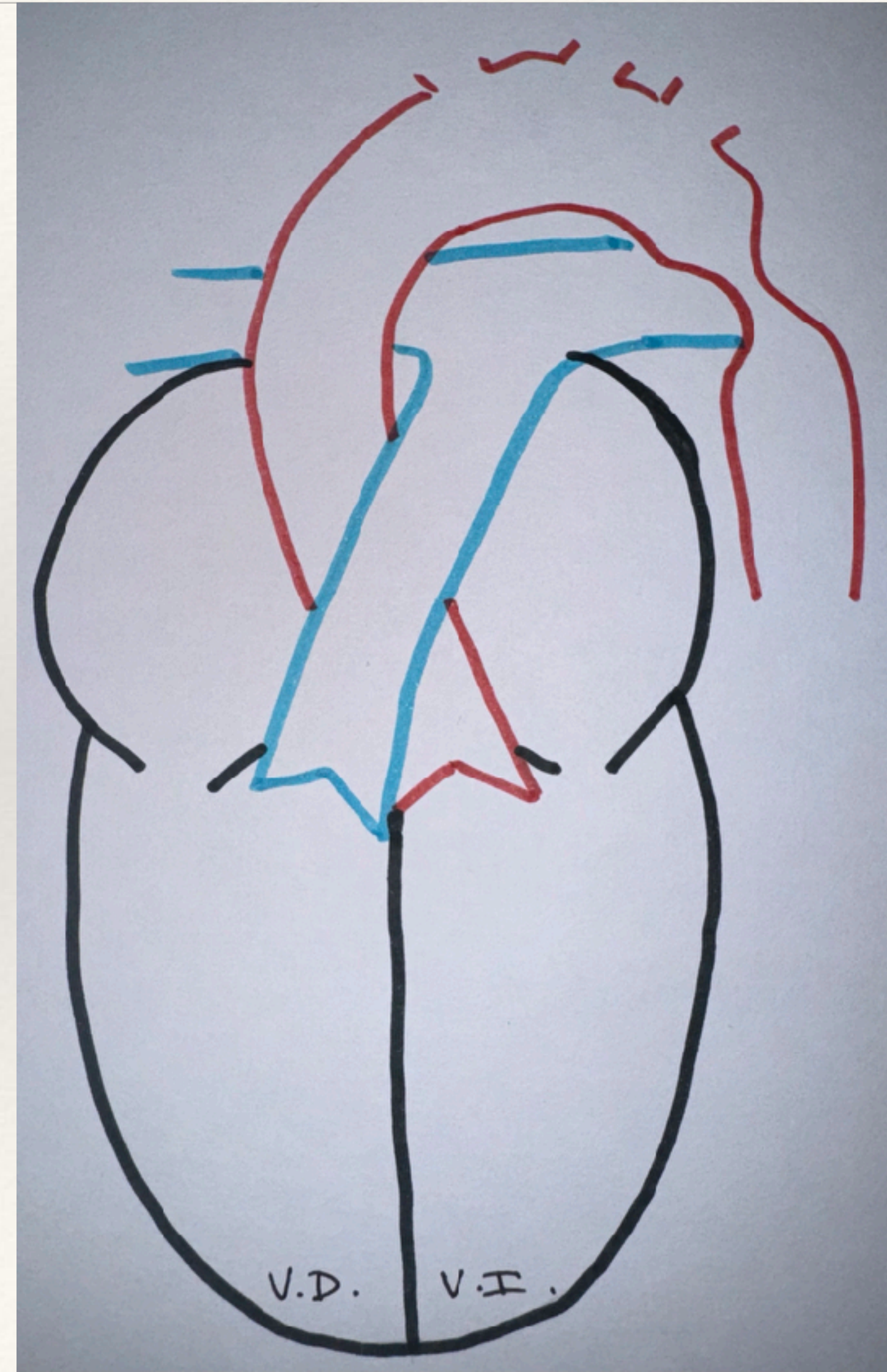


CANAL AURICULO-VENTRICULAR



COARTACIÓN DE AORTA

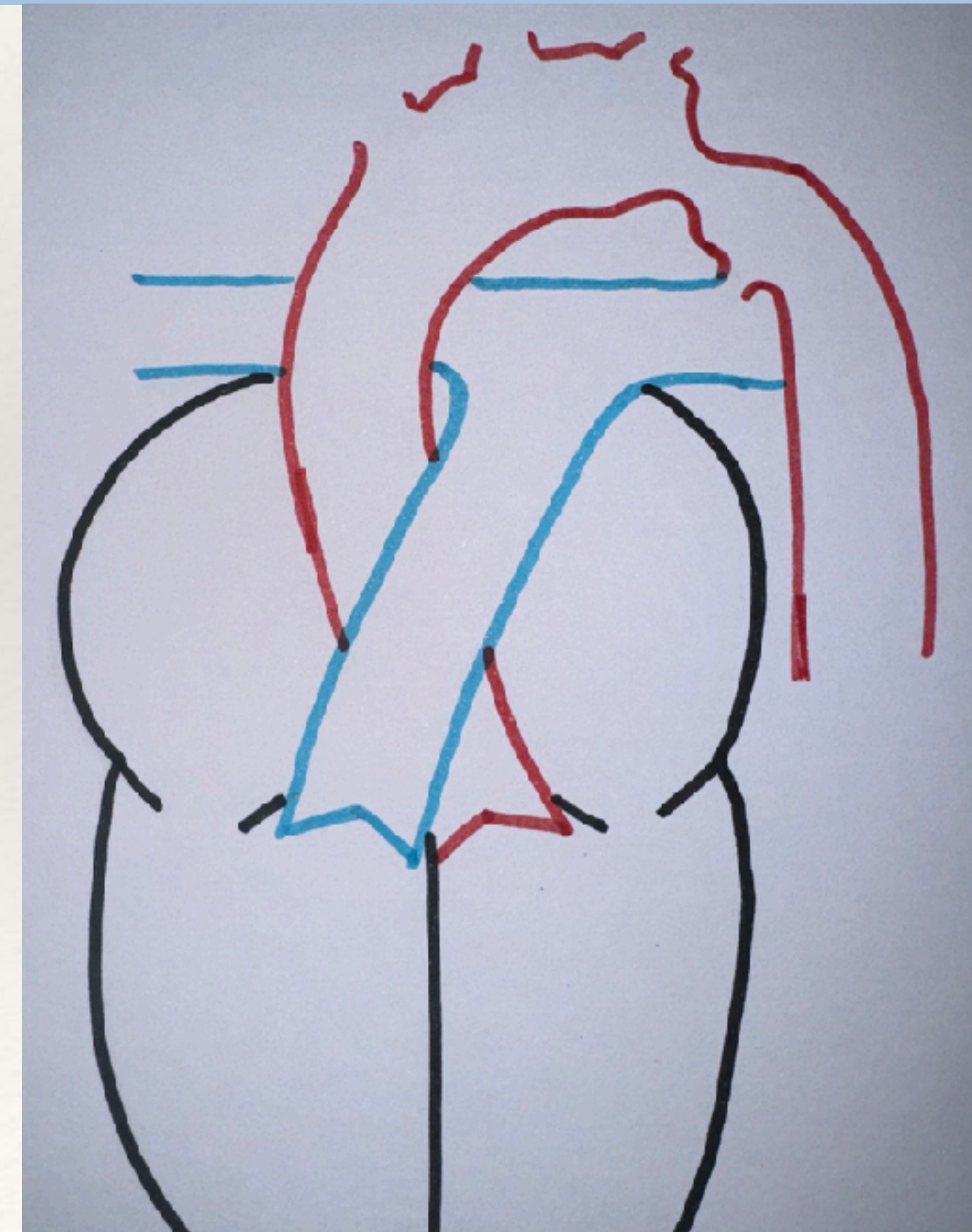
- CRECIMIENTO DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO y congestión pulmonar
- Dilatación aórtica pre y postcoartación
- Hipertensión arterial en 1/2 superior del cuerpo (gradiente $>20\text{mmHg}$) + disociación entre pulso carotídeo y femoral



COARTACIÓN DE AORTA

Las preductales se consideran CC con **flujo sistémico ductus dependiente**, por lo que se tratan con **Prostaglandinas** para mantenerlo abierto

- **CRECIMIENTO DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO** y congestión pulmonar
- Dilatación aórtica pre y postcoartación
- **Hipertensión arterial en 1/2 superior del cuerpo** (gradiente $>20\text{mmHg}$) + disociación entre pulso carotídeo y femoral



VALVULOPATÍAS

ESTENOSIS PULMONAR

(Subvalvular, valvular y supraválvular)



- Click eyectivo pulmonar

Aumento de la P del VD → **Hipertrofia** para mantener GC
(cardiomegalia) → dilatación + fallo = **IC derecha**



SITUACIÓN FALLOT

Estenosis es muy severa + defecto septal (CIV o CIA), puede aparecer shunt D-I= **cianosis**

ESTENOSIS AÓRTICA

(Subvalvular, valvular y supraválvular)



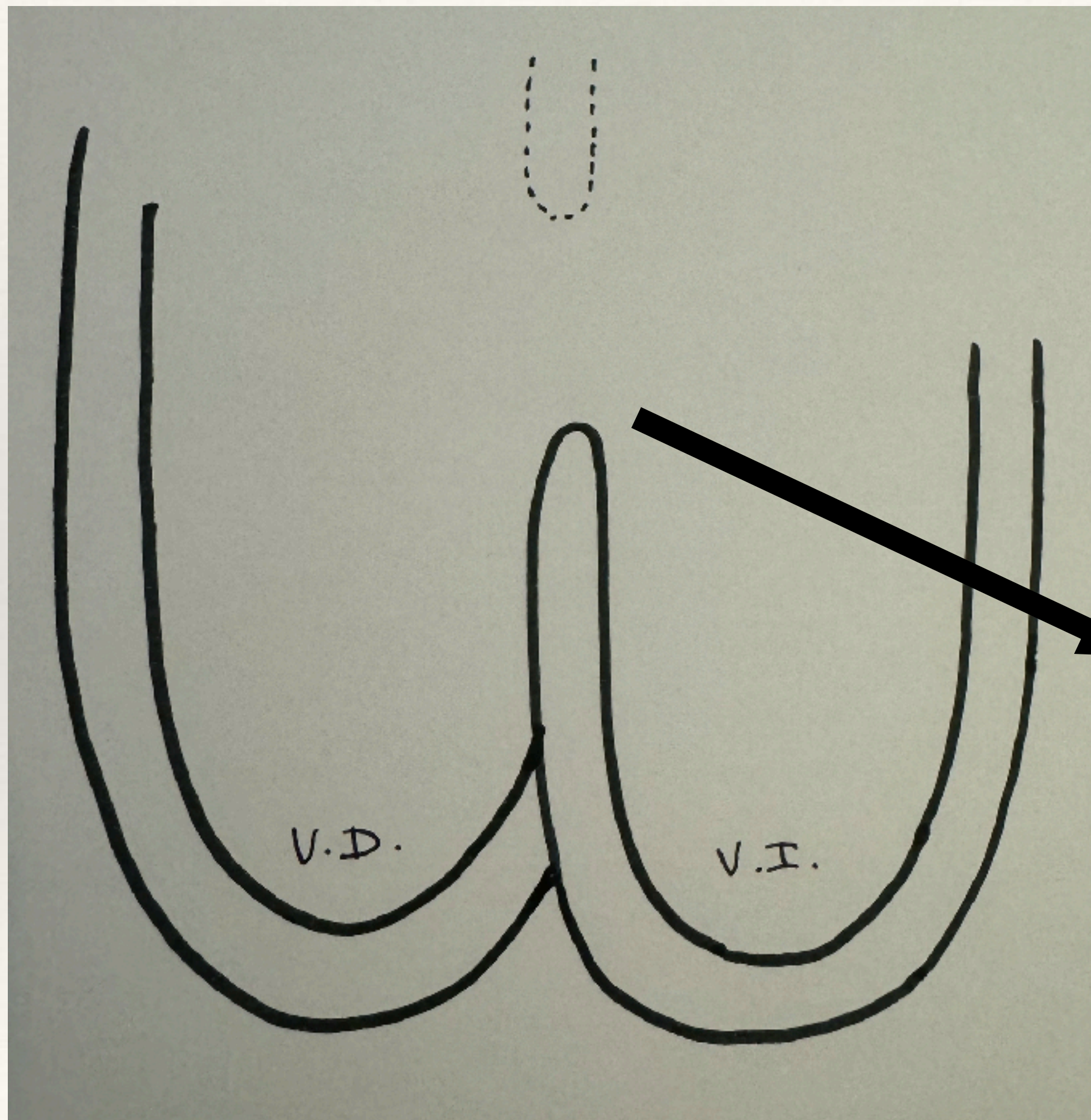
- Soplo sistólico que irradia a ambas carótidas
(puede palpación de frémito por flujo turbulento)

Aumento de la P del VI → **Hipertrofia** para mantener GC → la AI se dilata para favorecer la precarga del VI → fallo = **IC izquierda**
+ congestión venosa pulmonar

CIANOSANTES



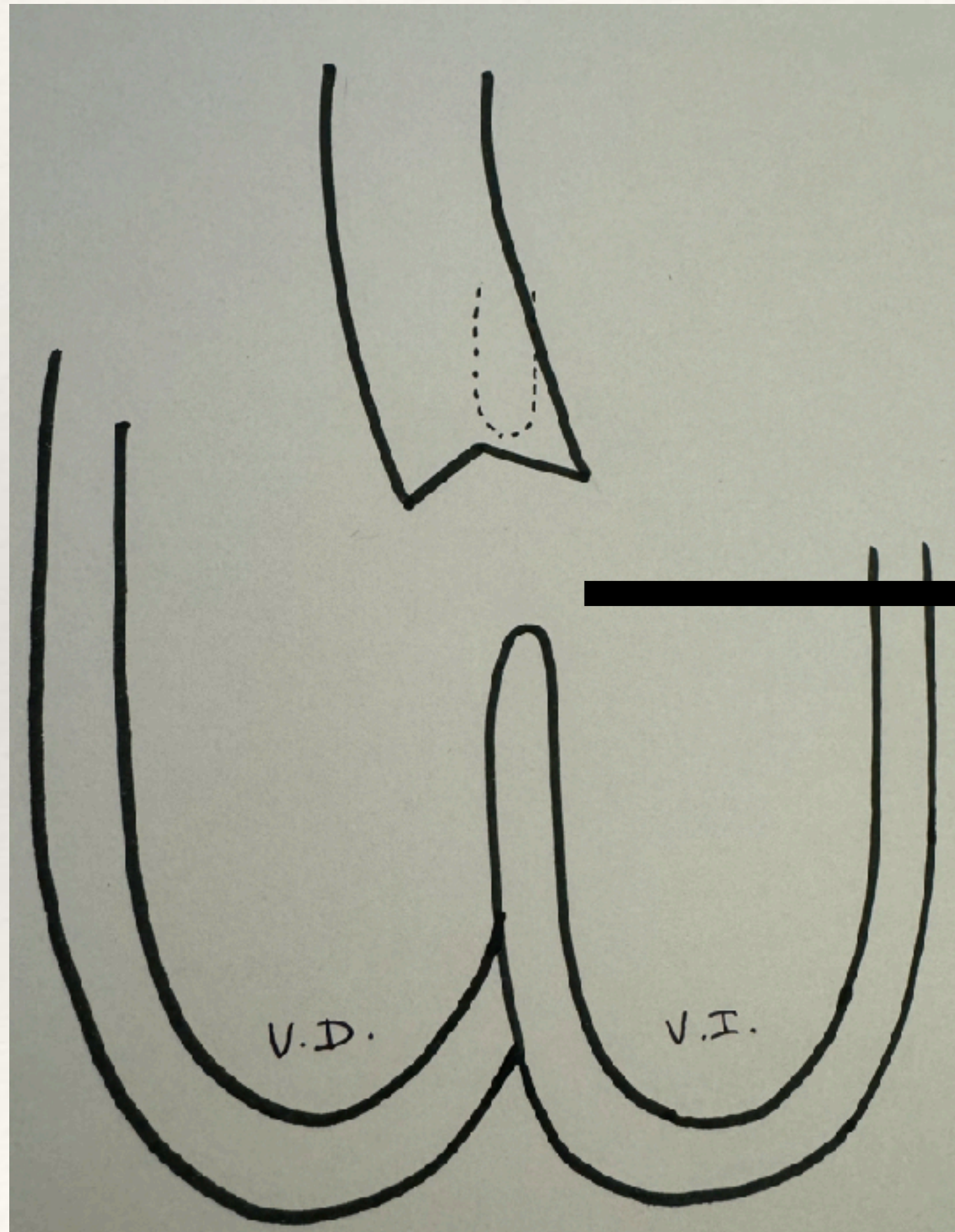
TETRALOGÍA DE FALLOT



1. COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

Por debajo de la válvula aórtica, amplia y no restrictiva

TETRALOGÍA DE FALLOT

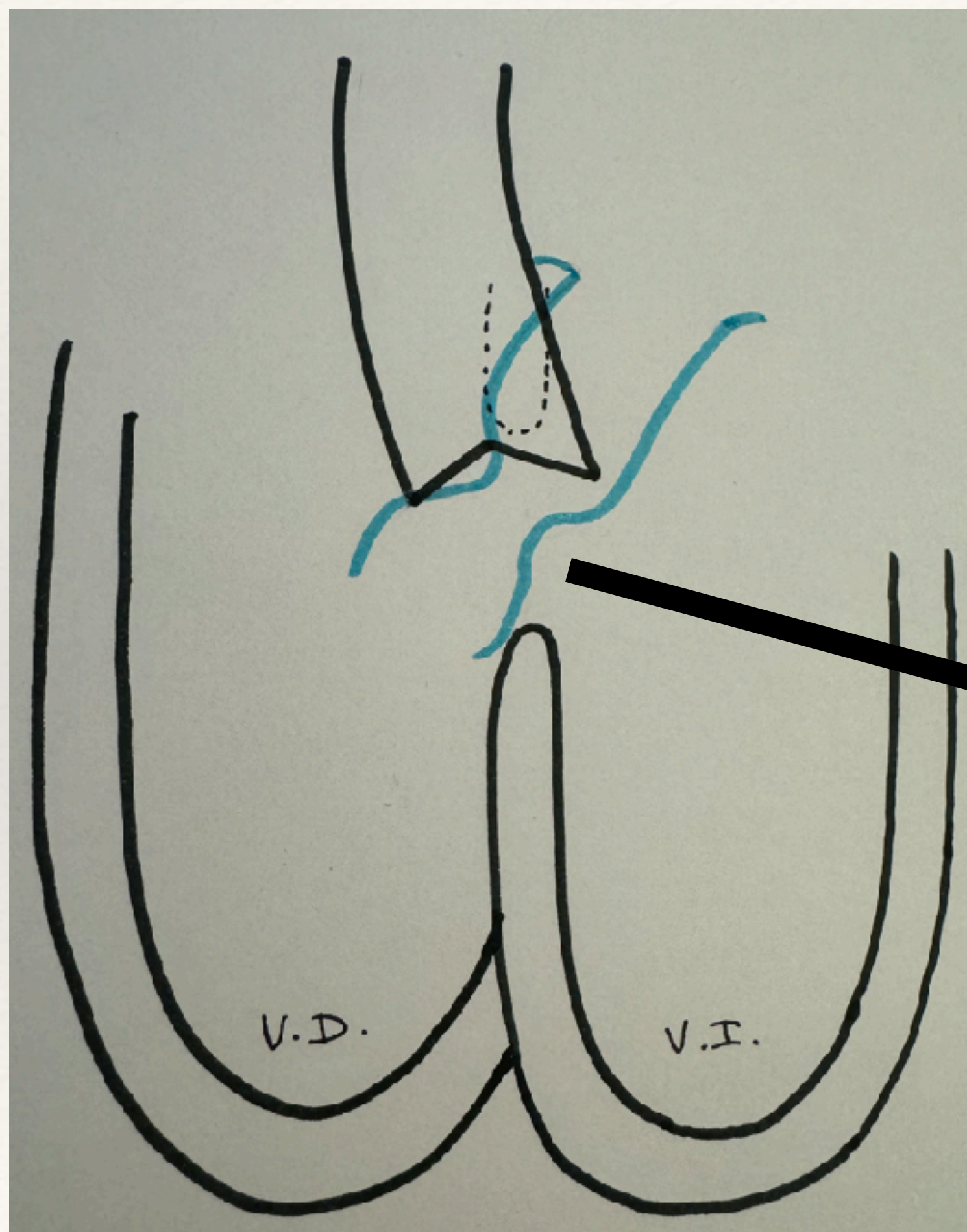


1. COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

2. DEXTROPOSICIÓN Y
ACABALGAMIENTO DE LA AORTA

Localización más cefálica, derecha y anterior de lo normal

TETRALOGÍA DE FALLOT

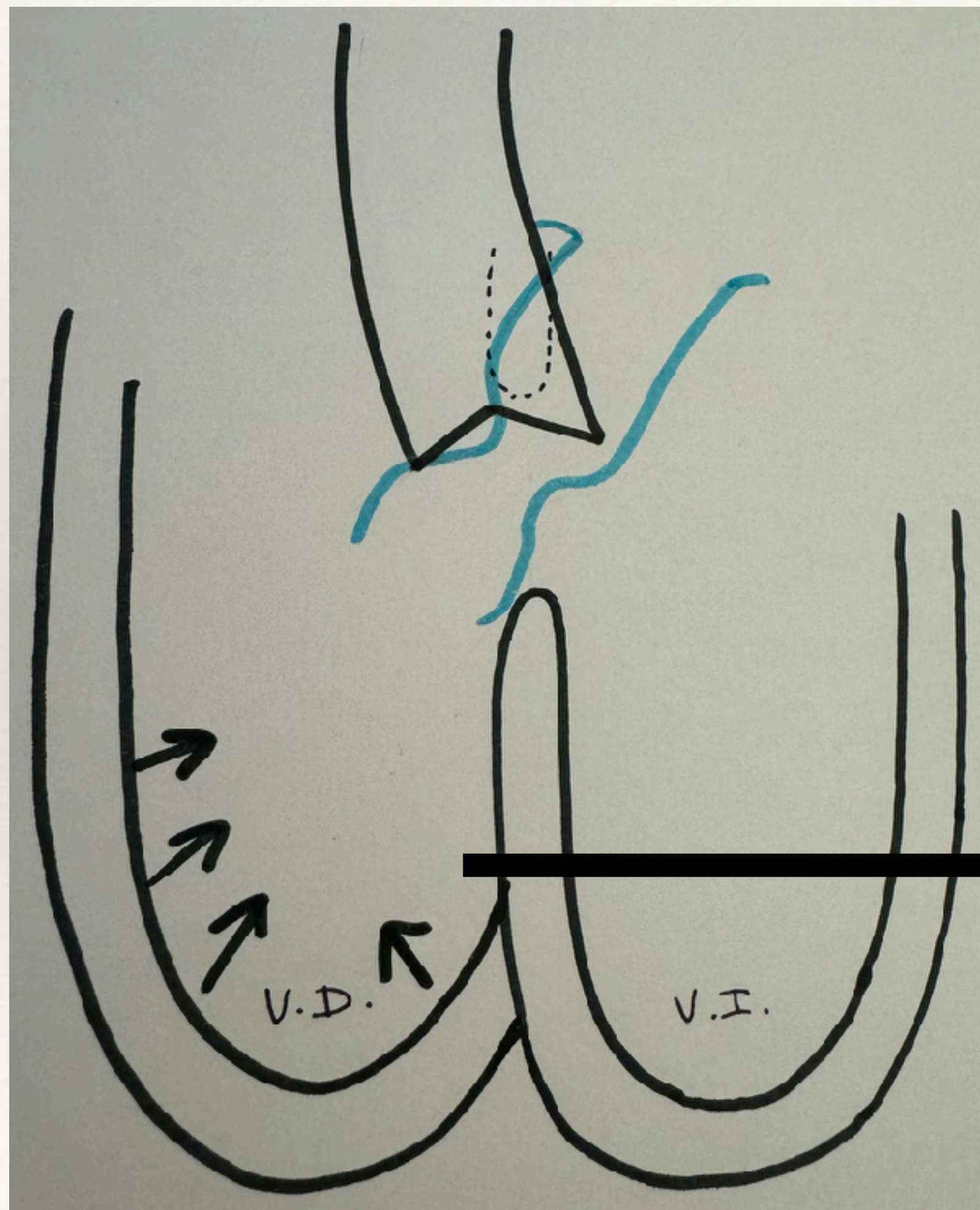


1. COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR
2. DEXTROPOSICIÓN Y ACABALGAMIENTO DE LA AORTA

3. ESTENOSIS PULMONAR

Tanto el tronco como las ramas suelen tener un tamaño menor al habitual

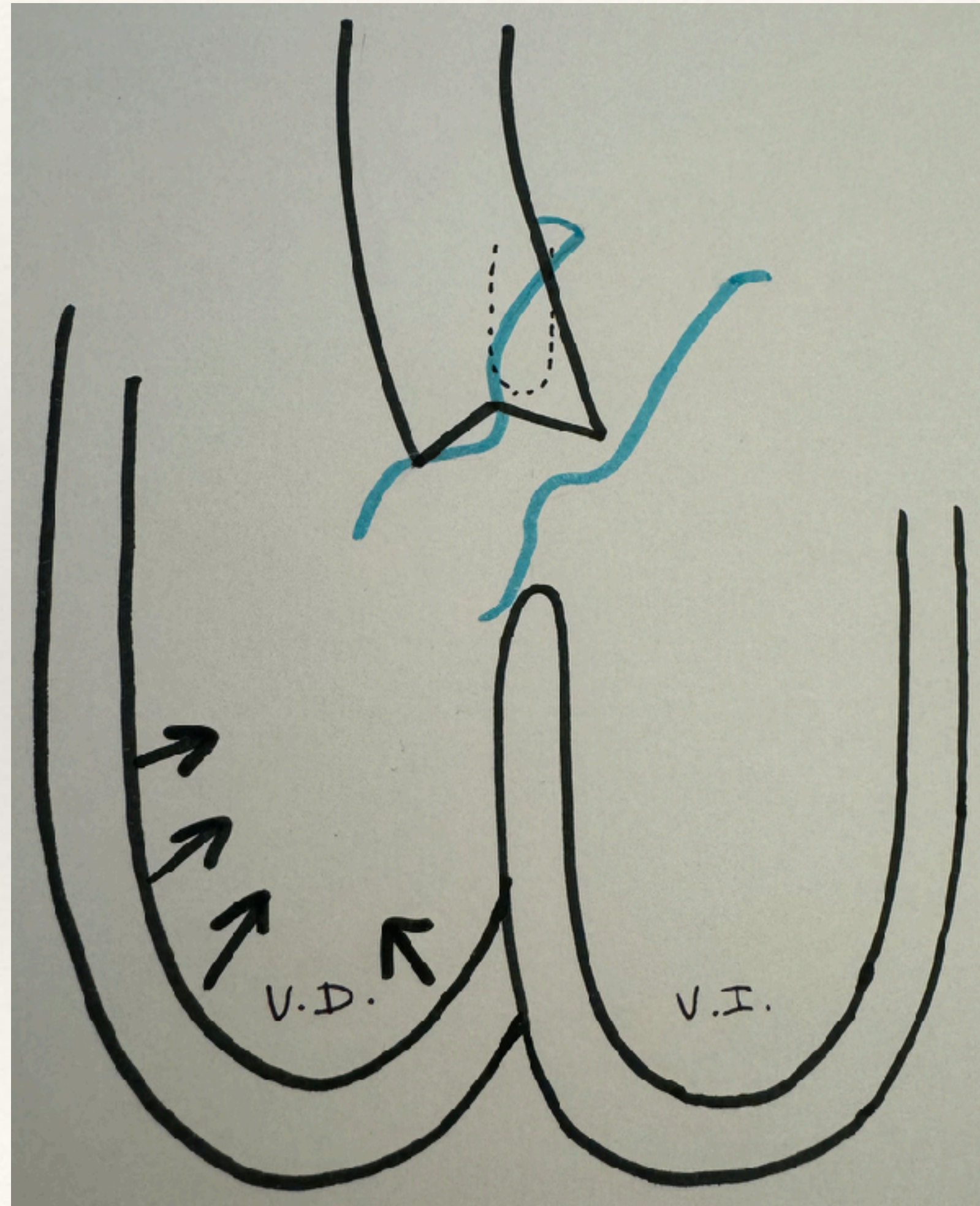
TETRALOGÍA DE FALLOT



1. COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR
2. DEXTROPOSICIÓN Y ACABALGAMIENTO DE LA AORTA
3. ESTENOSIS PULMONAR

4. HIPERTROFIA VENTRÍCULO DERECHO
Secundaria a la estenosis pulmonar

TETRALOGÍA DE FALLOT

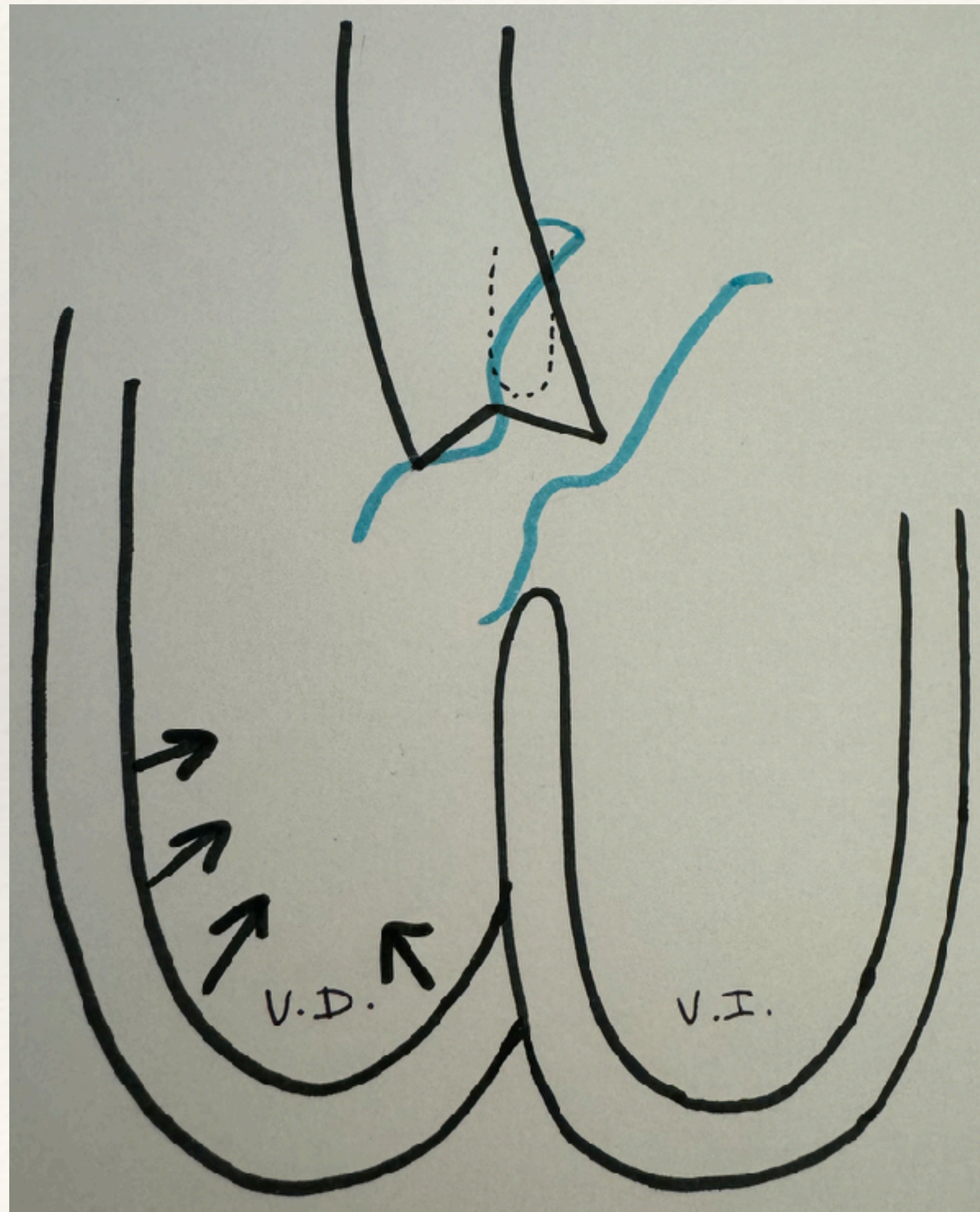


1. COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR
2. DEXTROPOSICIÓN Y ACABALGAMIENTO DE LA AORTA
3. ESTENOSIS PULMONAR
4. HIPERTROFIA VENTRÍCULO DERECHO

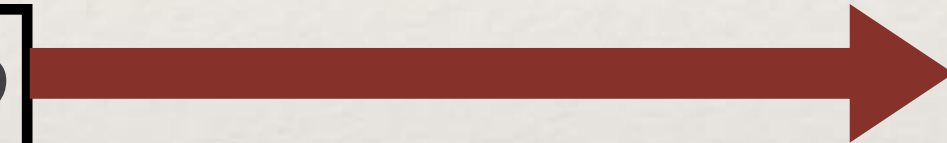
TETRALOGÍA DE FALLOT

FISIOPATOLOGÍA FALLOT CIANÓGENO

La CIV y el grado de **obstrucción** en la salida de la sangre del VD, serán determinantes



Sangre NO oxigenada VD

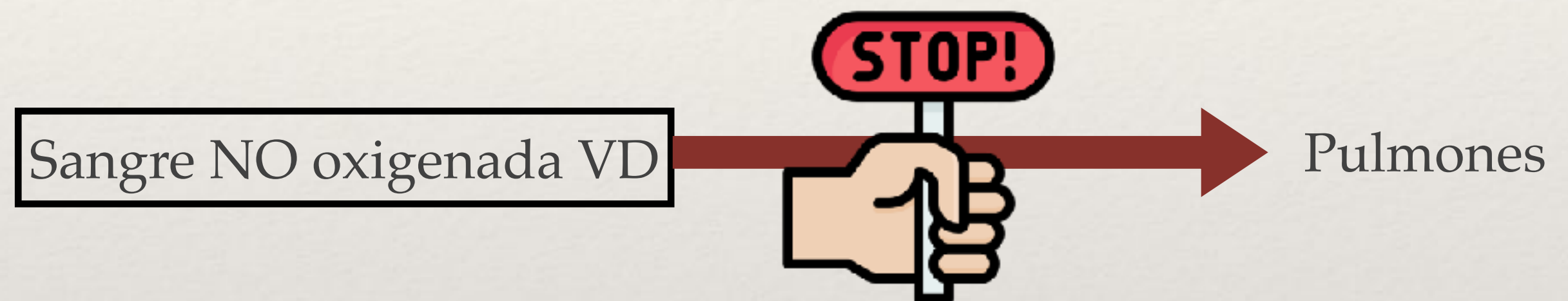
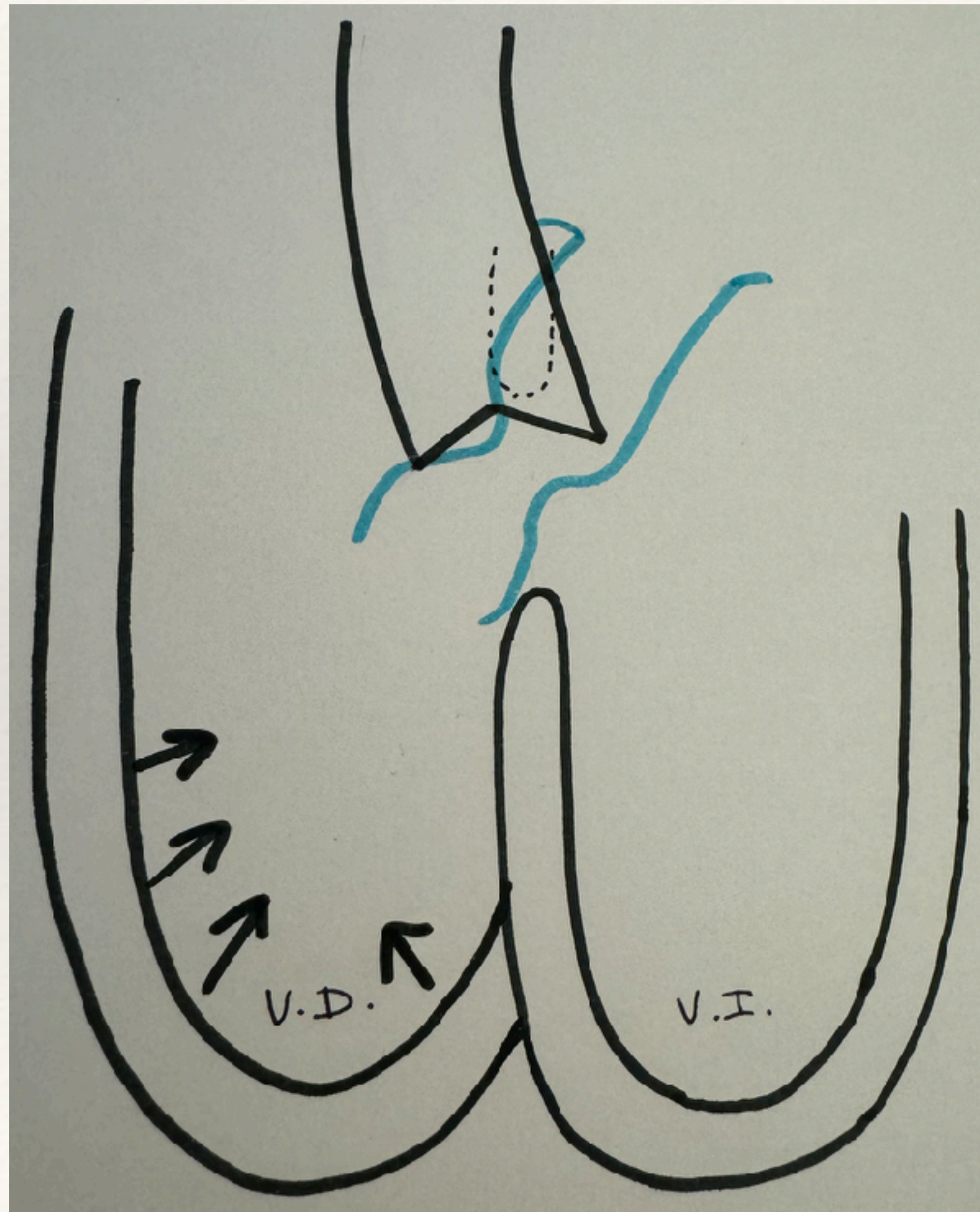


Pulmones

TETRALOGÍA DE FALLOT

FISIOPATOLOGÍA FALLOT CIANÓGENO

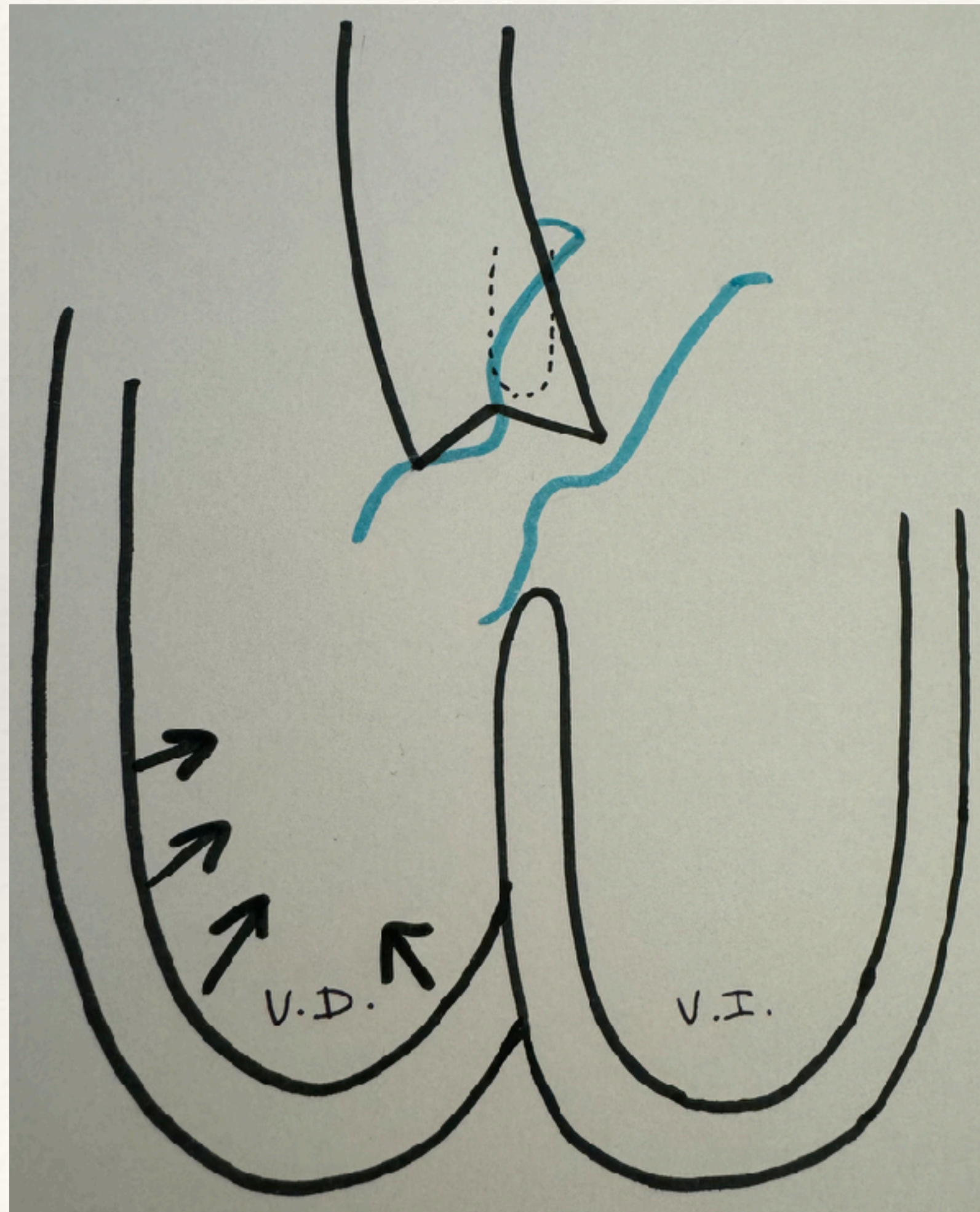
La CIV y el grado de **obstrucción** en la salida de la sangre del VD, serán determinantes



TETRALOGÍA DE FALLOT

FISIOPATOLOGÍA FALLOT CIANÓGENO

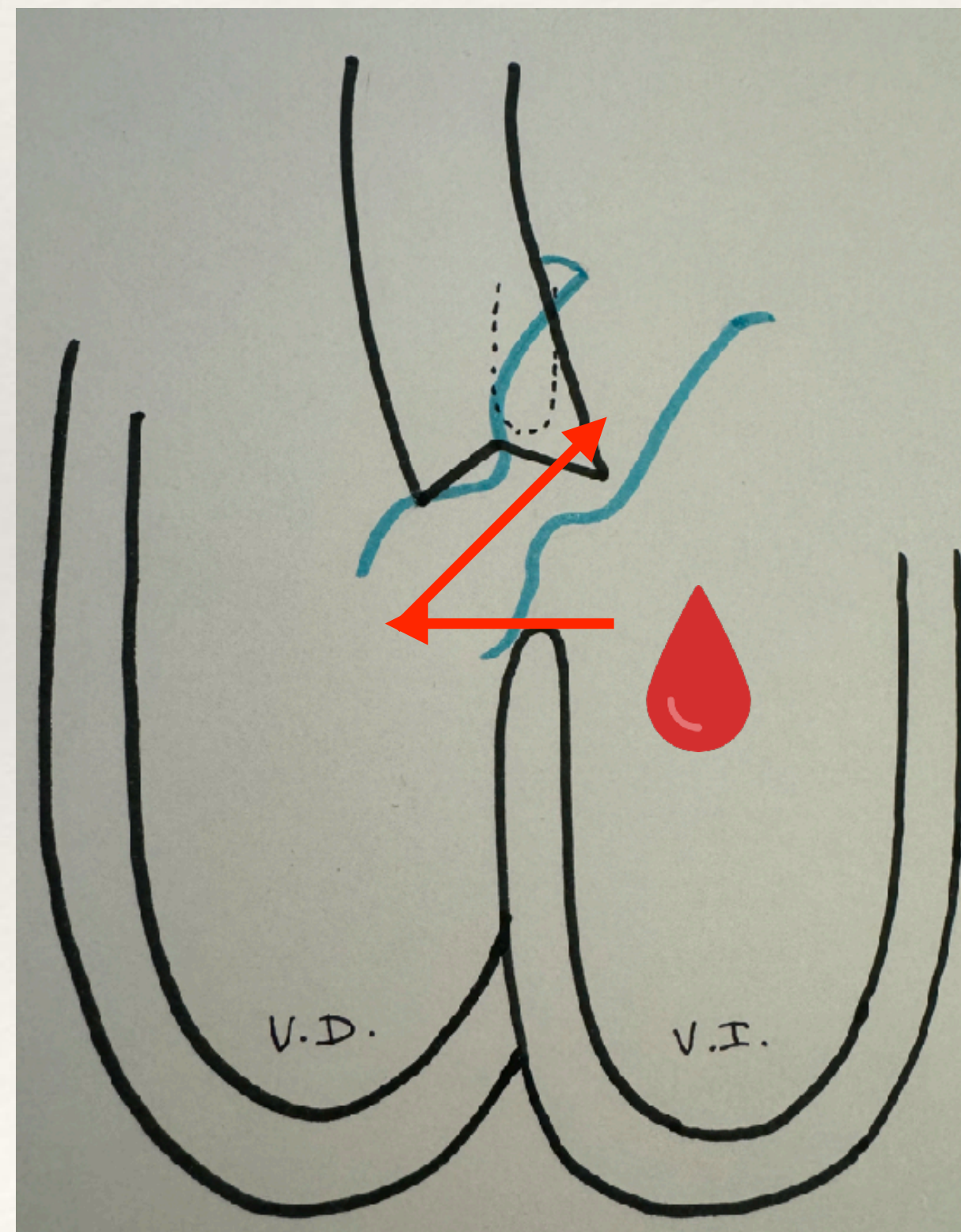
La CIV y el grado de **obstrucción** en la salida de la sangre del VD, serán determinantes



TETRALOGÍA DE FALLOT

FALLOT ROSADO

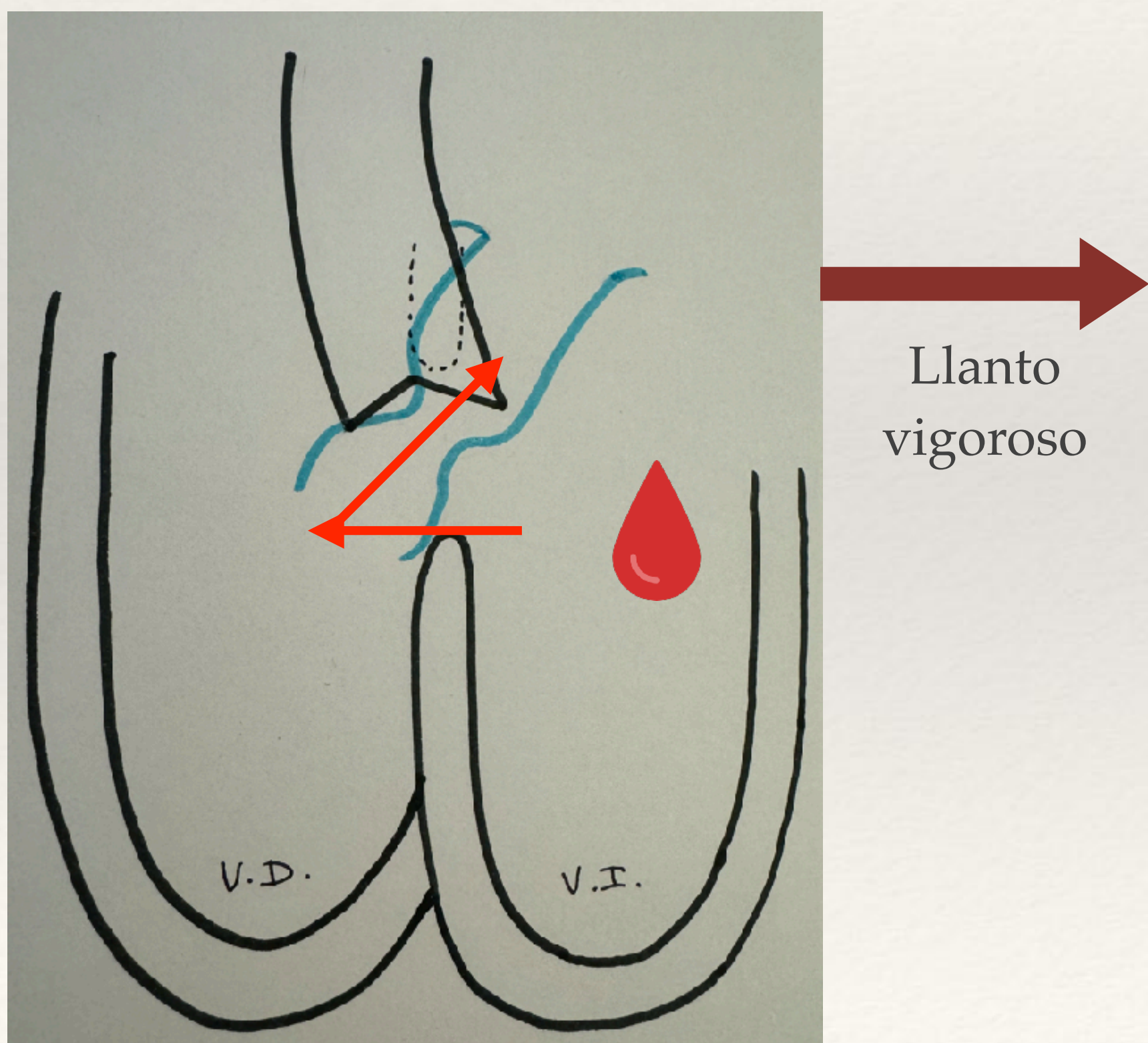
Si existe **poca obstrucción del flujo pulmonar** pueden ser asintomáticos o presentar signos leves de insuficiencia



TETRALOGÍA DE FALLOT

FALLOT ROSADO

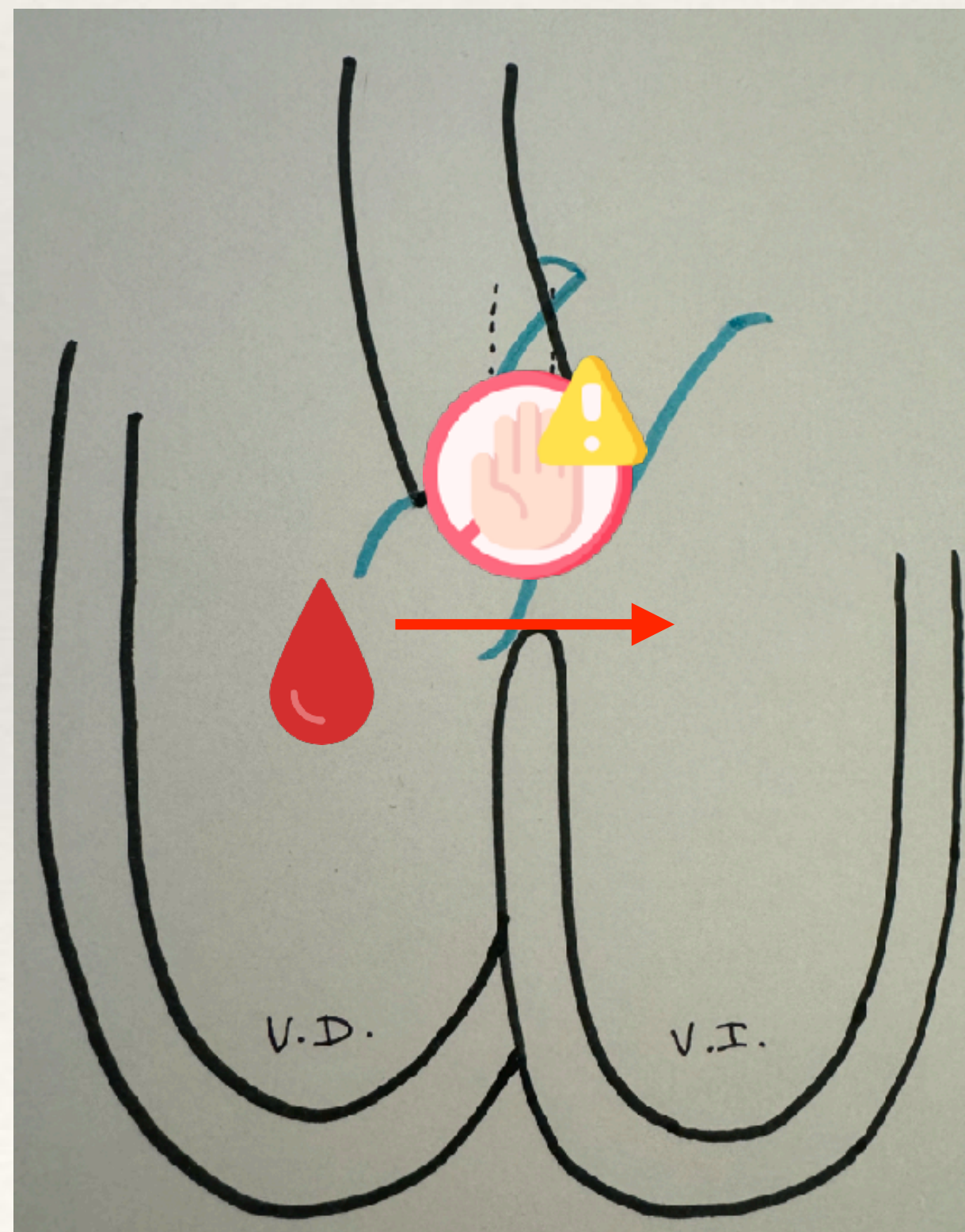
Si existe poca obstrucción del flujo pulmonar pueden ser asintomáticos o presentar signos leves de insuficiencia cardiaca



TETRALOGÍA DE FALLOT

FALLOT ROSADO

Si existe poca obstrucción del flujo pulmonar pueden ser asintomáticos o presentar signos leves de insuficiencia cardiaca



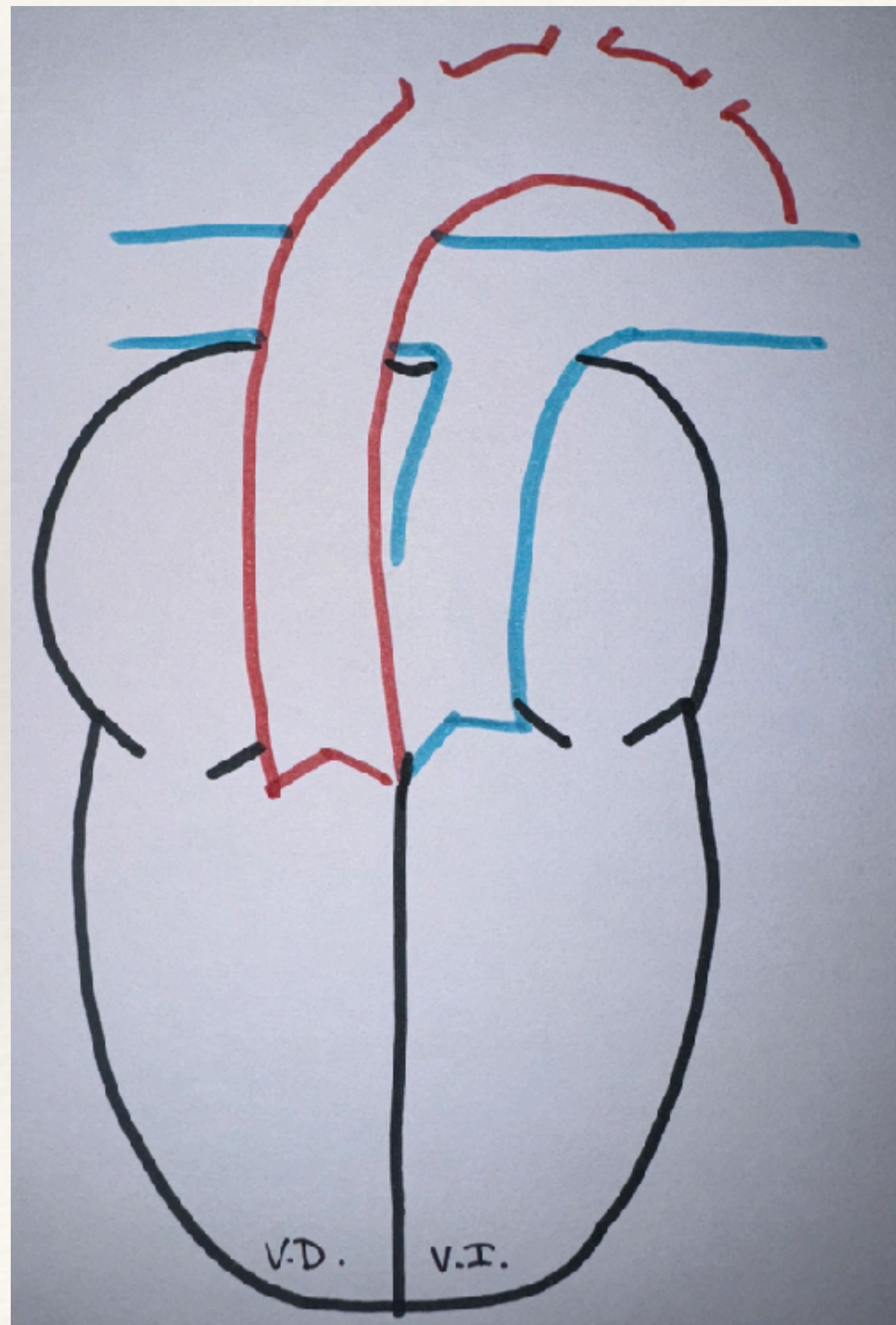
Llanto
vigoroso

CRISIS HIPÓXICAS O "AZULES"

Constricción brusca del flujo
pulmonar, pasando a ser un
circuito D-I a través de la CIV

TRASPOSICIÓN DE GRANDES VASOS

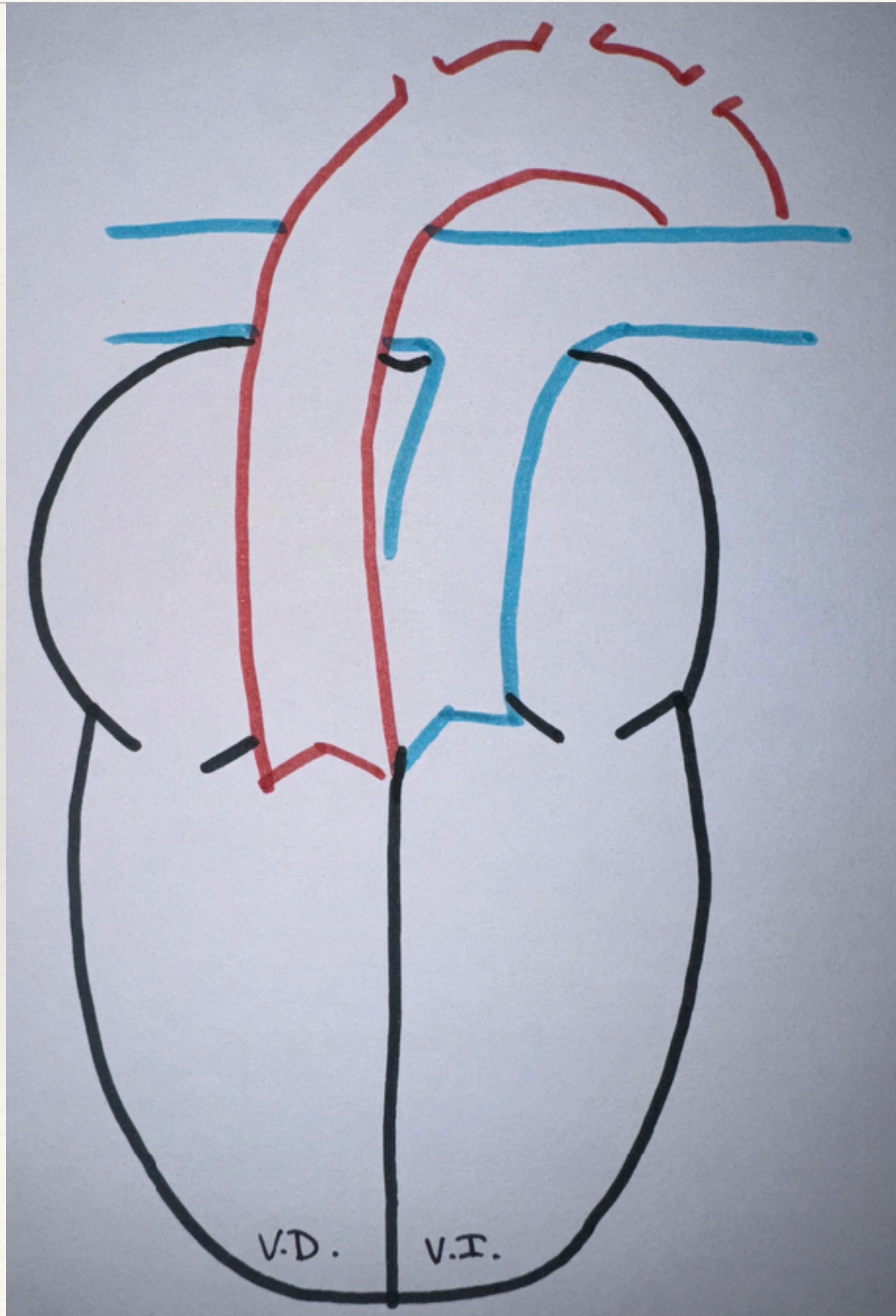
Concordancia AV; discordancia VENTRÍCULO-ARTERIAL



VD → A. AORTA

VI → A. PULMONAR

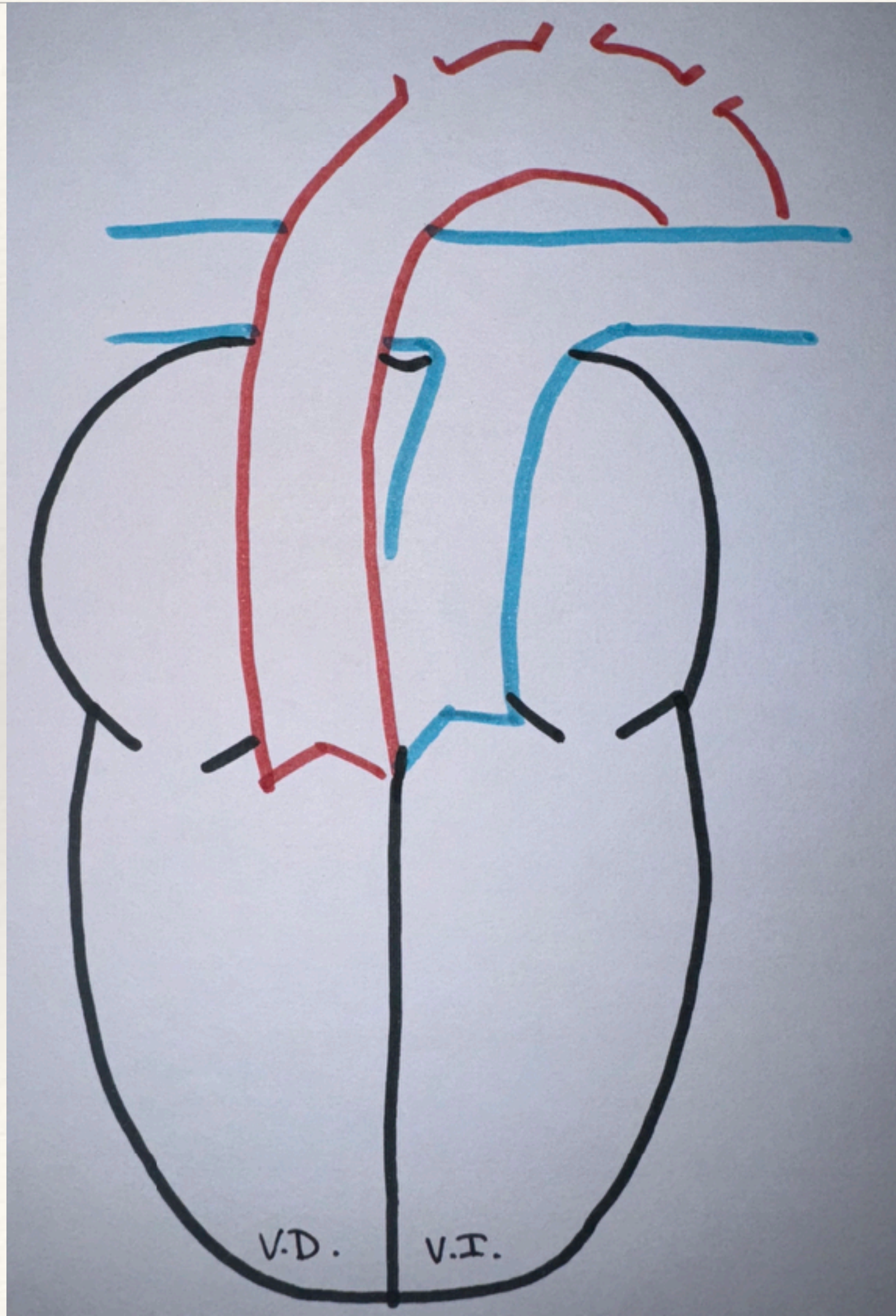
TRASPOSICIÓN DE GRANDES VASOS



Dos circulaciones en paralelo:

- La **sangre sistémica desaturada** llega al corazón derecho por las cavas, y sale de nuevo por la aorta hacia esta circulación sistémica.
- La **sangre oxigenada** llega al corazón izquierdo por las venas pulmonares, y de aquí va al pulmón por las arterias pulmonares.

TRASPOSICIÓN DE GRANDES VASOS



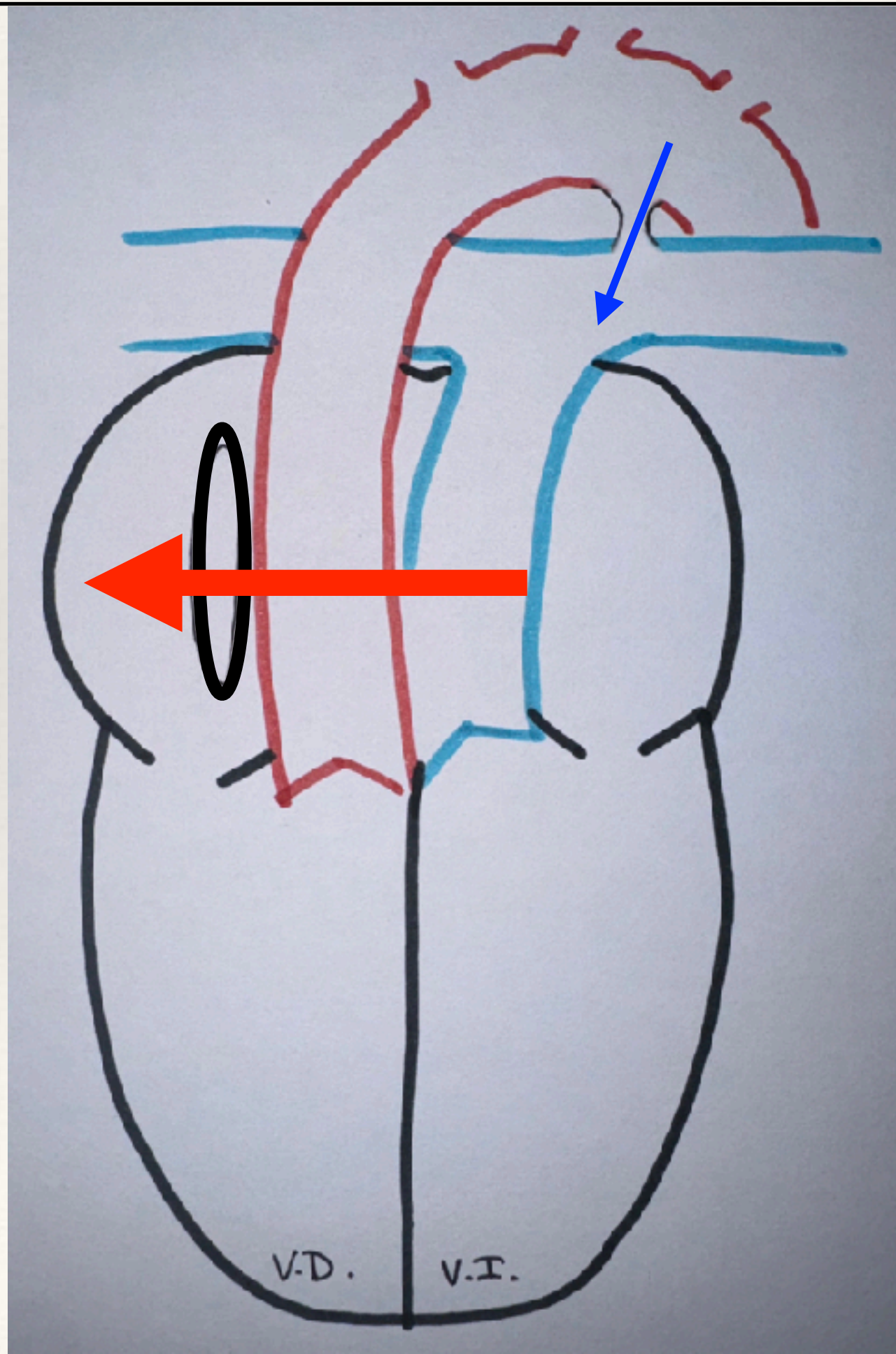
Dos circulations

- La sangre sistémica desaturada entra en el ventrículo derecho por las cavas, y sale de nuevo por la aorta a la circulación sistémica.
- La sangre oxigenada entra en el ventrículo izquierdo por las venas pulmonares, y sale al pulmón por las arterias pulmonares.

INCOMPATIBLE CON LA VIDA

TRASPOSICIÓN DE GRANDES VASOS

Se consigue una circulación “efectiva” gracias a los SHUNTS



FORAMEN OVAL PERMEABLE

Las presiones favorecen el flujo **oxigenada**- **desoxigenada** (I-D)

Principal sitio de mezcla, fundamental que permanezca abierto

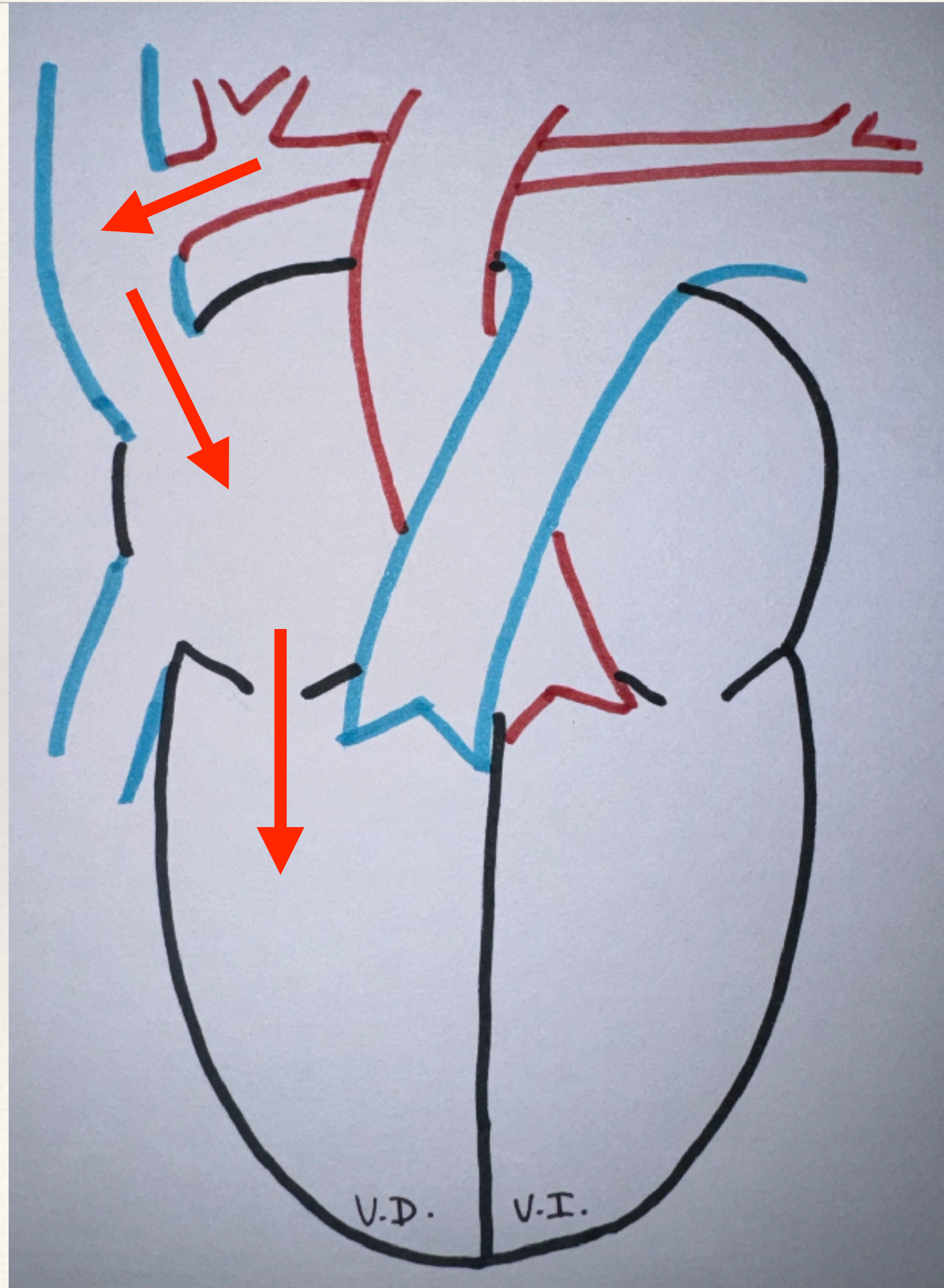
DUCTUS ARTERIOSO

P más alta en la aorta que en la arteria pulmonar, dirección del cortocircuito va de la sangre **desoxigenada** -> **oxigenada** (D-I)

FUNDAMENTAL

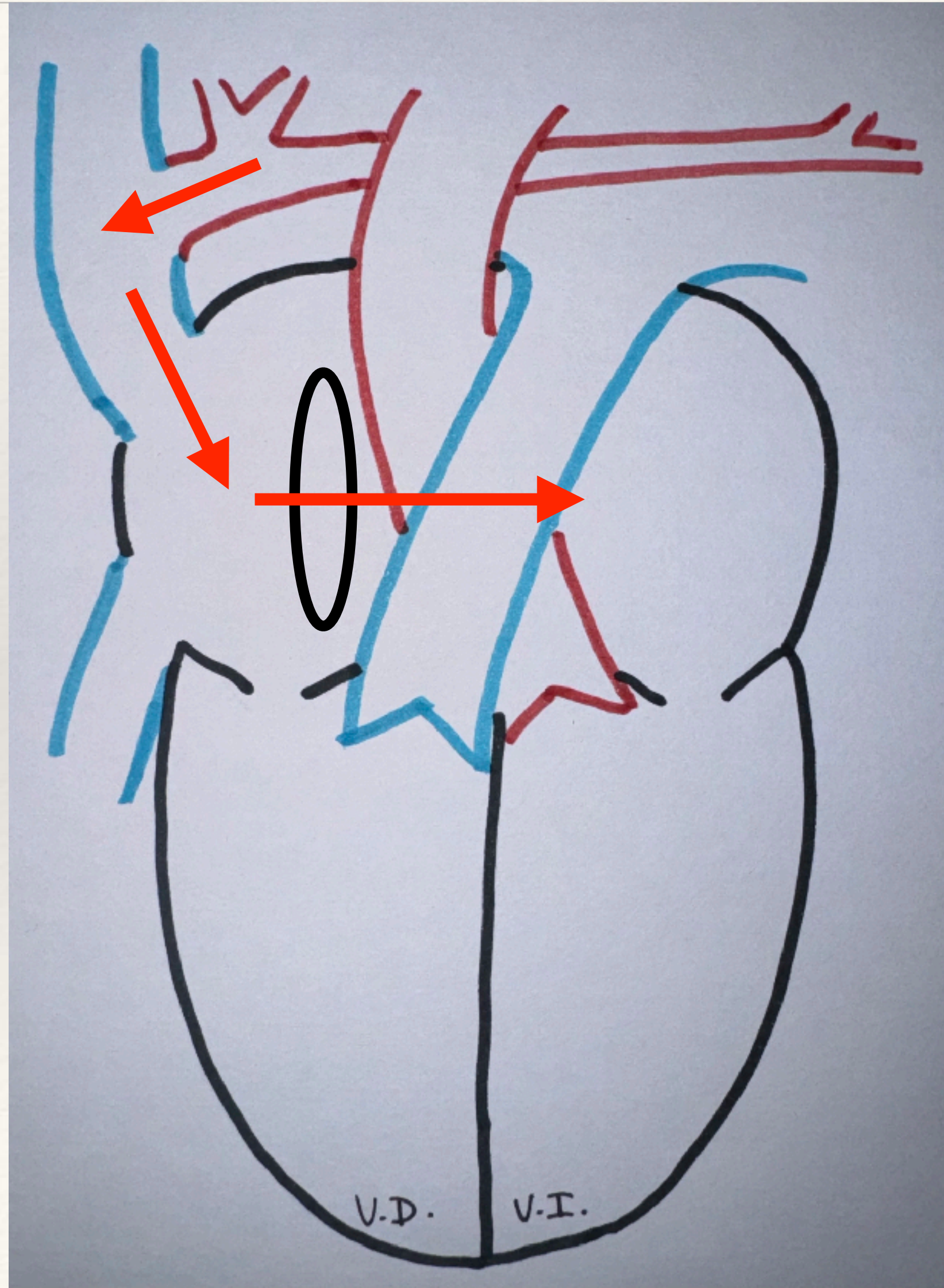
Aumenta el flujo pulmonar -> aumenta el retorno a la AI -> aumento de P -> mayor SHUNT

RETORNO VENOSO PULMONAR ANÓMALO TOTAL



Las 4 venas pulmonares drenan en la aurícula derecha o en algunas de sus venas afluentes

RETORNO VENOSO PULMONAR ANÓMALO TOTAL



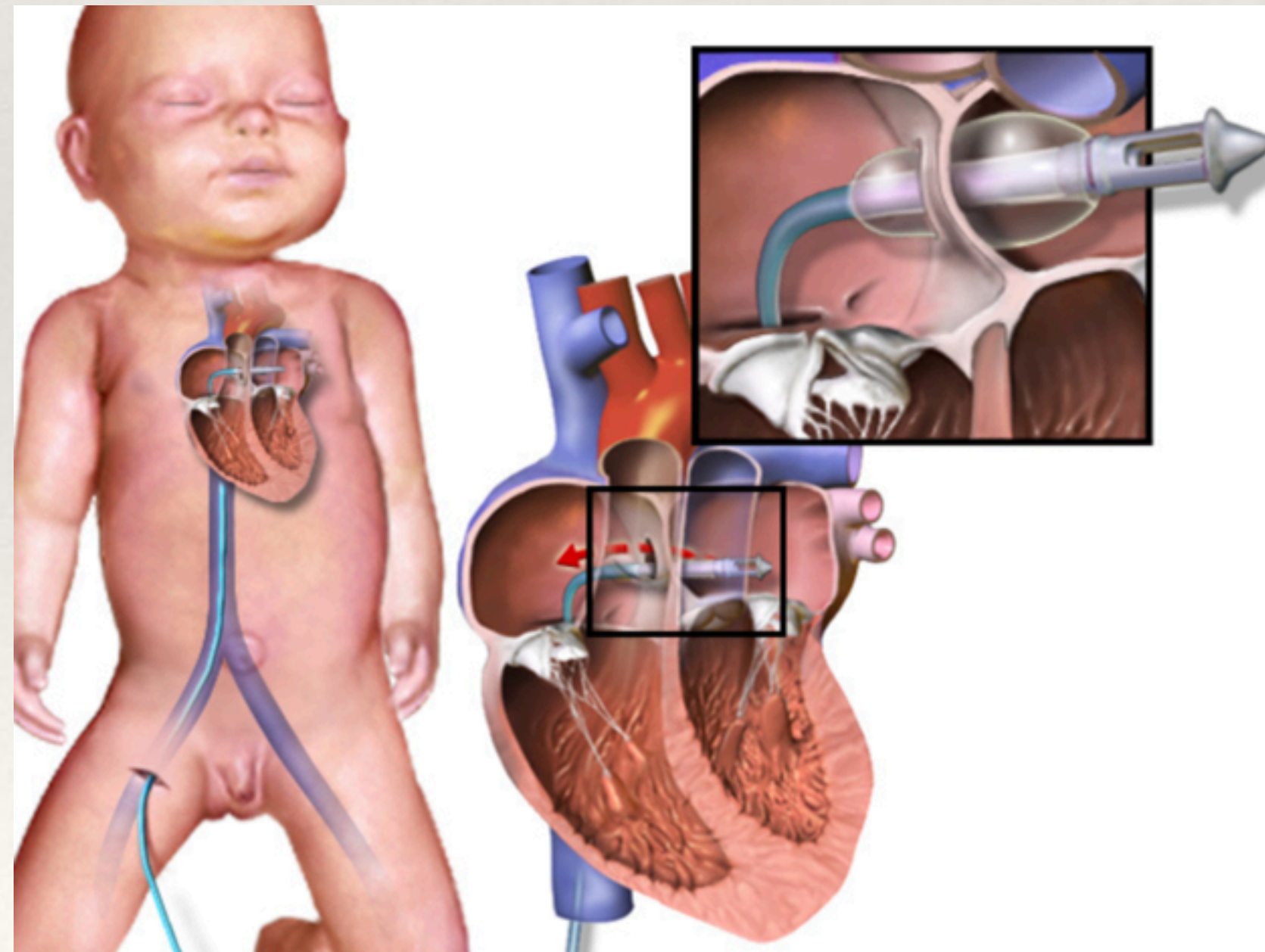
Las 4 venas pulmonares drenan en la aurícula derecha o en algunas de sus venas afluentes

Se necesita una **CIA funcional** que produzca un shunt para conseguir una mezcla entre sangre oxigenada y desoxigenada

SEPTOSTOMÍA ATRIAL O RASHKIND

Si para una circulación efectiva se depende de los shunts y solo con un ductus permeable no es suficiente

Procedimiento para ampliar el foramen oval o para perforar el tabique interauricular y así crear una CIA y que favorezca la mezcla entre circulación derecha e izquierda



CONCLUSIONES

- ❖ La embriología juega un papel clave en las cardiopatías congénitas
- ❖ Los cambios en la precarga o en la postcarga son los que producen alteraciones en las cavidades cardiacas con más frecuencia
- ❖ Por mucha alteración que exista a nivel cardiaco, existen situaciones en las que el niño puede ser asintomático y eso es gracias a las situaciones de compensación: la dilatación de cavidades cuando hay sobrecarga de volumen y la hipertrofia si hay un aumento de presión
- ❖ Podemos dividir las cardiopatías en dos entidades según la clínica que produzcan, sabiendo que una cardiopatía cianosante no producirá IC y viceversa

BIBLIOGRAFÍA

- ❖ Cardiopatías congénitas. En: Perin F, Rodriguez-Vazquez del Rey M. M., Carreras C. Cardiología pediátrica para residentes de pediatría. SECARDIPED, AEP. Granada. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/cardiologia_pediatria_para_residentes_de_pediatria_final.pdf
- ❖ Villagrà F. Tipos de Cardiopatías Congénitas. Web de Cardiopatías Congénitas (Madrid). [En línea][fecha de consulta 24-01-24]. Disponible en: https://cardiopatiascongenitas.net/cardiopatias-congenitas/tipos_cc/
- ❖ Perez-Moneo Agapito M.A., Maldonado Toral M.J., Cartón Sánchez A.J. Cardiopatía congénita. En: Guerrero-Fdez J, Cartón Sánchez A, Barreda Bonis A, Menéndez Suso J, Ruiz Dominguez J. Manual de diagnóstico y terapéutica en pediatría. 6a ed. Madrid: Editorial médica Panamericana. 2018. p 433-445.
- ❖ Perich Durán R.M. Cardiopatías congénitas más frecuentes y seguimiento en atención primaria. Unidad de Cardiología Pediátrica, Hospital de Sabadell. [En línea][fecha de consulta 22-01-24]. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2012/xvi08/04/622-635%20Cardio.pdf>
- ❖ Romera G, Zunzunegui, J.L. Recién nacido con sospecha de cardiopatía congénita. Protocolos diagnósticos terapéuticos de la AEP: neonatología.[en línea][fecha de consulta 22-01-24]. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/35.pdf>
- ❖ Blanco Chamorro, C. Cardiopatías congénitas. Manual curso intensivo MIR Asturias, Pediatría. 2021. p90-103

Cardiopatías congénitas: bases anatómicas y fisiológicas

Autor: Alba Antón González (r1 pediatría)

albaanton@hotmail.com

Tutor: Ismael Martín de Lara

