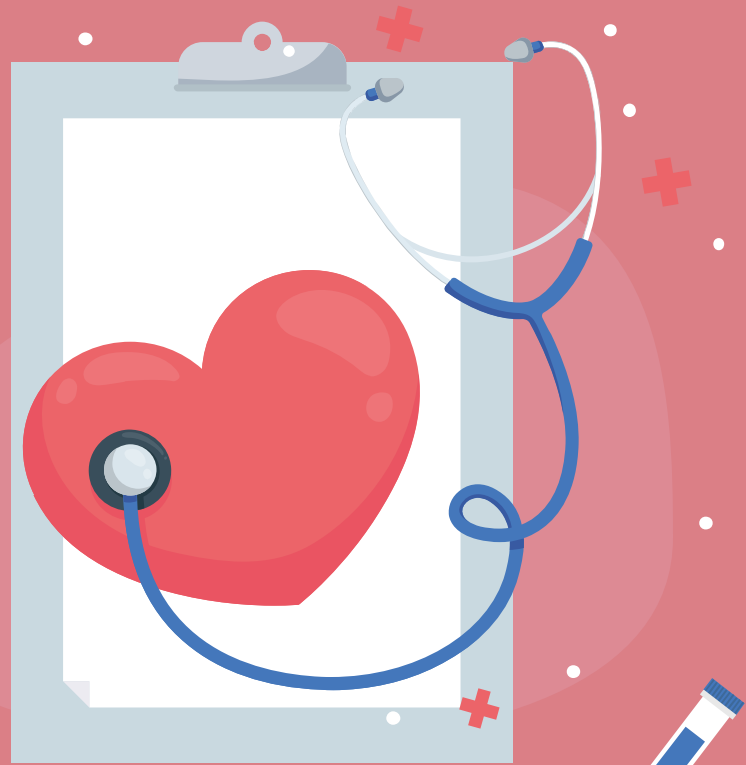


# CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CIANÓTICAS

Dr. Gerardo Flores  
Interna Gloria Torres



# Caso clínico

1

## Edad gestacional

RN masculino de 37+2 sem

2

## Vía del parto

Cesárea

3

## Antec maternos

2 abortos, edad materna avanzada y OHA

4

## Nacimiento

APGAR 8-9

5

## 10' post nacimiento

Cianosis y distress respiratorio  
Sat preductal 60-65% ambiental

6

## Manejo

Ventilación cta con presión (+) al  
100% de FiO<sub>2</sub> → Sat 90%

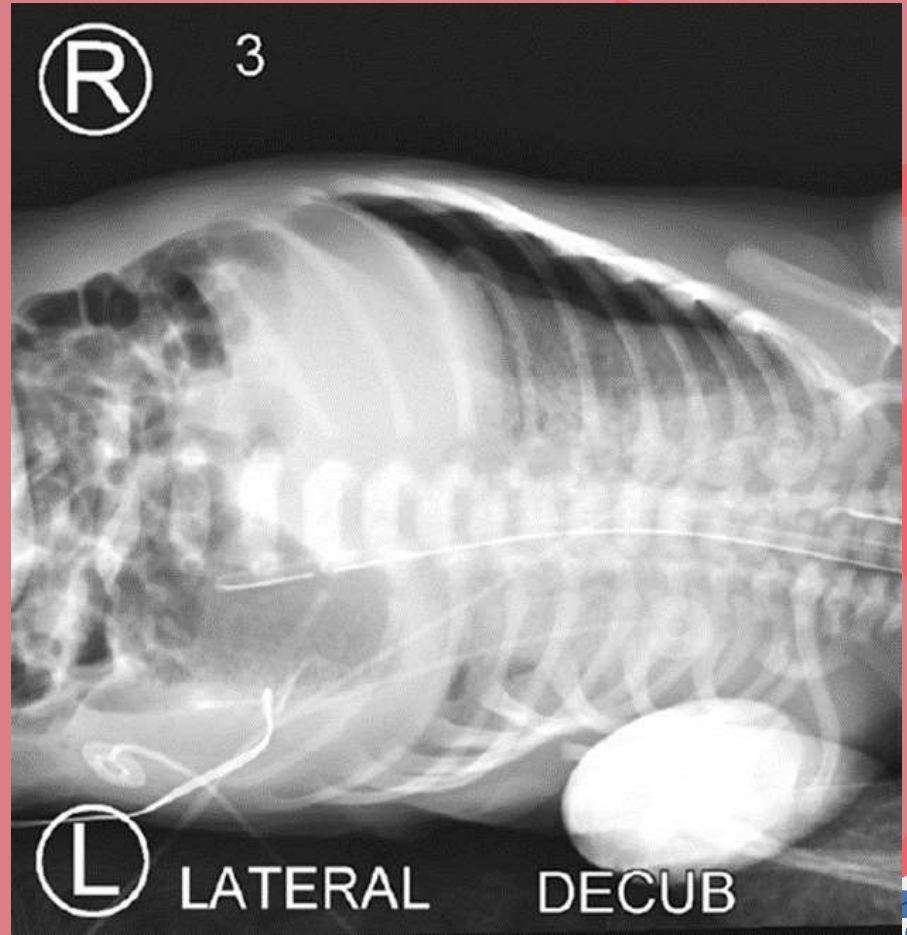


# Caso clínico

Rx de tórax muestra neumotórax D°, se realiza descompresión con aguja.

Mejora inicial en el requerimiento de Fi O2 al 50% y una saturación entre 90-99%.

Se realiza una ecocardiografía por sospecha de hipertensión pulmonar y se encontró un drenaje venoso pulmonar anómalo total (TAPVR) infracardiaco del tipo obstructivo, con vena vertical emergente adicional que drenaba a la vena innominada.



# Discusión



- ✓ Los síntomas dependen del tamaño de la comunicación interauricular y la presencia de obstrucción venosa pulmonar.
- ✓ La infusión de PG se puede utilizar para ayudar a mantener el gasto cardíaco en el la hipertensión pulmonar debido a obstrucción venosa pulmonar.
- ✓ La obstrucción del retorno venoso pulmonar es debido al estrechamiento en los sitios de conexión o la compresión extrínseca por estructuras adyacentes.
- ✓ Las PG ayudan a mantener el GC en la HP ya que su efecto en el ductus venoso mejora la obstrucción venosa pulmonar.
- ✓ La presentación clínica de la TAPVR varía desde hipertensión pulmonar leve hasta hipoxemia y acidosis graves, según la obstrucción de la vena pulmonar, que de ser grave es indicación de cx cardíaca de emergencia en el RN. En este caso, el lactante se estabilizó después de suspender los vasodilatadores pulmonares. Y se sometió a reparación qx del TAPVR el día 4 después del nacimiento.

# Prostaglandina E 1



**1**

El alprostadil (prostaglandina E1) es una prostaglandina natural, presente en la placenta y ductus arterioso del feto.

**2**

Mantener permeable el ductus arterioso en niños con cardiopatías congénitas

**3**

Es más efectivo en neonatos con menos de 4 días de edad. Durante la administración, hacer monitorización respiratoria ya que se produce apnea en el 10-12% de los neonatos.



<b>CARDIOPATIAS CONGENITAS ACIANOTICAS</b>	<b>Cortocircuito de izquierda a derecha:</b>	CIV, CIA, ductus, canal aurículo-ventricular, drenaje venoso anómalo pulmonar parcial
	<b>Obstructivas Corazón Izquierdo:</b>	Coartación aórtica, estenosis aórtica, estenosis mitral, hipoplasia ventrículo izquierdo
	<b>Insuficiencias valvulares y otras:</b>	Insuficiencia mitral, insuficiencia aórtica, estenosis pulmonar, estenosis ramas pulmonares
<b>CARDIOPATIAS CONGENITAS CIANOTICAS</b> (cortocircuito de derecha a izquierda)	<b>Obstructivas Corazón Derecho</b>	Tetralogía de Fallot, atresia pulmonar, ventrículo único o atresia tricuspídea con estenosis pulmonar
	<b>Mezcla Total</b>	Ventrículo único o atresia tricuspídea sin estenosis pulmonar, truncus arterioso, drenaje venoso anómalo pulmonar total
	<b>Falta de Mezcla</b>	Transposición de Grandes Arterias



# Cardiopatías congénitas cianóticas

# Drenaje venoso anómalo pulmonar total (DVAPT)

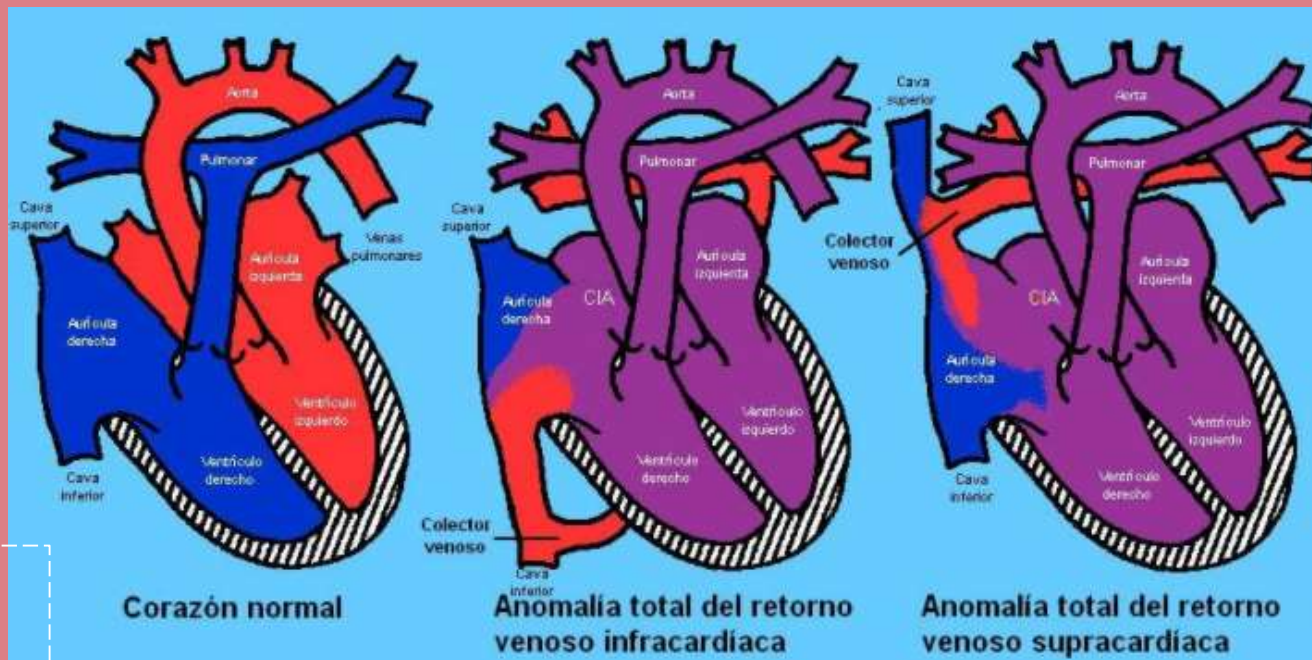


1% de las c. congenitas

Venas pulmonares drenan anormalmente en AD: a la VCS, VCI, etc.

- 1) Supracardiacos (50%)
- 2) Cardiacos (30%)
- 3) Infracardiacos (15%)
- 4) Mixtos (5%)

Como este drenaje no es fisiológico, en algún momento se obstruye y se suspende el flujo de APs al lado derecho.



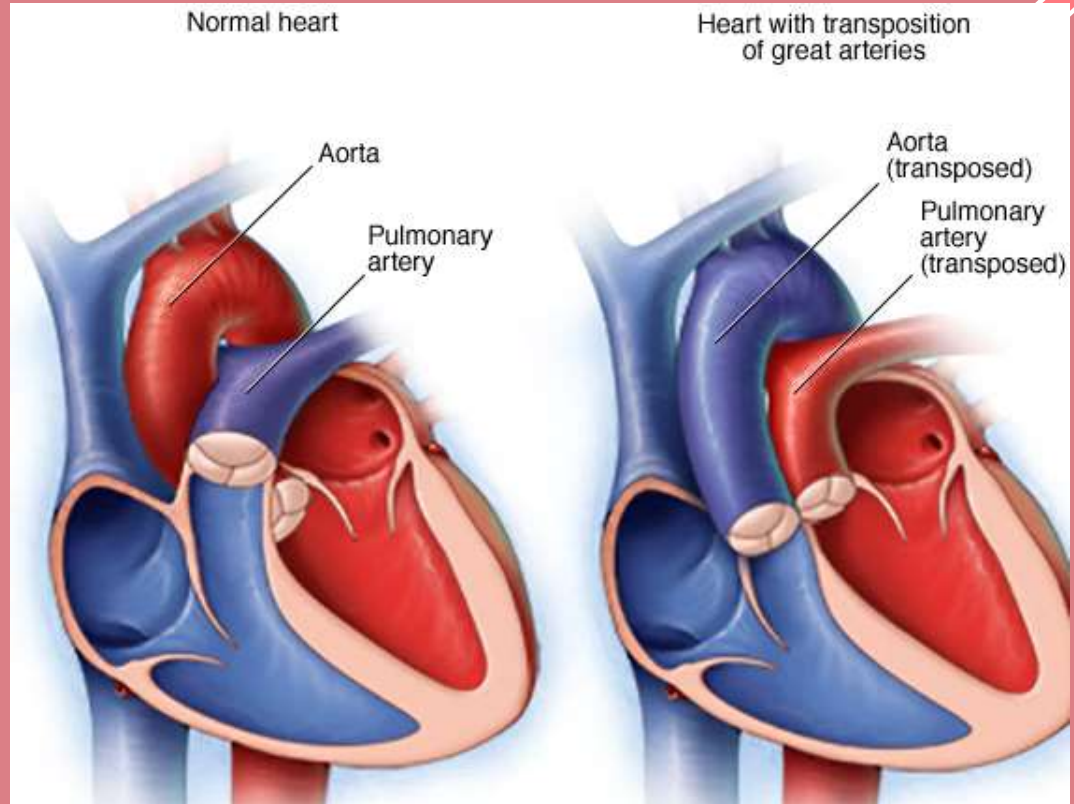
# Transposición de las grandes arterias (TDGA)

5-7% de cardiopatías congénitas  
Más frecuente en niños

Clínica: cianosis moderada a grave, taquipneico e insuficiencia cardiaca

HVD o hipertrofia biventricular

Rx Tx: cardiomegalia, congestión pulmonar, mediastino estrecho.





# Tetralogía de Fallot

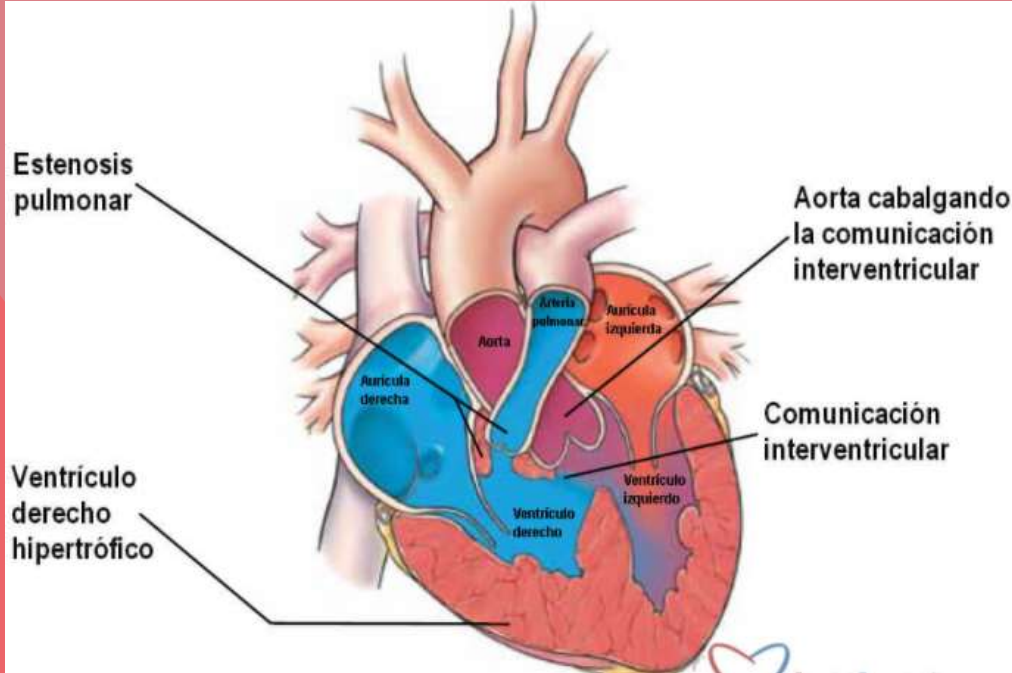


5-10% cardiopatías  
4 anomalías

Clínica: desde normal  
hasta mucha cianosis

Soplo sistólico eyectivo (x obstrucción del tracto de salida)

Rx: vascularización pulmonar disminuida, ápex  
inclinado hacia arriba en forma de “zueco”

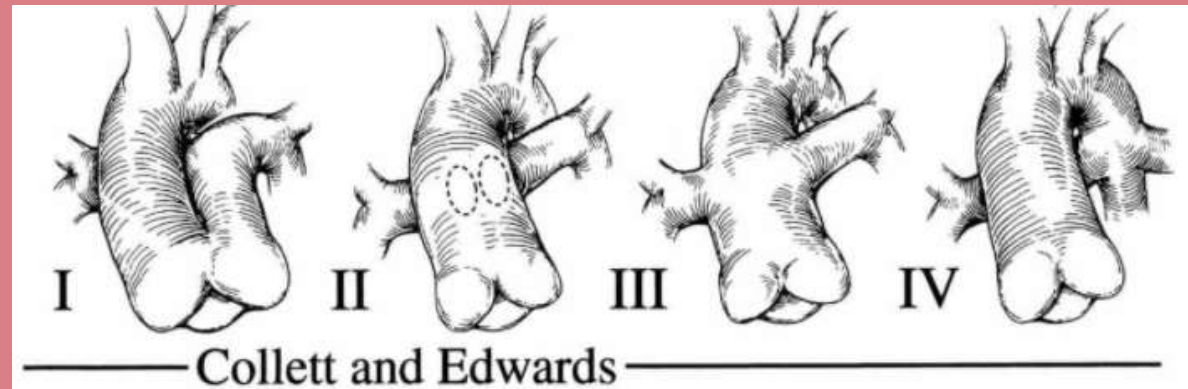
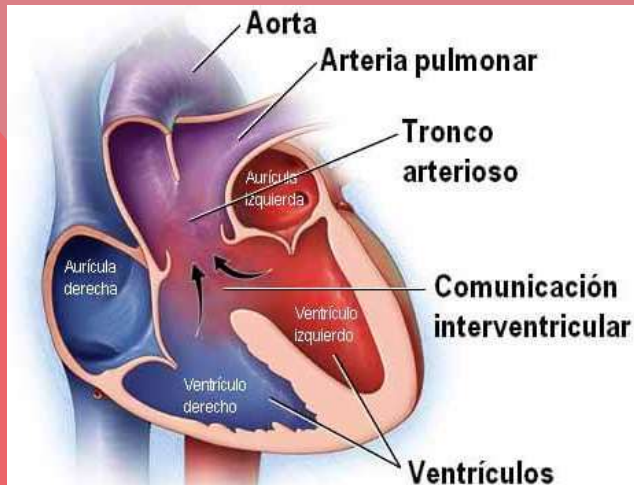


# Tronco arterioso



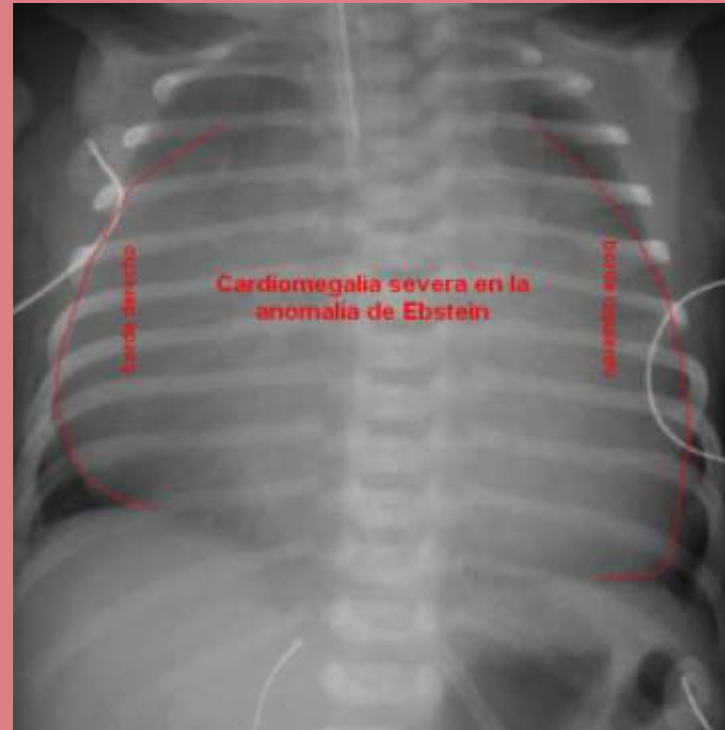
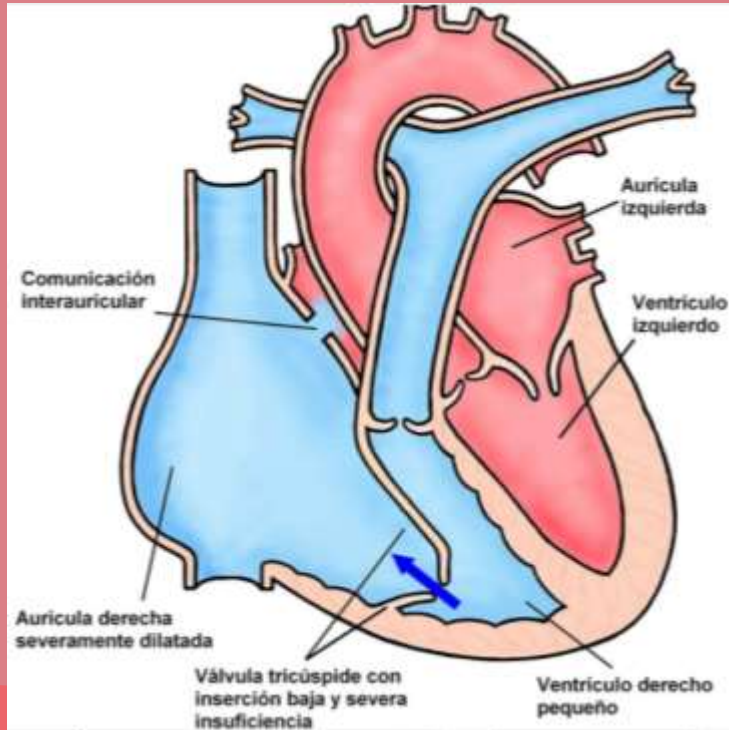
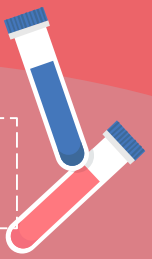
Una sola arteria emerge del corazón y da origen a las circulaciones sistémica, pulmonar y coronaria desde su porción ascendente. Se **clasifica** en 3 tipos.

Unas semanas después del nacimiento, las resistencias pulmonares bajan y el flujo de sangre tendrá preferencia hacia allá, esto producirá hiperflujo pulmonar severo e insuficiencia cardiaca. Clínica: cianosis, disnea, se agitará al alimentarse y mal progreso de peso.



# Anomalia de Ebstein

Implantación baja de las valvas septal y posterior (valva anterior normal) de la válvula tricúspide.  
2 presentaciones: tardía y precoz (o neonatal)



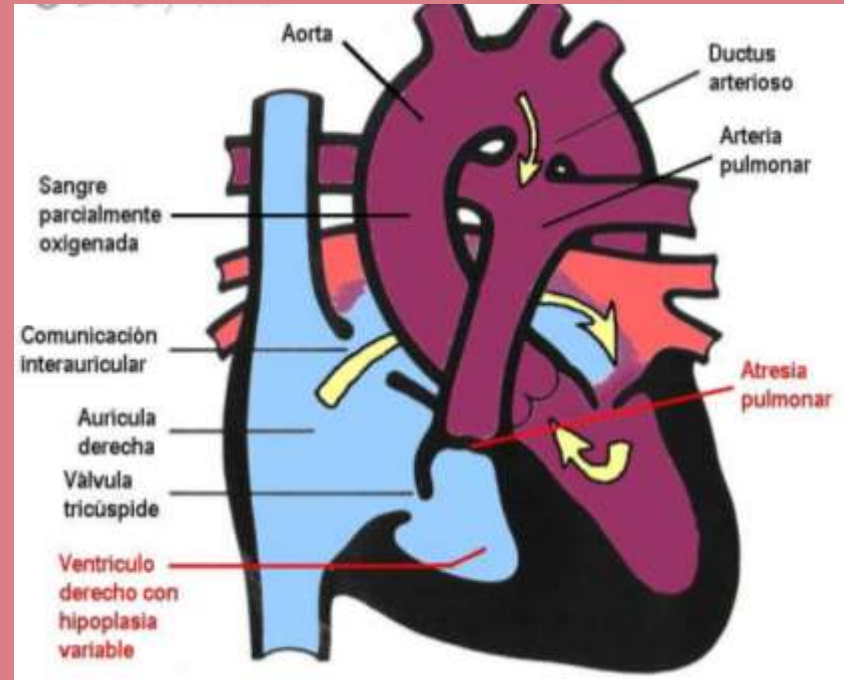
# Atresia pulmonar con septum IV intacto



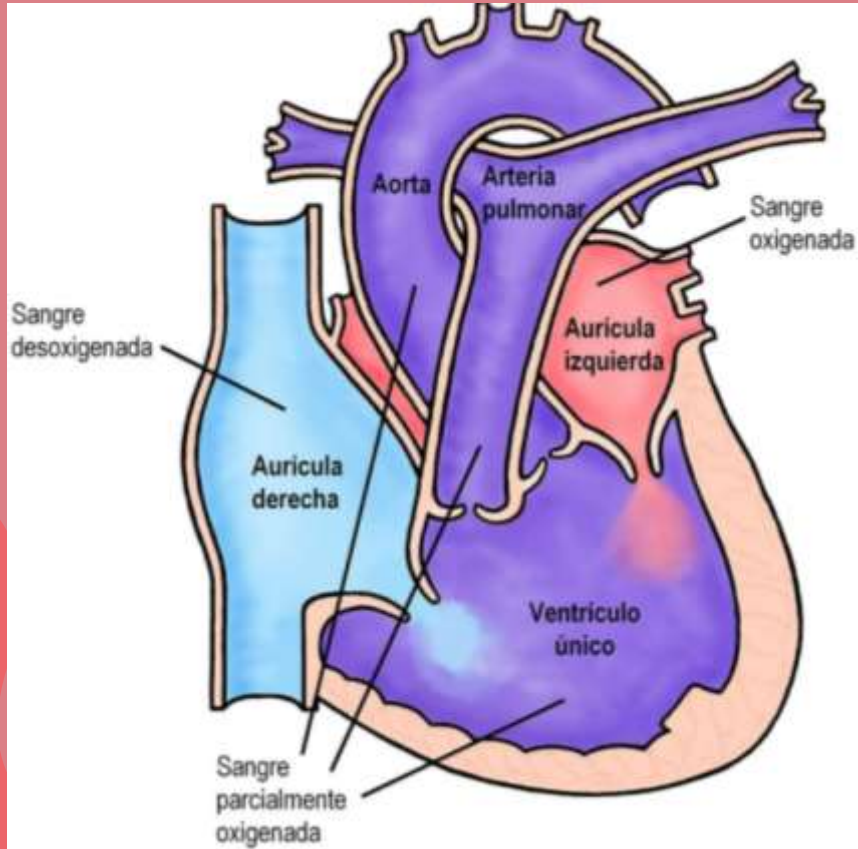
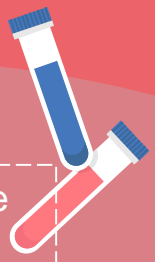
Ausencia de pasaje de sangre a través de la válvula pulmonar.

Por la ausencia de CIV, parte de la sangre retorna a la AD para luego desviarse hacia la AI por la CIA. Allí se juntará con la sangre oxigenada que viene de los pulmones, pasa al VI y luego a la aorta. Para lograr una oxigenación adecuada deberá existir un DAP.

Sospecha diagnóstica → cianosis  
Tratamiento precoz → Prostaglandinas



# Ventrículo único



Solo un ventrículo es capaz de cumplir la fx de bombear una adecuada cantidad de sangre

Conexión con las aurículas:

- 1) Doble entrada ventricular
- 2) Entrada única
- 3) Entrada común

La clínica dependerá del balance entre el flujo pulmonar y el flujo sistémico (aorta).

# Coartación Aórtica

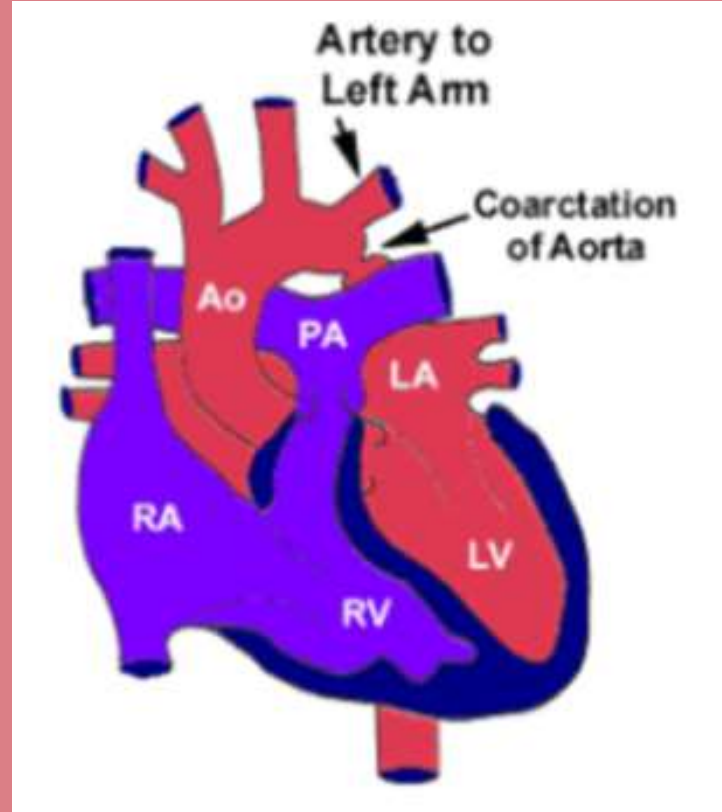
8 – 10% de las cardiopatías congénitas.  
más común en hombres que en mujeres.

Se asocia a genopatías, específicamente al  
Sd. de Turner: 30% tiene coartación aórtica.

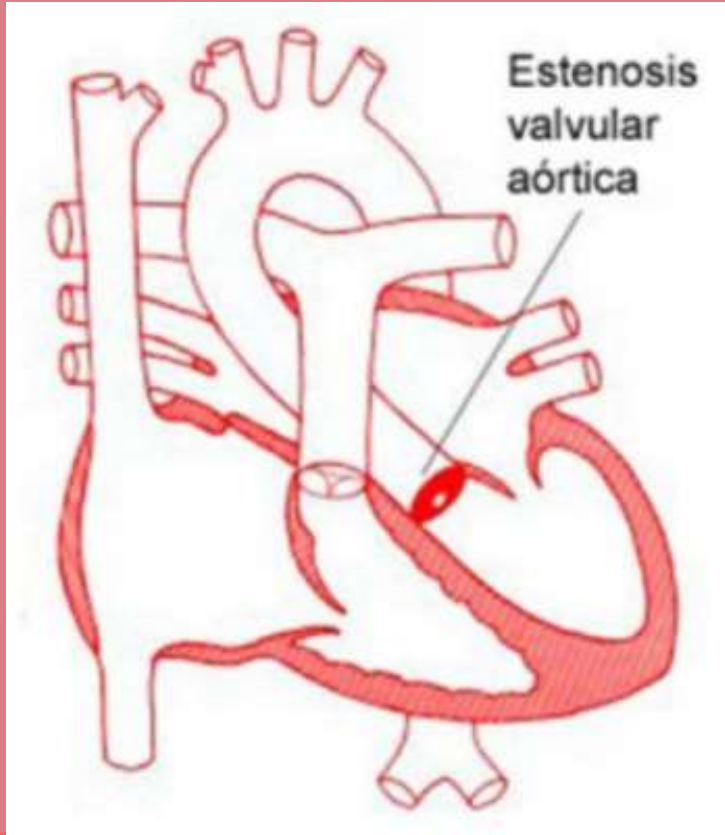
Clínica: desde asintomático hasta coartación  
aórtica con cierre del DAP, incluso HTA.

Pulsos débiles a filiformes en EEII. Sopro  
eyectivo en base, irradiación a dorso.

Rx Tx: Cardiomegalia, edema pulmonar,  
congestión venosa pulmonar.



# Estenosis Aórtica



10% de las cardiopatías congénitas ,  
mas común en hombres

Clínica: desde asintomáticos hasta  
estenosis aortica critica con mala  
perfusión (parecen septicos)

Rx Tx: desde normal hasta distintos  
grados de cardiomegalia.

# Referencias



- ❖ Suzanne Al-Hamad, Nicholas Pietris, Suma Hoffman, Alison J. Falck. (8 noviembre 2020). Hypoxia in a Full-term Neonate. NeoReviews, Vol 21 N° 11, 768- 771.
- ❖ Akkinapally S, Hundalani SG, Kulkarni M, Fernandes CJ, Cabrera AG, Shivanna B, Pammi M. Prostaglandin E1 for maintaining ductal patency in neonates with ductal-dependent cardiac lesions. Cochrane Database of Systematic Reviews 2018, Issue 2. Art. No.: CD011417.
- ❖ Claudia Carvajal F. (2013). Cardiopatía congénita cianótica y anestesia. Revista chilena de anestesia, volumen 42, 97- 112.
- ❖ Ignacio Lugones. (2020). Cardio- congénitas. 28/12/20, Asociación civil cardio- congénitas de Argentina Sitio web: [www.cardiocongenitas.com.ar](http://www.cardiocongenitas.com.ar)