

# C. Congénitas del adulto



# Epidemiología



- Las C Congénitas aparecen en 8 de cada 1000 nacidos vivos. ( no incluida v AO bicúspide y prolapso mitral)
- Mas del 80% de los niños afectados sobreviven hasta la edad adulta.
- Rubeola, alcohol
- Diabetes materna
- Sd de Down, Turner...
  
- Ecografía fetal
- Edad pediátrica

	Mediana	Percentiles 25-75
Comunicación interventricular	32,0	27,1-42,3
Conducto arterial persistente	6,8	5,2-11,0
Comunicación interauricular	7,5	6,2-10,8
Persistencia del canal auriculoventricular	3,8	2,8-5,2
Estenosis pulmonar	7,0	5,2-8,8
Estenosis aórtica	3,9	2,7-5,8
Coartación de la aorta	4,8	3,6-5,7
Transposición de las grandes arterias	4,4	3,5-5,4
Tetralogía de Fallot	5,2	3,8-7,6
Tronco arterial común	1,4	0,6-1,7
Síndrome del hemicardio izquierdo hipoplásico	2,8	1,6-3,4
Síndrome del hemicardio derecho hipoplásico	2,2	1,5-3,2
Ventrículo de doble entrada	1,5	0,8-1,9
Ventrículo derecho de doble salida	1,8	1,0-3,0
Conexión venosa pulmonar anómala total	1,0	0,6-1,9
Otras	10,0	7,6-14,6

Prevalencia de CC en 34 estudios  
Realizados con 26.904 pac

# C. Congénitas del adulto

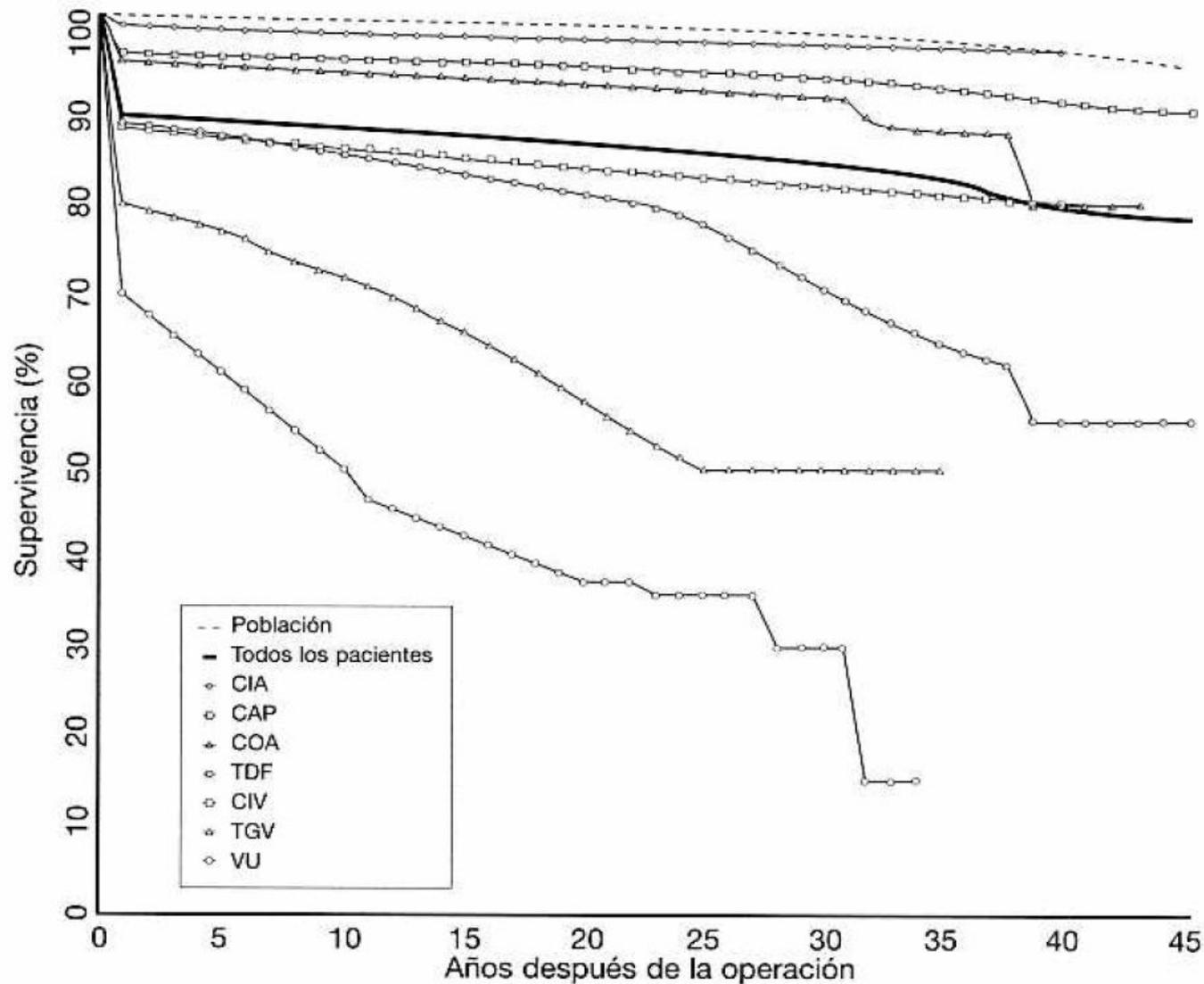


**Tabla 19-4.** Cardiopatías congénitas comunes compatibles con la supervivencia hasta la edad adulta sin tratamiento quirúrgico ni cateterismo terapéutico

Estenosis leve de la válvula pulmonar  
Estenosis pulmonar periférica  
Válvula aórtica bicúspide  
Estenosis subaórtica leve  
Estenosis aórtica supravalvular leve  
Comunicación interauricular pequeña  
Comunicación interventricular pequeña  
Conducto arterial persistente pequeño  
Prolapso de la válvula mitral  
Comunicación interauricular de tipo *ostium primum* (canal auriculoventricular parcial)  
Síndrome de Marfan  
Anomalía de Ebstein  
Transposición corregida (discordancia AV/ventriculoarterial)  
Lesiones complejas equilibradas (p. ej., ventrículo con doble entrada y estenosis pulmonar)  
Defectos con vasculopatía pulmonar obstructiva (síndrome de Eisenmenger)

**Tabla 19-5.** Defectos cardíacos congénitos comunes en pacientes que sobreviven hasta la edad adulta después de tratamiento quirúrgico o cateterismo terapéutico

Valvulopatía aórtica, comisurotomía o sustitución  
Estenosis pulmonar, comisurotomía  
Tetralogía de Fallot  
Comunicación interauricular  
Comunicación interventricular  
Canal auriculoventricular  
Transposición de las grandes arterias, redirección auricular  
Transposición compleja de las grandes arterias  
Drenaje venoso pulmonar anómalo total  
Atresia pulmonar/comunicación interventricular  
Operación de Fontan para cardiopatías congénitas complejas  
Anomalía de Ebstein  
Coartación de la aorta  
Valvulopatía mitral



**Fig. 2.1** Supervivencia tras cirugía cardíaca pediátrica en el estudio de la población finlandesa de pacientes con cardiopatías congénitas. Se comparan categorías diagnósticas específicas con la población sana de referencia. CIA, comunicación interauricular; CAP, conducto arterial persistente; COA, coartación de aorta; CIV, comunicación interventricular; TDF, tetralogía de Fallot; TGV, transposición de los grandes vasos; VU, ventrículo único (Con la autorización de Nieminen *et al.* (2001) *Circulation*, 104:573.)

# Embarazo y C Congénitas



## Frecuencia al nacer (%)

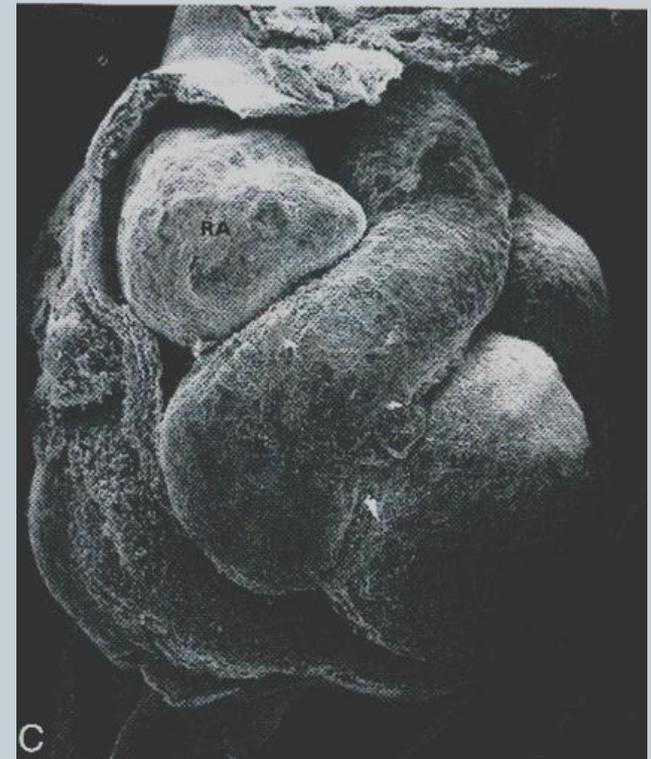
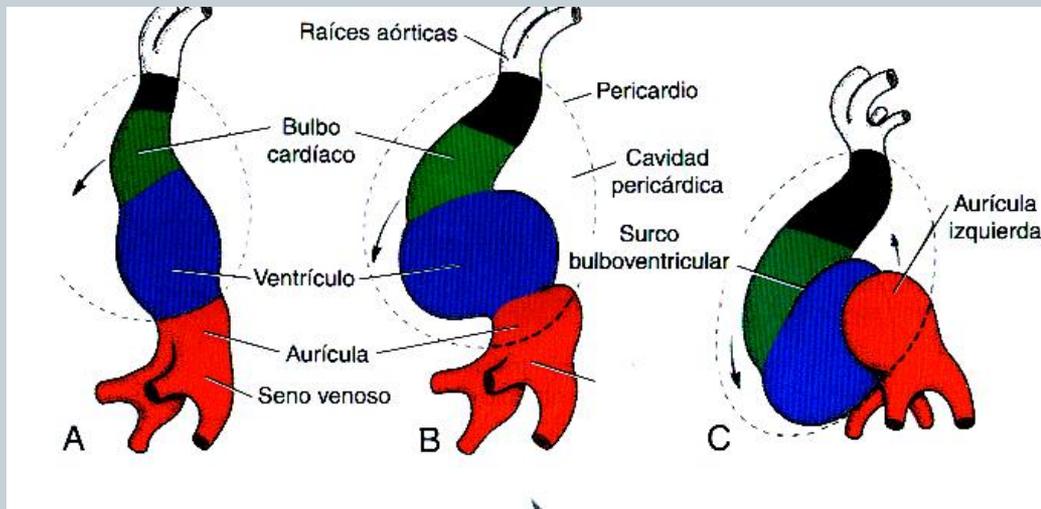
Comunicación interventricular	30%
Comunicación interauricular	10%
Conducto arterioso persistente	10%
Estenosis pulmonar	7%
Coartación	7%
Estenosis aórtica	6%
Tetralogía de Fallot	6%
D-transposición	4%
Otras	20%

<i>Anomalia materna</i>	<i>Riesgo de recurrencia (%)</i>
Síndrome de Marfan	50
Comunicación interventricular	15
Comunicación interauricular	10
Estenosis aórtica	10
Tetralogía de Fallot*	3

## Riesgo de mortalidad asociado al embarazo

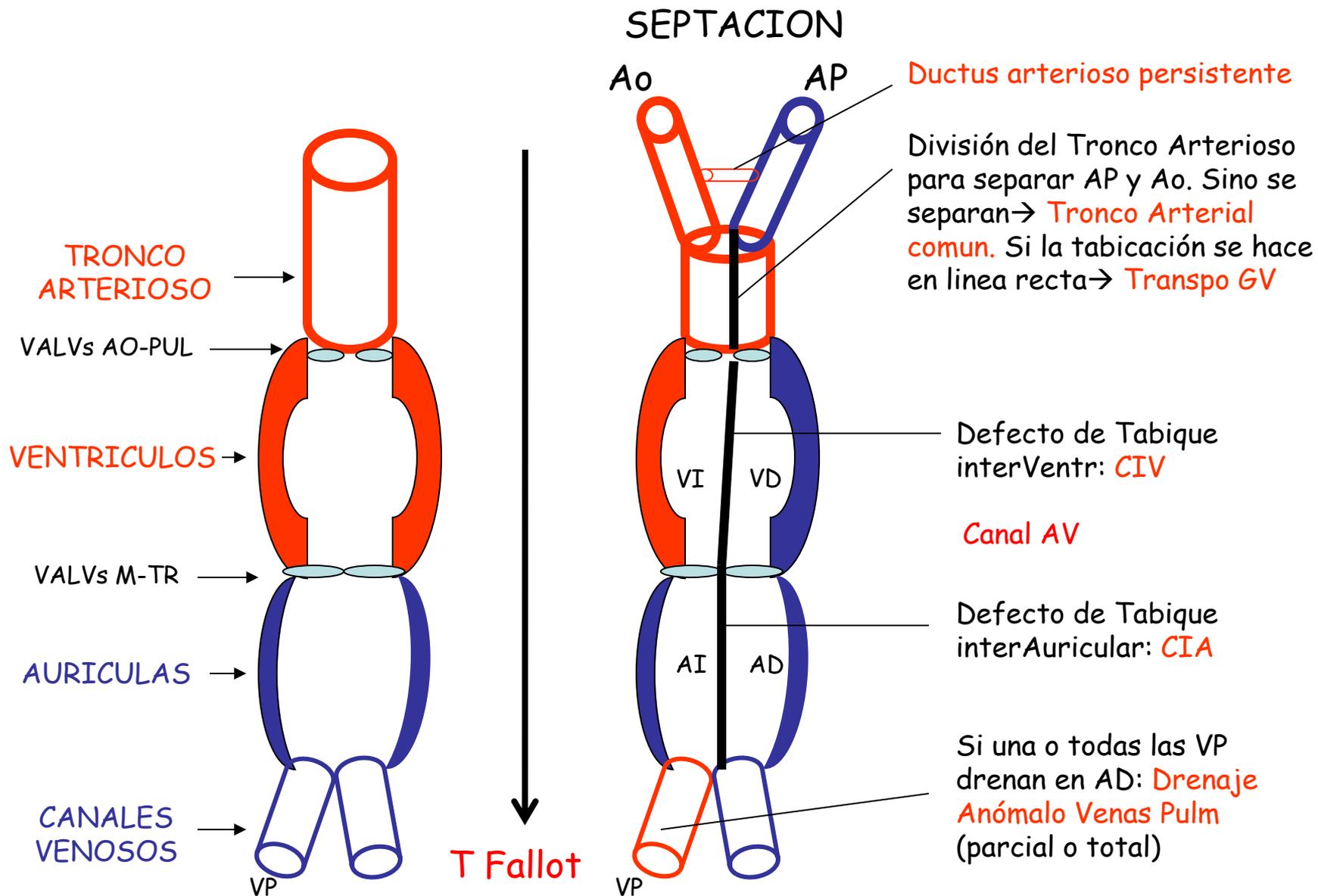
Una mujer completamente sana	1 de 20.000
Media de la población	1 de 10.000
Fallot corregido o similar	1 de 1.000
Estenosis aórtica severa	1 de 100
Hipertensión pulmonar	1 de 3
Síndrome de Eisenmenger	1 de 2

# Embriología



Embrión 5 mm. 28 días

# SINTESIS ESQUEMATICA DE LA EMBRIOGENESIS LA FORMACION DE LOS SEPTOS



# Enfoque diagnostico



# ENFOQUE CLINICO DE LAS PRINCIPALES CARDIOPATIAS CONGENITAS (CC)

- El diagnostico preciso de las CC es difícil y para ello se requiere ECO, RM, Cateterismo y experiencia especializada.
- No obstante, se puede iniciar un diagnostico con 3 simples datos clínicos:

1) **Cianosis**: presente o no

2) **Vasculatura pulmonar** en la R. de tórax:

Normal o Disminuida

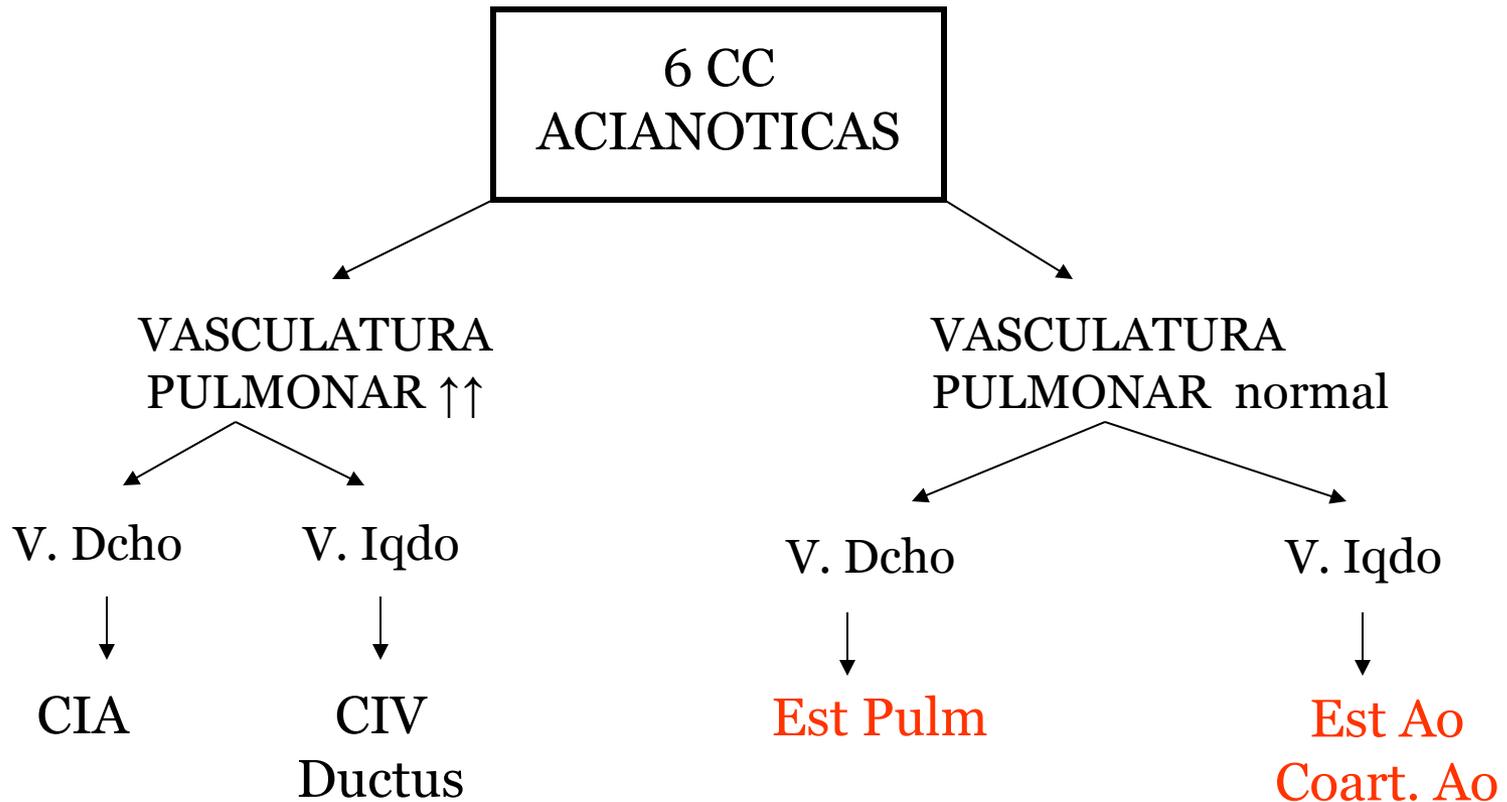
Aumentada (Plétora pulmonar)

3) **El ventrículo participante según el ECG**

VI: HVI; VD: HVD o BRD

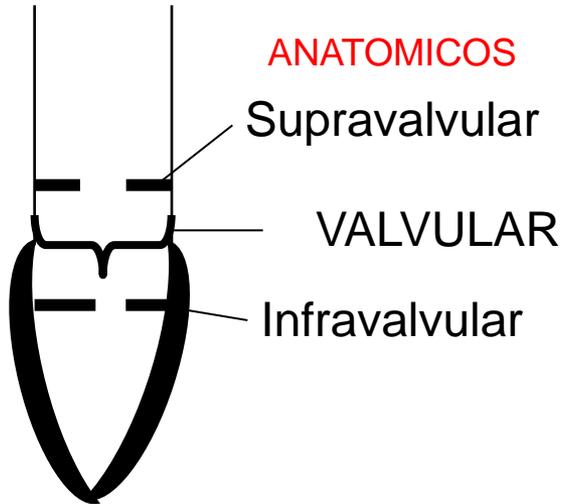
- Las CC mas frecuentes se pueden clasificar en 4 grupos a tenor de esos 3 elementos

# CARDIOPATIAS CONGENITAS ACIANOTICAS

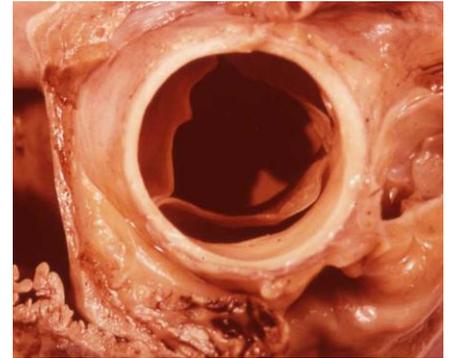
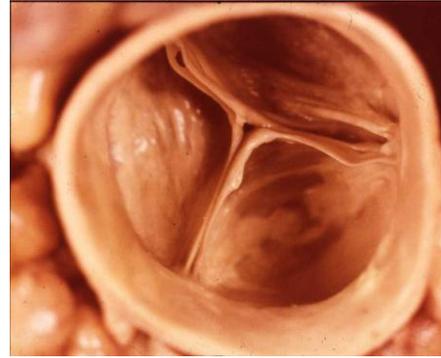


*A la larga, CIA, CIV y Ductus →HP, invertir el Shunt →Sind de Eisenmenger*

# ESTENOSIS AORTICA Congénita del adulto ( VPN + HVI)



NORMAL Area > 3 cm<sup>2</sup>

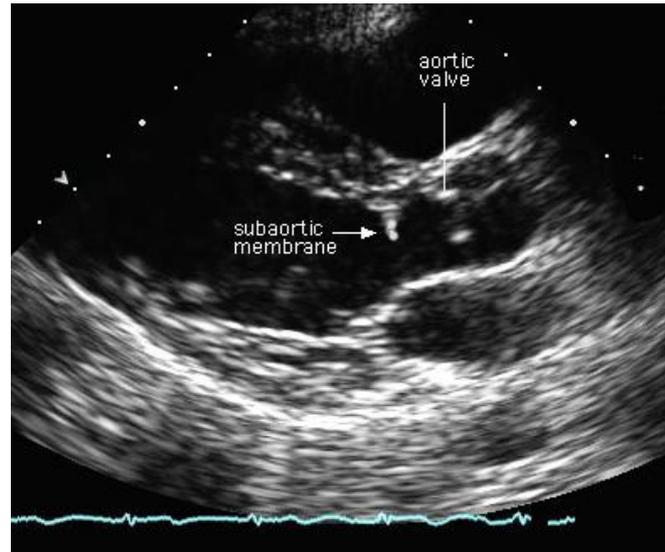


EAo BICÚSPIDE

EAo / IAo

Edad media

Dilatación/disección AO

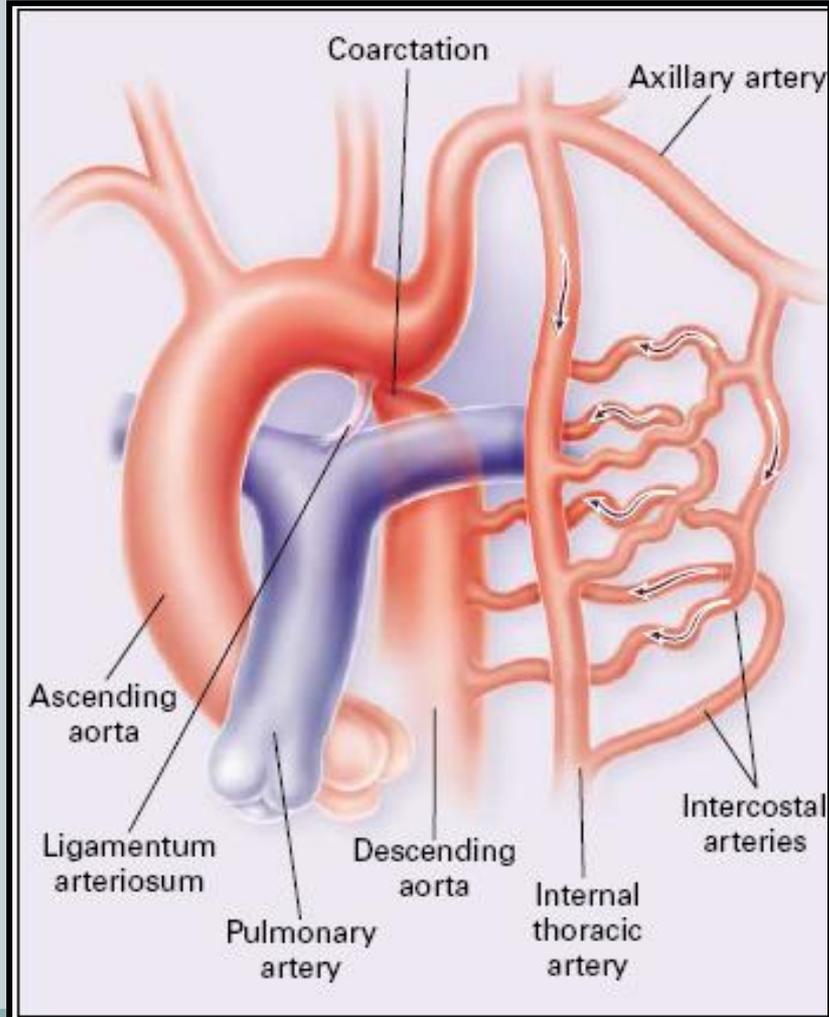


Reproduce tras Q – Miectomía  
Insuficiencia aortica progresiva

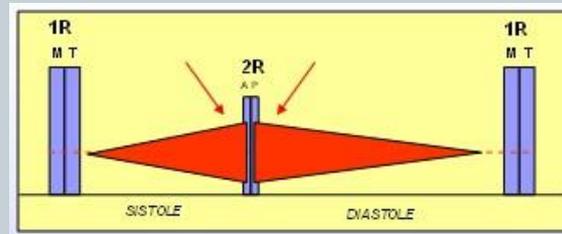


Embarazo

# Coartación aortica ( VPN + HVI)



- Joven HTA
- V. Aortica bicúspide
- Exploración:
  - TA ↑ en brazos



- Curso asintomático
  - HTA en el adolescente
  - Insuficiencia Cardíaca

# Caso clínico

- Paciente varón 36 años, originario de Rumanía
- HTA. Exfumador . Hábito enólico importante.
- 2004-2006: consulta en urgencias por dolor abdominal (4-5 veces)
- H<sup>a</sup> Cardiológica:
  - 2006: soplo aórtico a estudio. Ecocardiograma con MCD y disfunción severa biventricular. VAo bicúspide, con insuficiencia moderada. CF II.
  - Seguimiento / 6 meses – mal cumplidor terapéutico
  - Enero 2009: ingreso por isquemia aguda MSI: embolectomía por C. Vascular

# Caso clínico

- Ingreso en Enero 2009
  - Embolia aguda en MSI. Embolectomía transhumeral. Nuevo ecocardiograma: sin cambios con respecto al del año previo, salvo sospecha de coartación: se recomienda valoración mediante otra técnica de imagen.
  - TAC toracoabdominopélvico en Marzo 2009: coartación aórtica.

# Caso clínico

- 2008-2009: Consulta I<sup>a</sup> Cardíaca: CF II NYHA.
  - Persiste hábito enólico
  - No cumplidor terapéutico
  - I<sup>a</sup> Cardíaca: no actitud intervencionista por mal cumplidor y persistencia de enolismo.

# Caso clínico

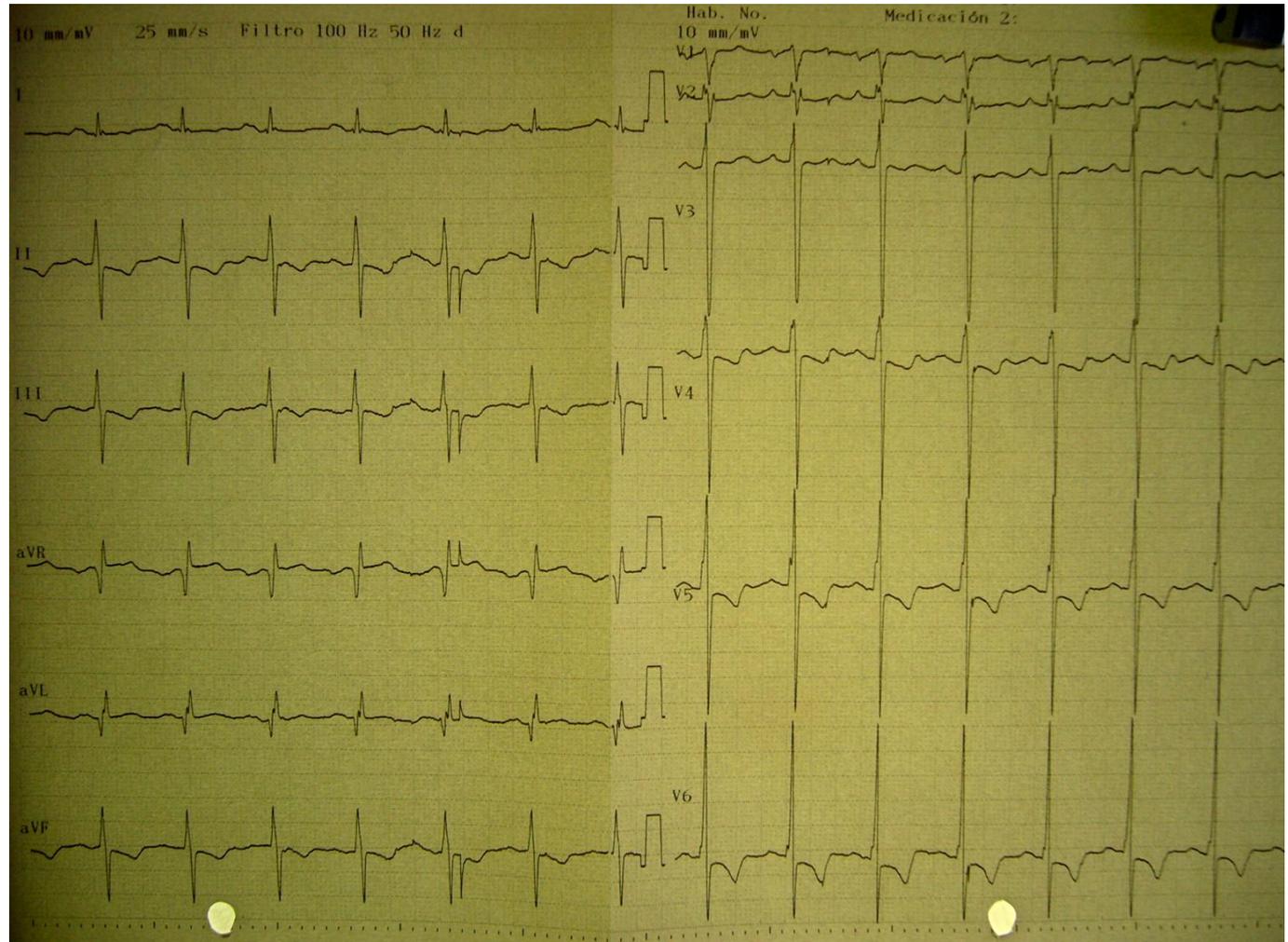
- Nuevo Ingreso en Julio 2009
  - Dolor abdominal (varias consultas en urgencias por el mismo motivo)
  - Mal cumplidor terapéutico, sigue bebiendo.
  - En tratamiento con ACO, enalapril 10/24h, carvedilol (3,12/12h), furosemida 40/dia.
  - TAC toraco-abdominopelvico: sin cambios
  - Esofagitis leve por RGE (gastroscopia)

# Caso clínico

- Ingreso actual:
  - Ingreso nuevamente por deterioro de CF, clínica de ICD y dolor abdominal.
  - Buena respuesta inicial a tratamiento diurético (i.v)
  - Deterioro de Fx renal: prerrenal.
  - Fiebre mantenida desde hace 7 días, HC negativos, urocultivo negativo. Eco sin vegetaciones a nivel de las válvulas.

# Caso clínico

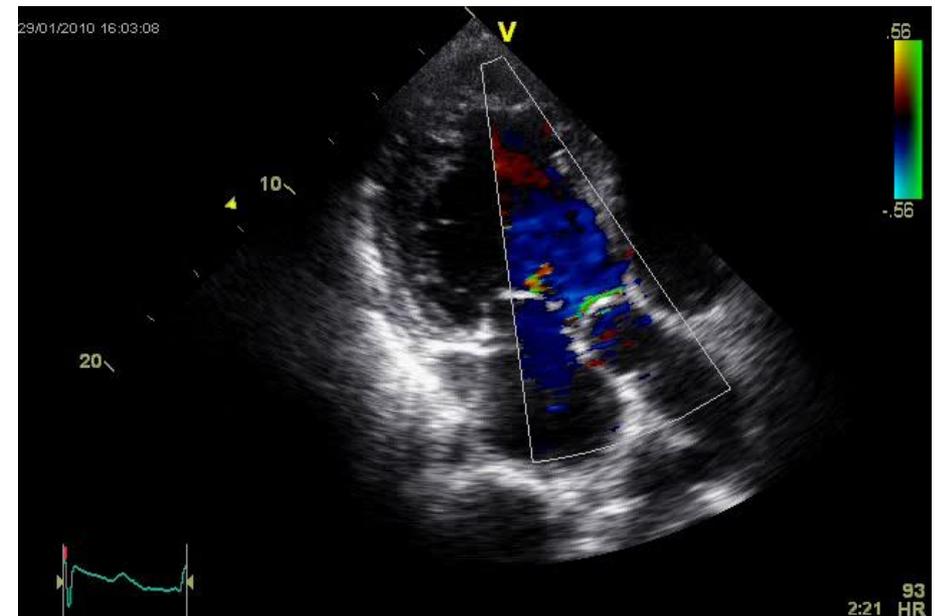
- ECG

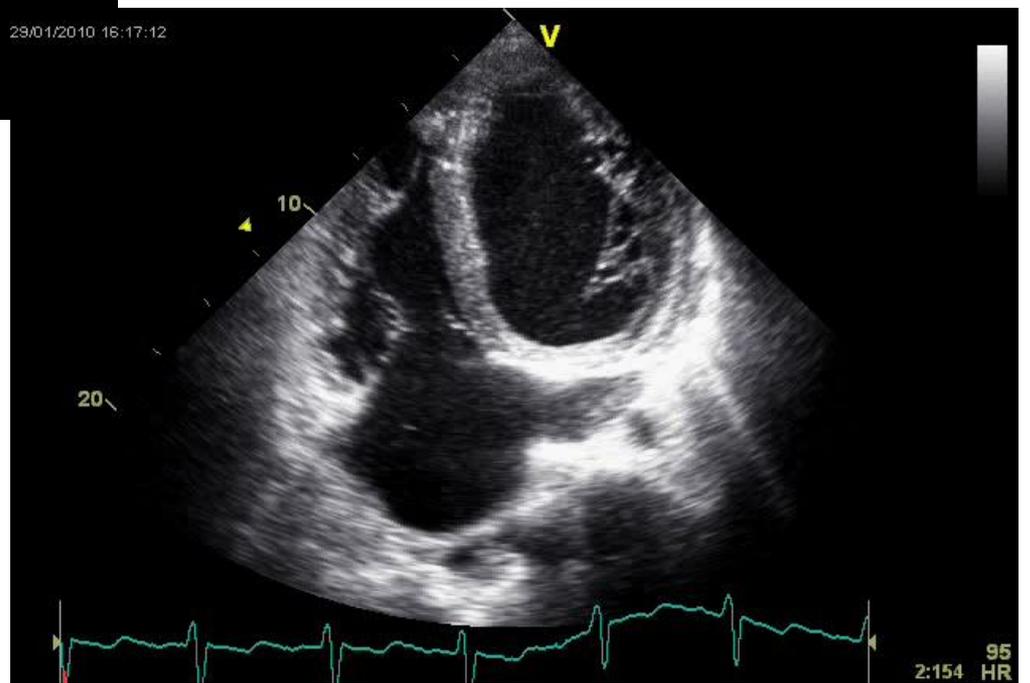
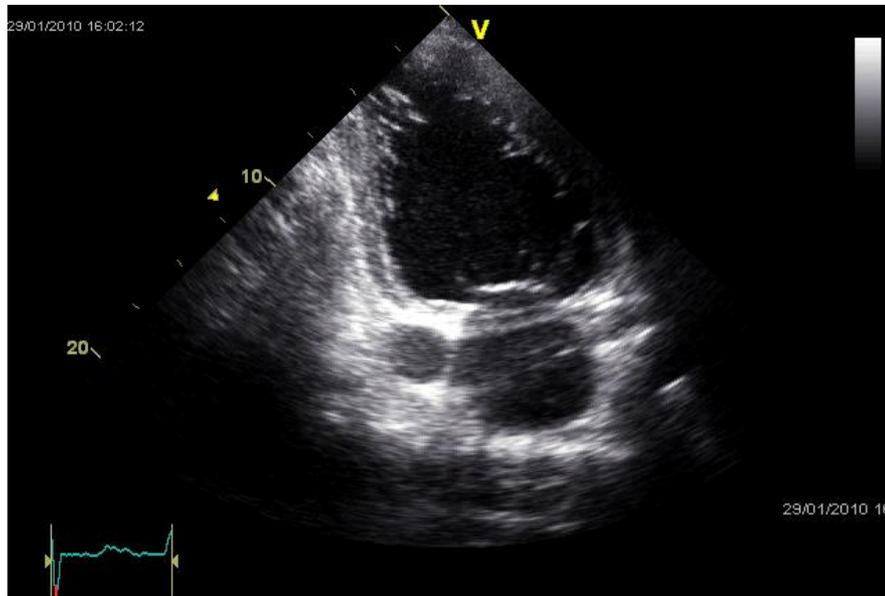


# Rx tórax



# Ecocardiograma



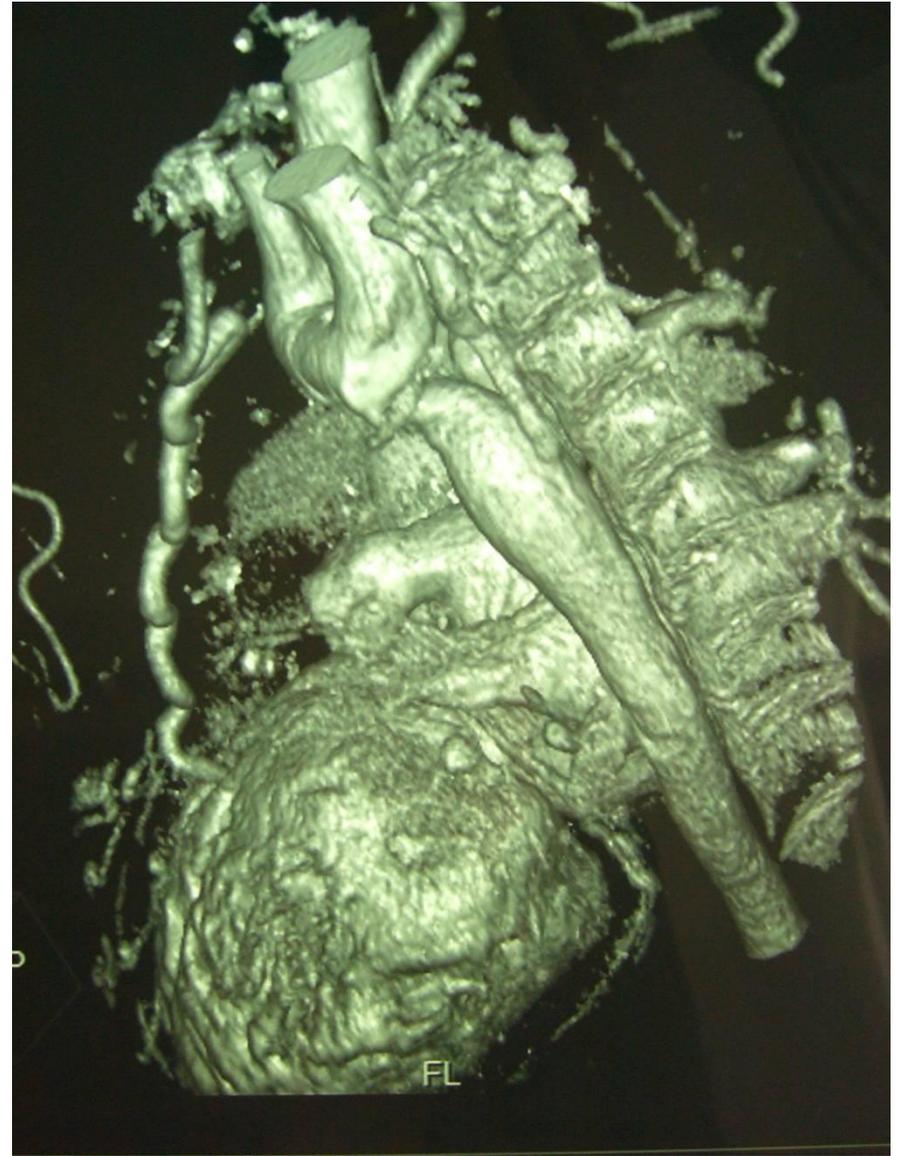


# Ecocardiograma

- V.I dilatado (VTD 290 ml, Dd 7.2 mm). Disfunción sistólica severa. FE 23%.
- V.D dilatado, disfunción sistólica moderada.
- V. aórtica bicúspide. Insuf. moderada.
- Insuficiencia mitral ligera
- VCSI persistente
- Hipertensión pulmonar severa.
- Mala ventana supraesternal

FAN .. DANIEL  
33 M/35Y

HU.12 DE OCTU  
Philips, Brilliance  
23 Feb, 2009 18:04:4  
Z



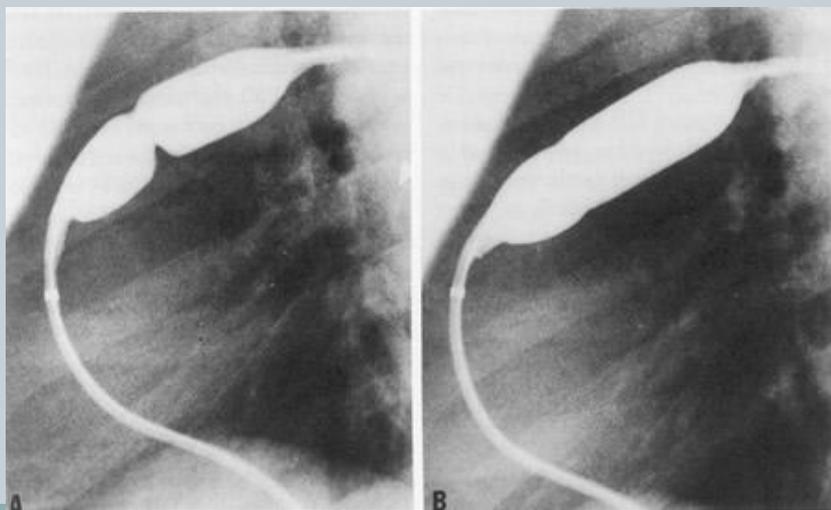
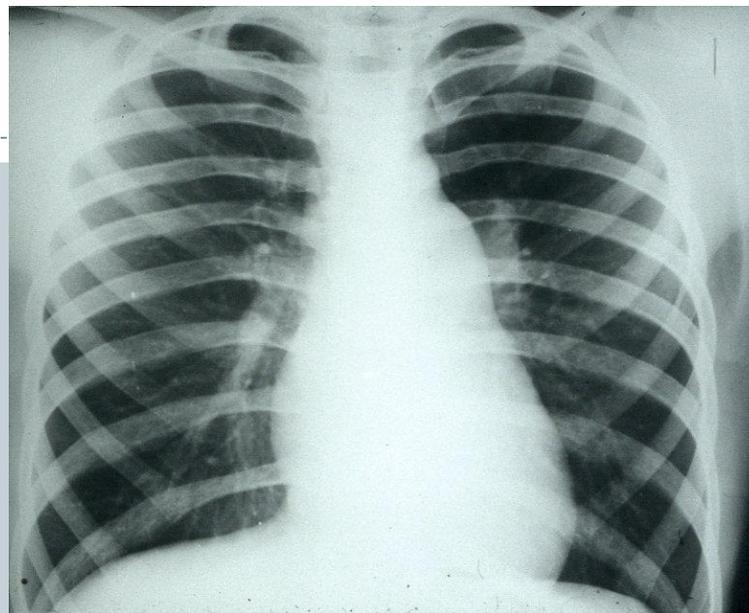
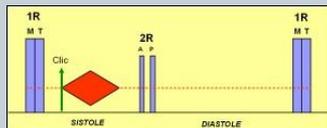
FAN .. DANIEL HU.12 DE OCTU

# Actitud terapéutica

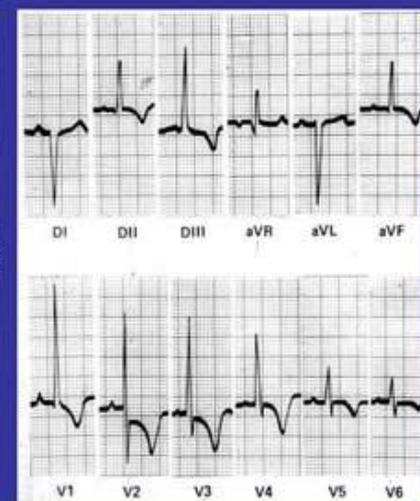
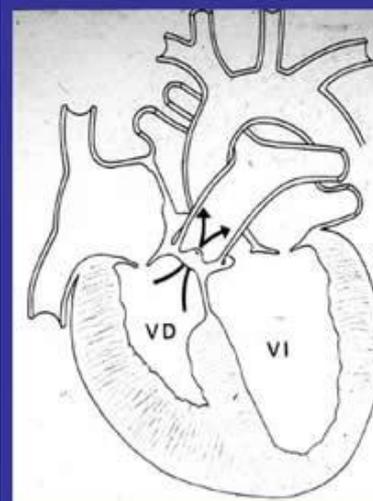
- Expectante: seguimiento clínico, confirmar abandono hábito enólico previo a cualquier decisión intervencionista.
- Dilatación percutánea de la coartación...  
ahora y según evolución actuar en 2º tiempo con cirugía recambio valvular
- Cirugía (IAo + coartación)

# Estenosis pulmonar VPN+ HVD

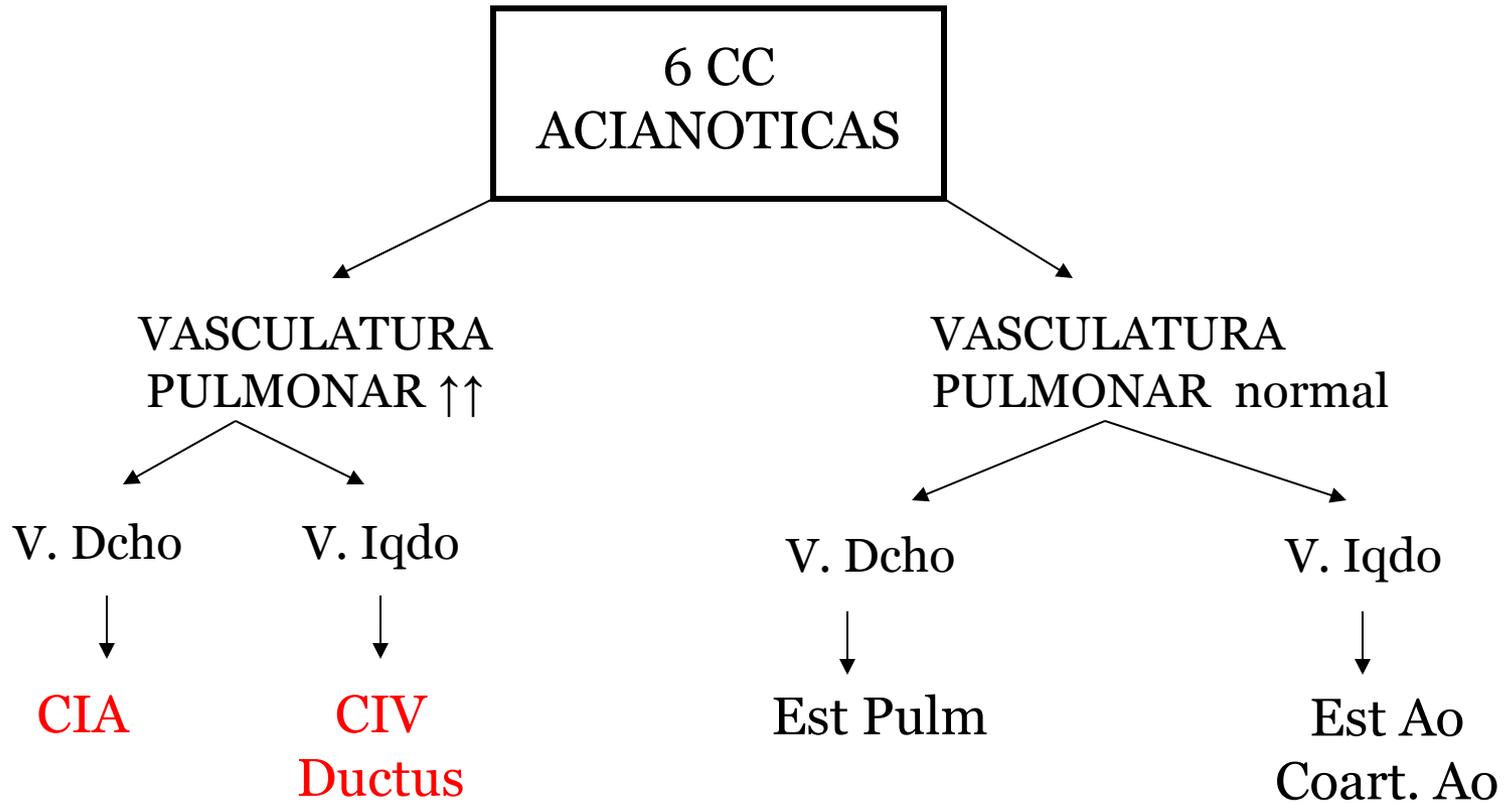
- 10% de la CC
- ↑ Frec Valvular
  - Supra-valvular / ramas periféricas
  - Sd genéticos complejos
- Ecocardiograma
- Asintomática → Disnea/sincope.



## Estenosis Pulmonar



# CARDIOPATIAS CONGENITAS ACIANOTICAS

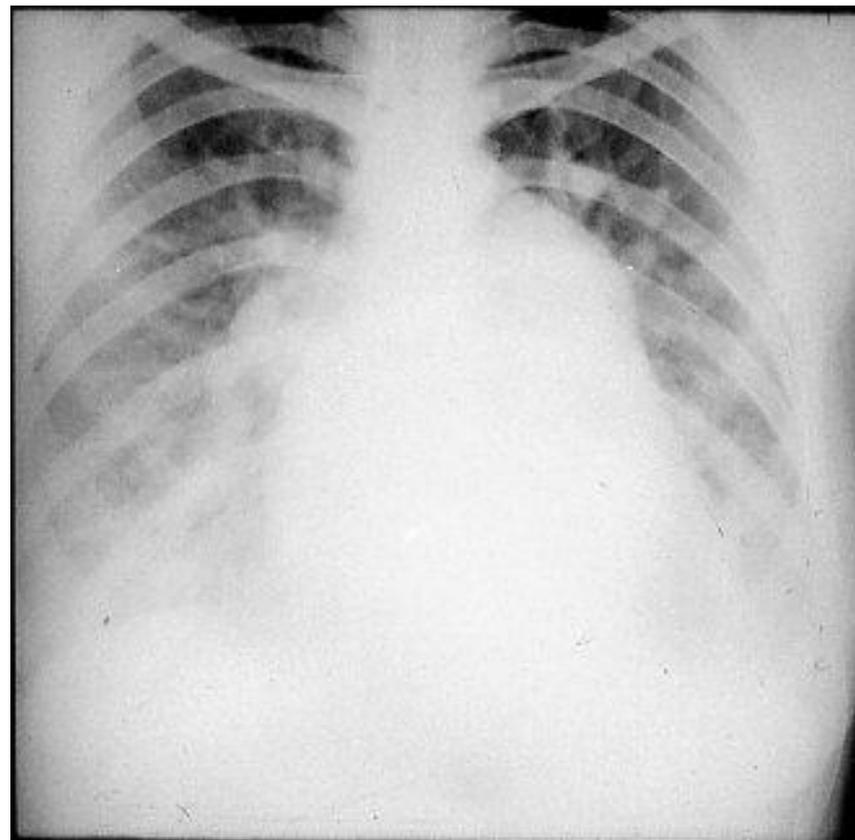


*A la larga, CIA, CIV y Ductus →HP, invertir el Shunt →Sind de Eisenmenger*

# CARDIOPATIAS CONGENITAS CON SHUNT IZQDA-DCHA



Normal



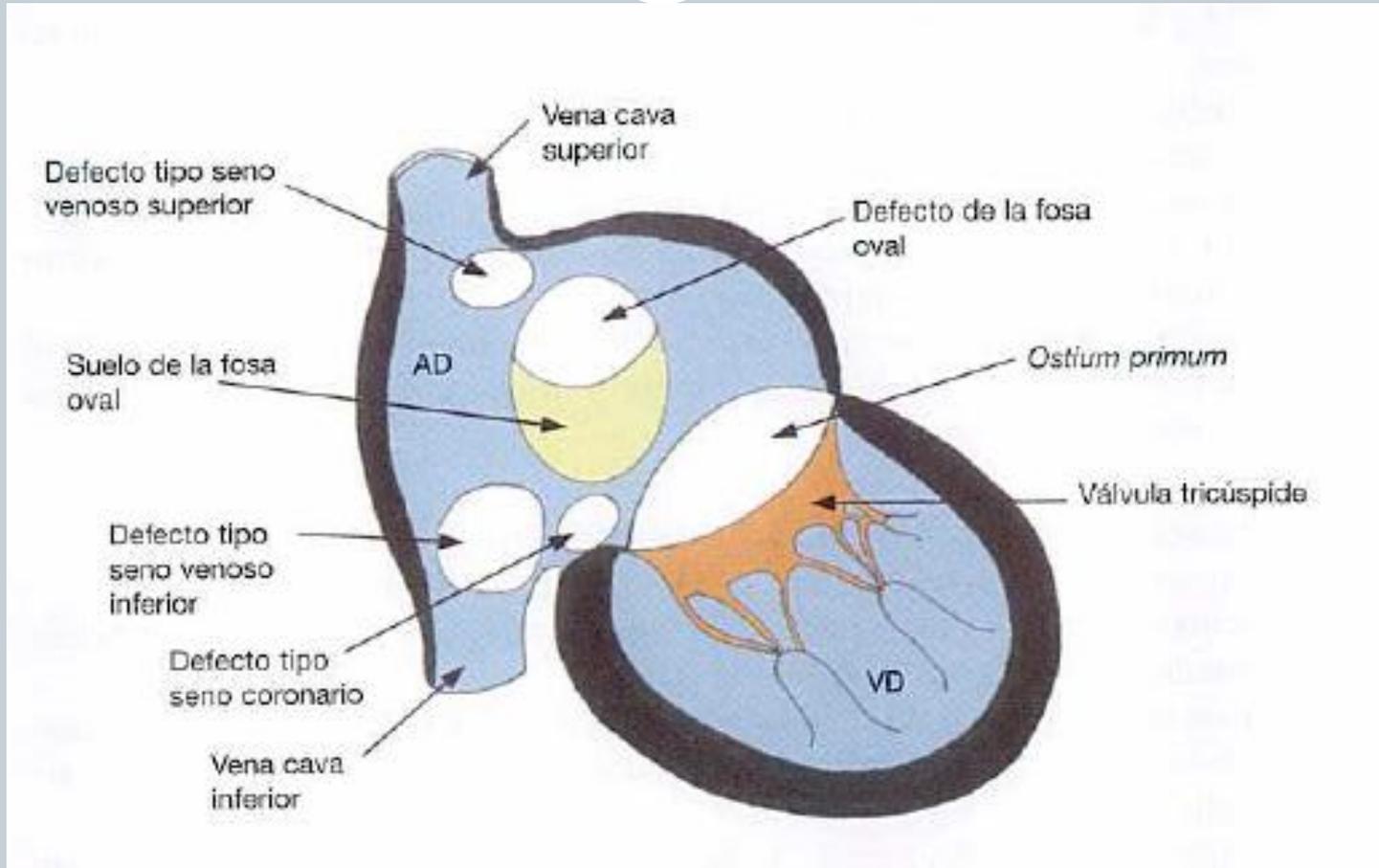
Plétora pulmonar e HP

ECG: BRD  
CIA

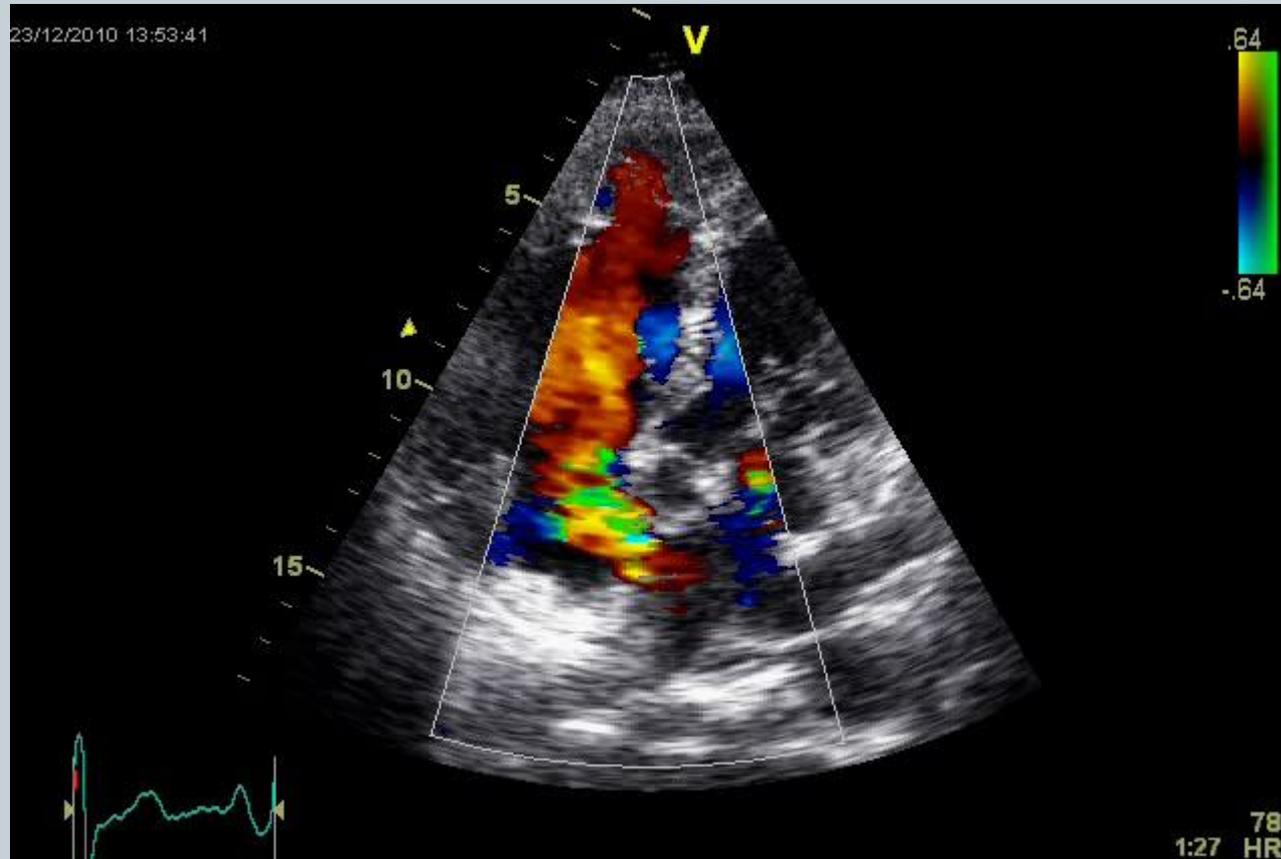
ECG: HVI  
CIV

DUCTUS

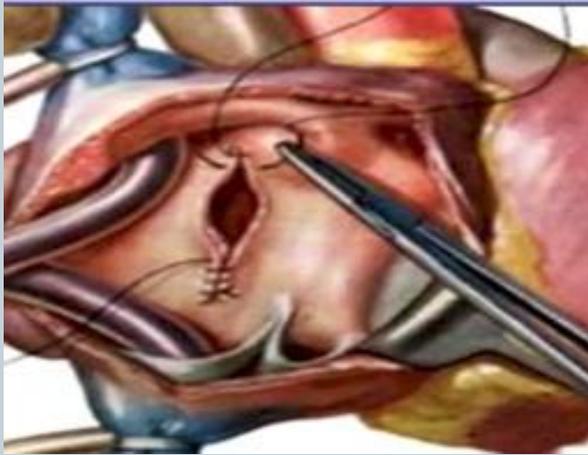
# Tipos de CIA



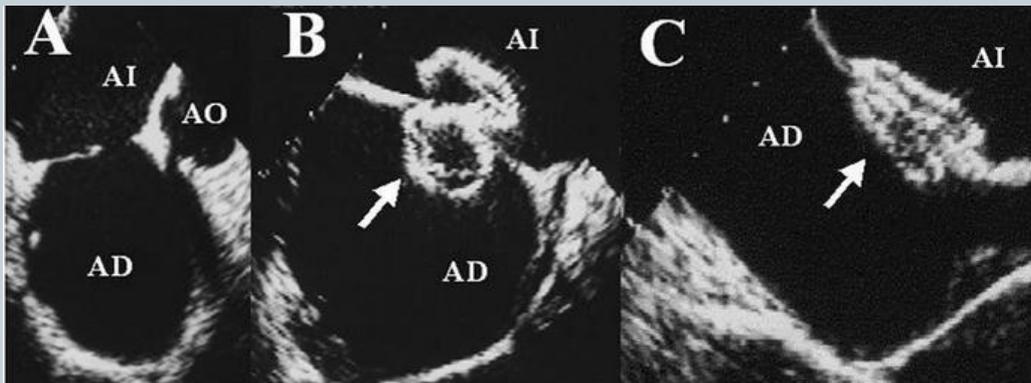
# CIA tipo OS



# Comunicación interauricular

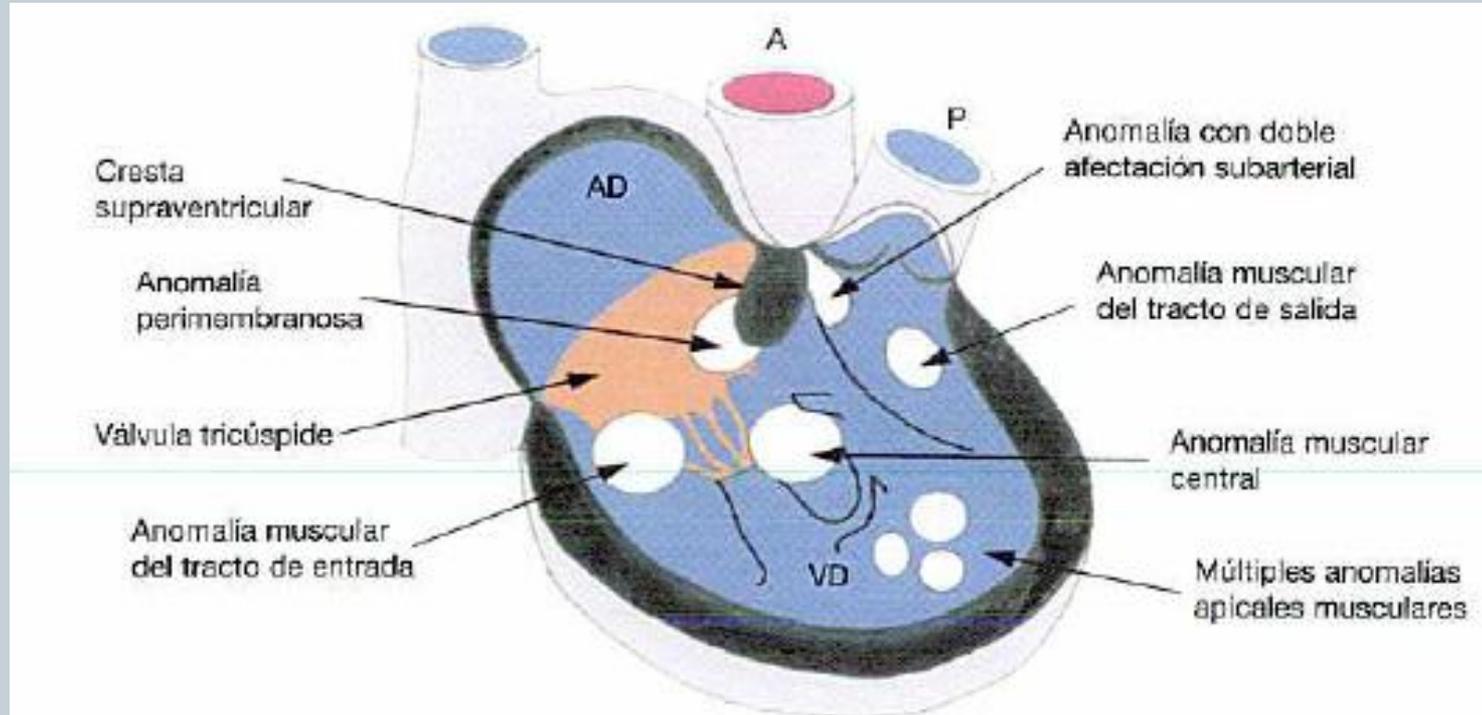


Cierre e con cirugia



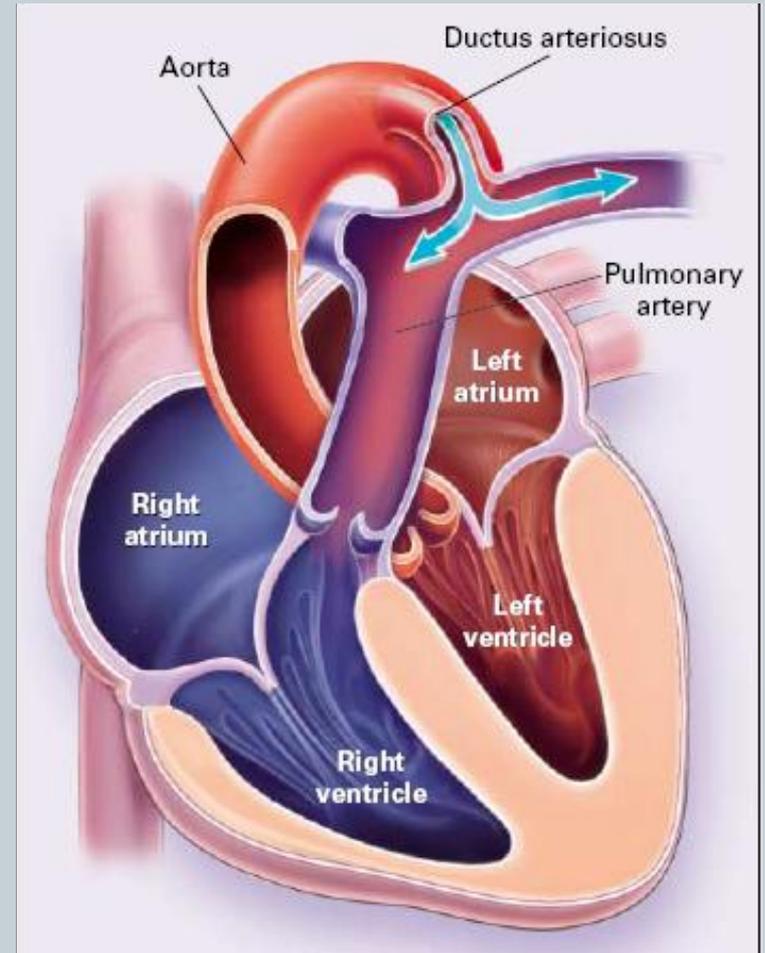
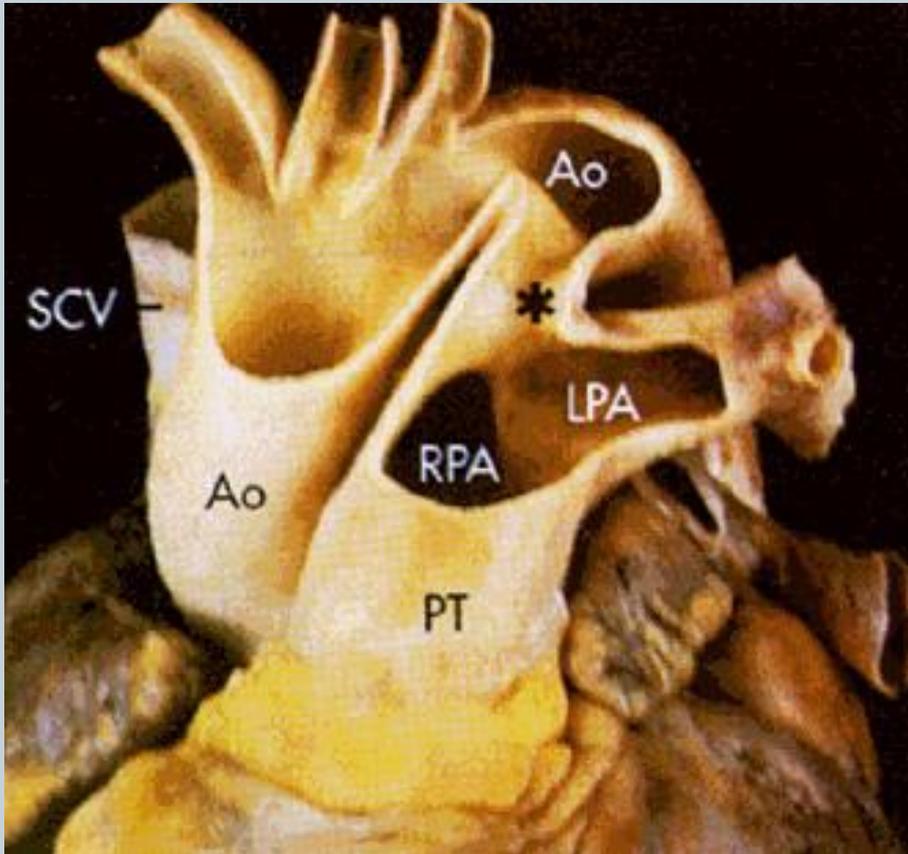
Cierre con Amplatzer

# Tipos de Comunicación interventricular

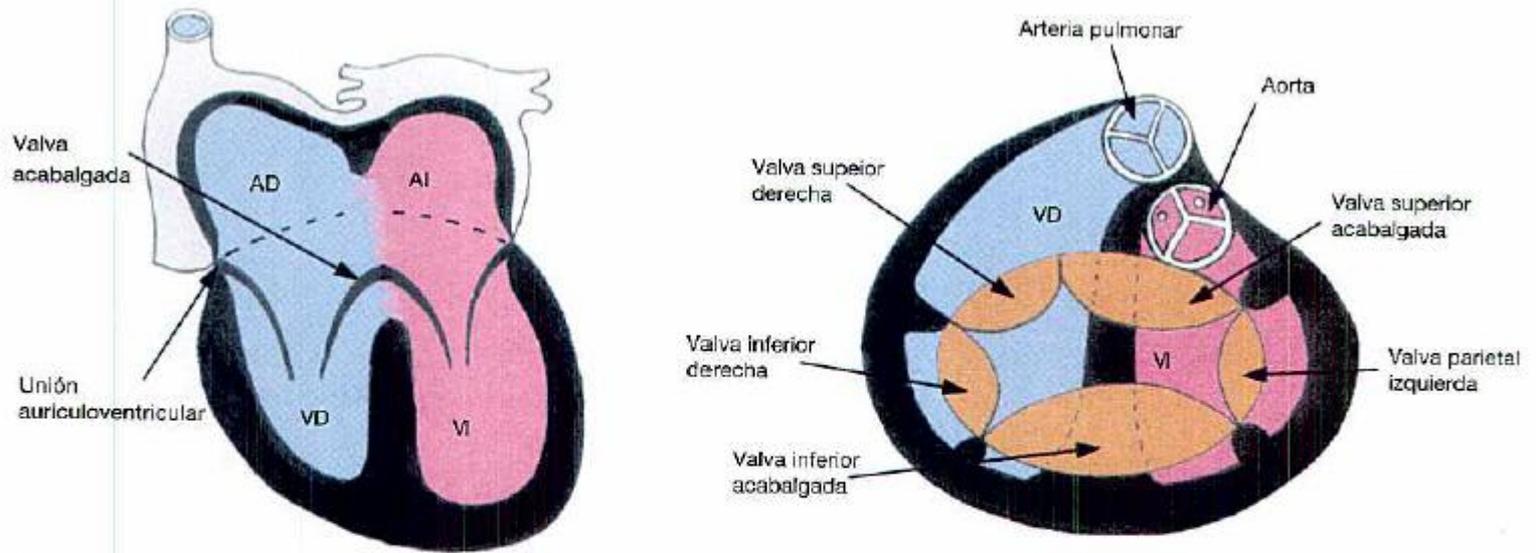


**Fig. 9.1** Diferentes tipos de comunicación interventricular contemplados desde el lado derecho del corazón. AD, aurícula derecha; VD, ventrículo derecho; A, aorta, P, arteria pulmonar

# Ductus arterioso persistente



# Canal AV completo / parcial



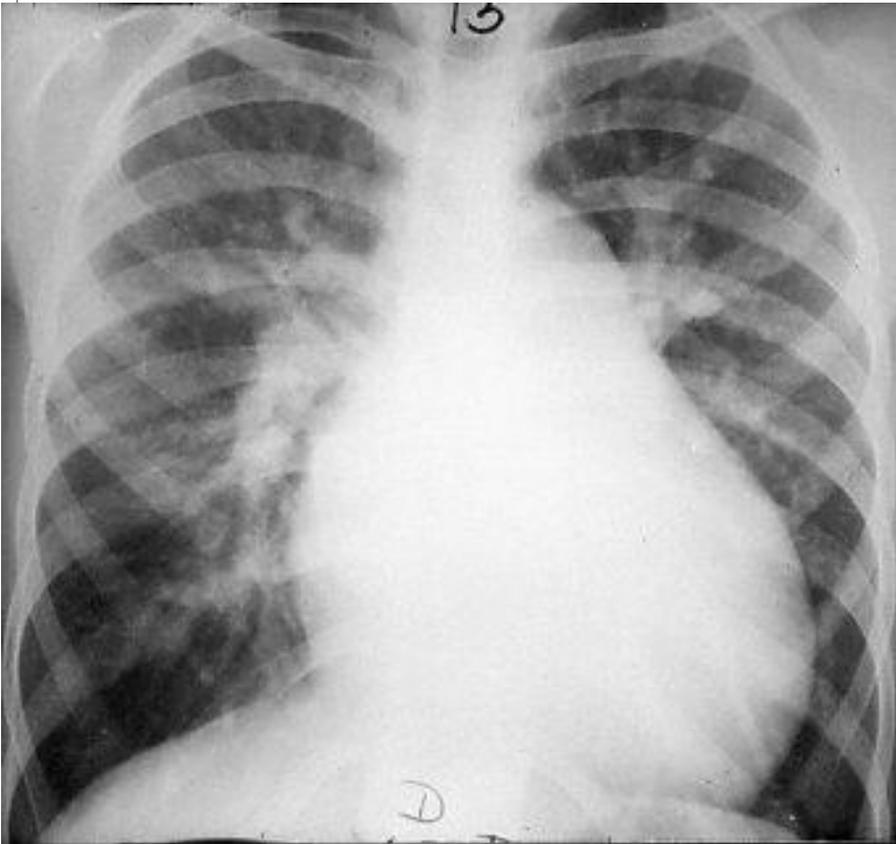
**Fig. 10.1** Anatomía de los defectos del tabique auriculoventricular (DTAV). *Panel izquierdo:* fíjese en la unión auriculoventricular común (característica universal de todos los DTAV) y la valva acabalgada. DTAV completo compensado con ambos ventrículos bien desarrollados y comunicación interventricular e interauricular. *Panel derecho:* base cardíaca vista desde arriba. Observe las cinco valvas de la válvula auriculoventricular común (lateral izquierda, superior, enterosuperior derecha, inferior derecha e inferior acabalgada) rodeadas de una unión auriculoventricular común en un paciente con un DTAV completo. Los pacientes con un DTAV parcial o incompleto (también denominado CIA *ostium primum*) tienen la válvula auriculoventricular unida entre las valvas superior e inferior acabalgada (área negra central), formando dos válvulas auriculoventriculares separadas. Observe que la válvula auriculoventricular izquierda tiene, por lo tanto, tres valvas. Los pacientes con DTAV parcial suelen tener solamente una comunicación interauricular y, ocasionalmente, una comunicación interventricular pequeña, nunca grande (por lo tanto, con un menor riesgo de desarrollar hipertensión pulmonar con respecto a los pacientes con DTAV completos). Línea punteada en el centro indica la posición del tabique interventricular por debajo. AD, aurícula derecha; AI, aurícula izquierda; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo.

# EVOLUCION DE CIV POR NO OPERARSE A TIEMPO

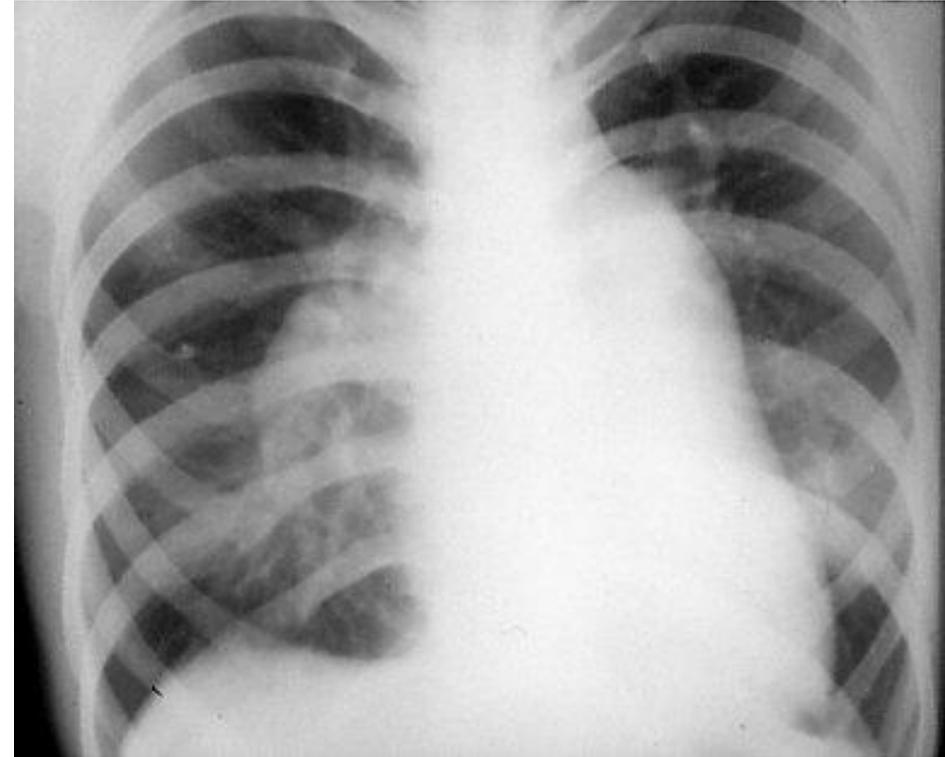
CIV con shunt Izqda-  
Dcha



CIV con Síndrome Eisenmenger  
(Shunt Dcha-Izqda)



Plétora: Vasculatura pulmonar  
prominente hasta la perifería  
ECG: HVI



No Plétora: Vasculatura  
pulmonar borrada en la  
perifería. ECG: HVD

# Biopsia pulmonar

