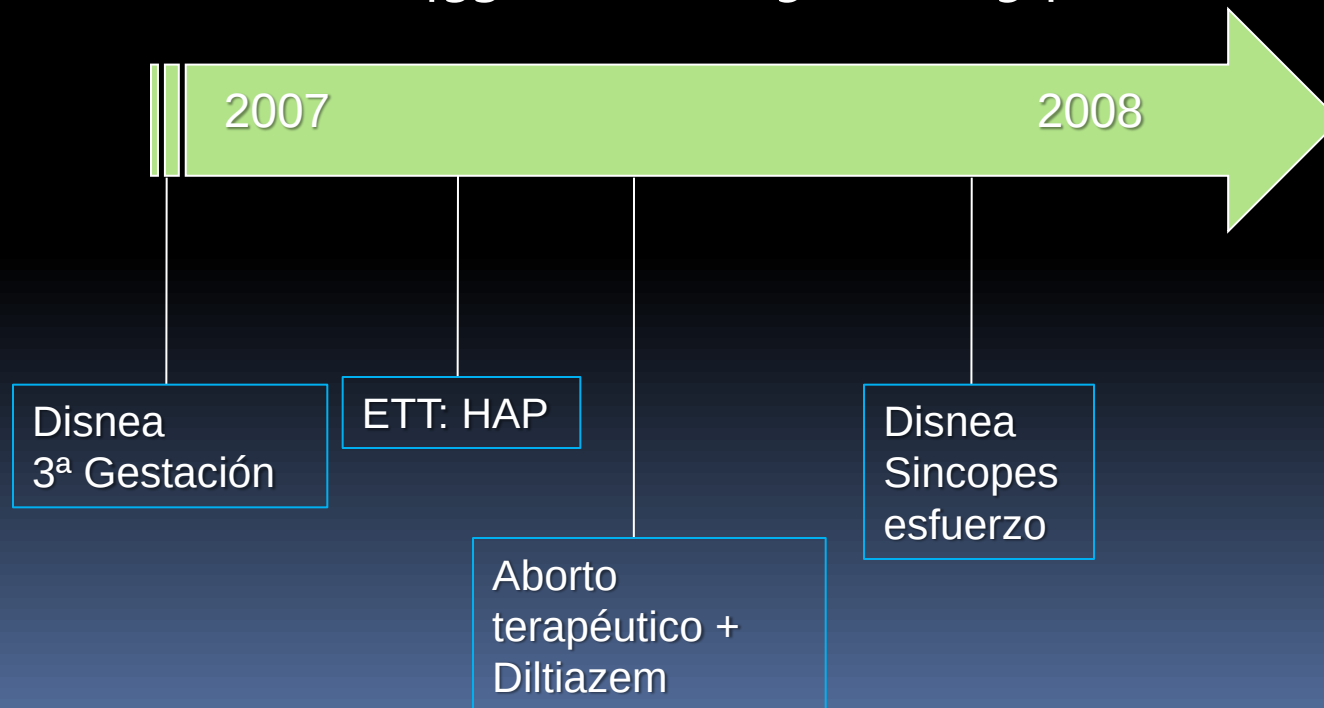


C. Congénitas del adulto



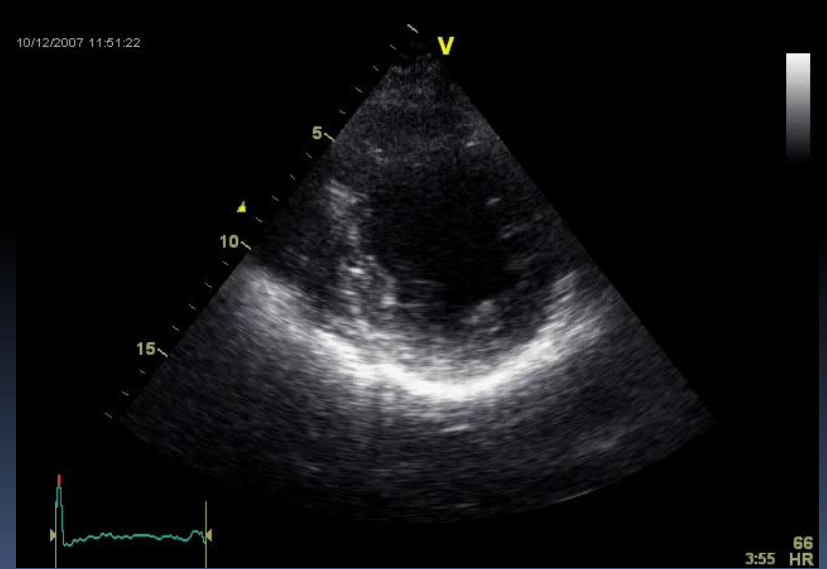
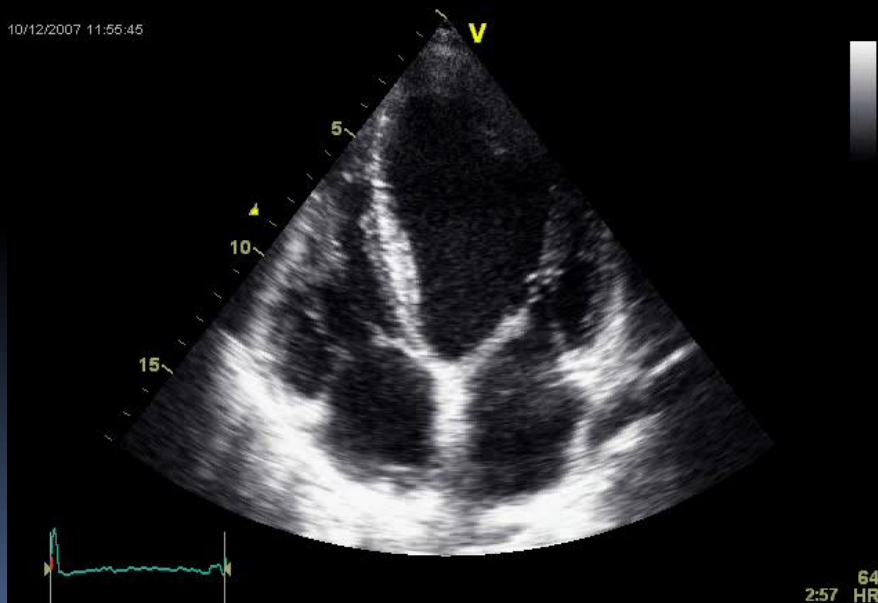
Caso clínico

- Mujer 27 años originaria de Bolivia
- En seguimiento en otro hospital por HP
- Sat o2: 96%. AC: Soplo continuo II/IV. 2R fuerte.
- Test de 6 min: 453m . Sat o2 96 % → 94%

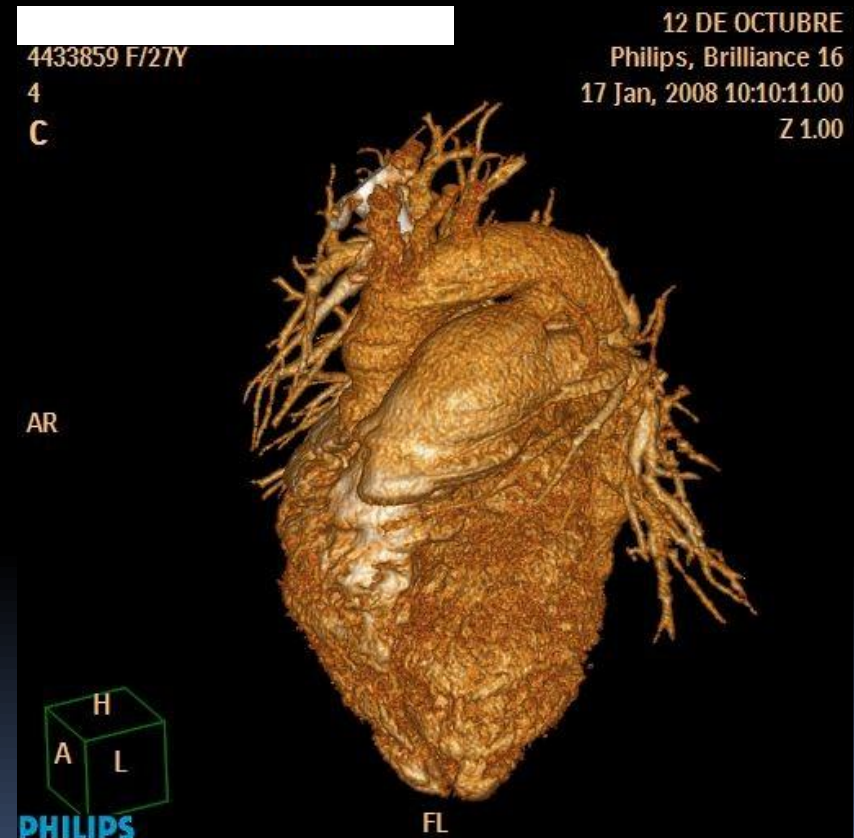
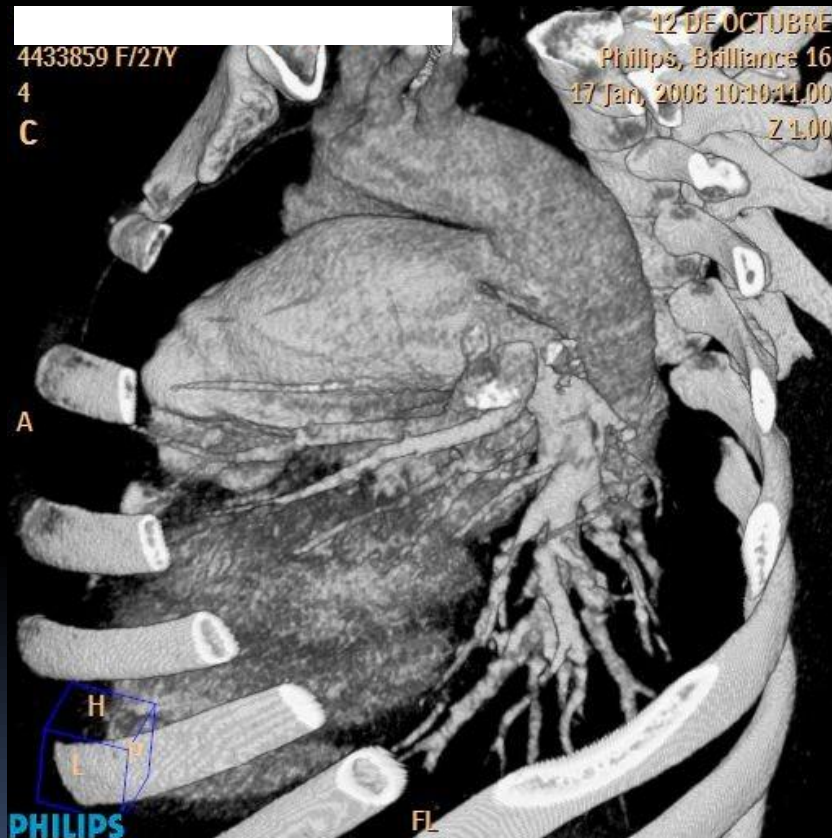


Caso clínico

- Ecocardiograma .
 - VI dilatado (dd 61 mm), VD no dilatado e hipertrofico
 - Ductus persistente con shunt I-D predominante
 - HAP severa con PSP de 80 mm Hg



Caso clínico: Ductus de 13 mm



Estudio hemodinamico

Tiempo de escopia: 11,5 min.
170 cc.

Duración procedimiento: 120 min. **Contraste:** OMNIPAQUE, dosis

	PRESIÓN SISTÓLICA	PRESIÓN DIASTÓLICA	PRESIÓN MEDIA	SAT O₂
A. DERECHA			2 mm Hg.	
V. DERECHO	86 mm Hg.	2 mm Hg.		
ART. PULMONAR	86 mm Hg.	45 mm Hg.	65 mm Hg.	
CAPILAR PULMONAR				
V. IZQUIERDO	111 mm Hg.	14 mm Hg.		
AORTA ASCENDENTE	111 mm Hg.	49 mm Hg.	74 mm Hg.	99 %

INFORME CATETERISMO

HIPERTENSIÓN PULMONAR SEVERA DE COMPONENTE ARTERIOLAR. PRESIONES SISTÉMICAS POR ENCIMA DE LAS PULMONARES: AO 102/48, MEDIA 73, AP 86/45, MEDIA 65 mm Hg.

OCLUSIÓN TEMPORAL DEL DUCTUS CON BALÓN: CAÍDA DE LAS PRESIONES PULMONARES SIN REPERCUSIÓN EN LAS SISTÉMICAS. AO 100/50, MEDIA 74, AP 72/26, MEDIA 50 mm Hg.

Caso clínico: seguimiento 1 año.

- CF I / camina 600 metros.
- No síncope.
- Ecocardiograma
 - VI ligeramente dilatado. FE 51%
 - PSP 37 mmHg
 - No shunt residual



Sd de Eisenmenger/cianosis

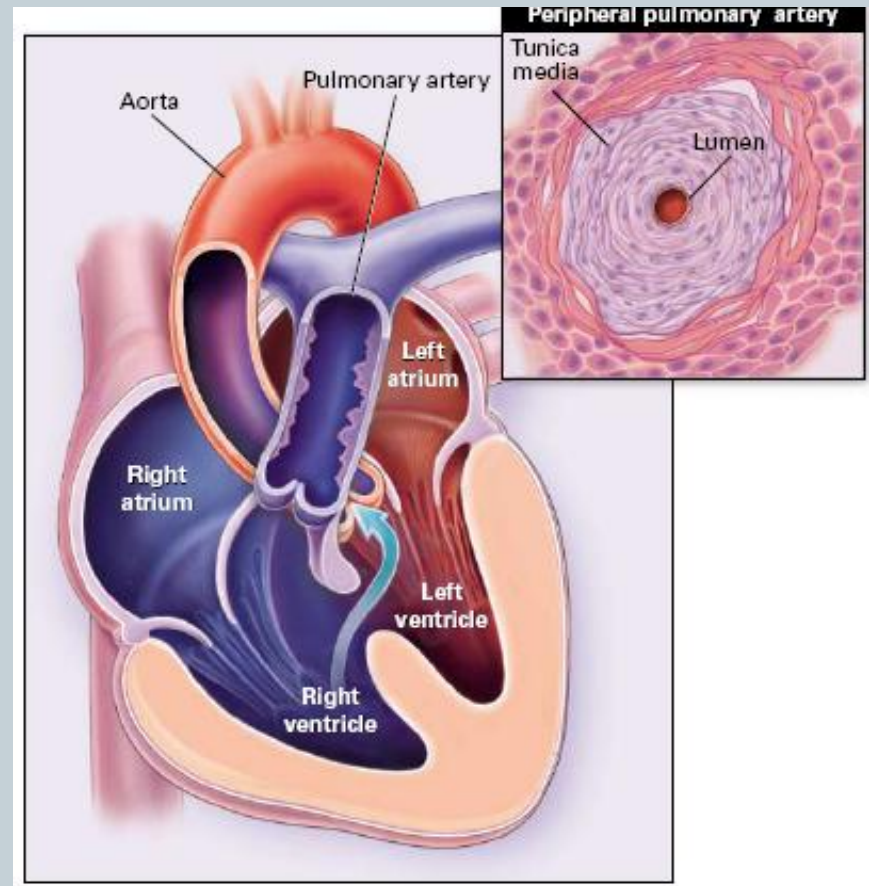
Tabla II

	Eritrocitosis
	Trombosis
Lesión	Insuficiencia renal
	Diátesis Hemorrágica
CIA	Colelitiasis
CIV	Hiperuricemia
PCA	Osteoartropatías
Transpo con C	Arritmias
Defecto	Insuficiencia cardiaca
Tronco	AIT

**Eisenmenger
idas**

ncia
enmenger

% (> 3ª década)



Tratamiento del sd de Eisenmenger

```
graph TD; A[Tratamiento del sd de Eisenmenger] --> B[Evitar]; A --> C[Paliativo]; A --> D[Farmacológico]; A --> E[Trasplante];
```

Evitar

- Ejercicio extremo
- Altitud
- Deshidratación
- Embarazo
- Cirugía

Paliativo

- Flebotomía
- Oxígeno?

Farmacológico

- Diurético
- Hierro
- Anticoagulante ??
- Prostaciclina
- Bosentan
- Sildenafil

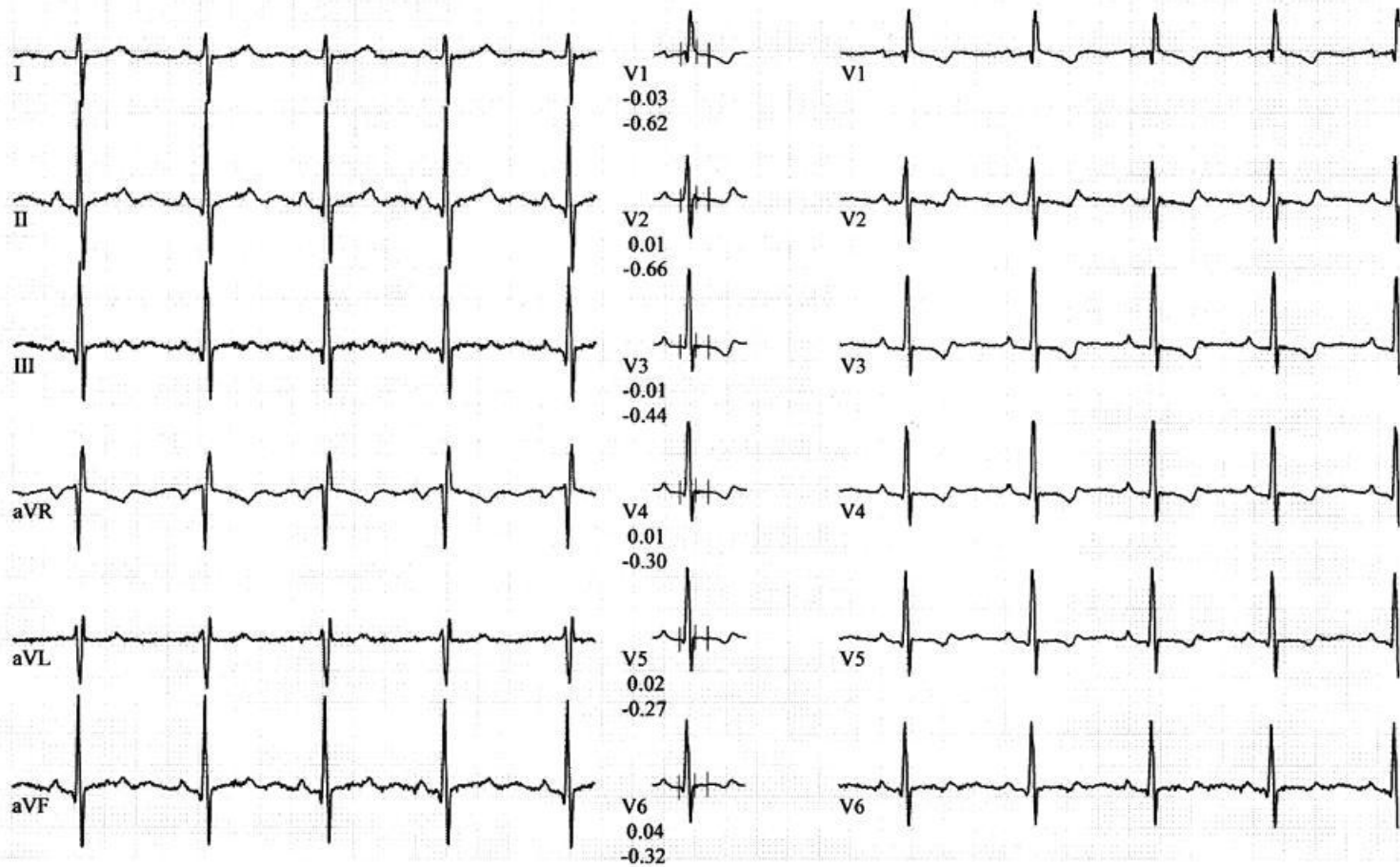
Trasplante

Paciente con DAP y HAP severa

- Paciente de 15 años diagnosticada de ductus en la infancia. Se desestimó Q.
- Deterioro funcional tras infección respiratoria
- Exploración:
 - ▣ Sat de O₂ en brazo de 96% y Extremidades inf de 84%.
 - ▣ AC: 2º R fuerte. VD prominente, no hiperdinámico
- Test de 6min: 356 m. Sat O₂: 96% → 82%
- Analítica: Hb: 18.6, Hto: 57.6%, ferropenia

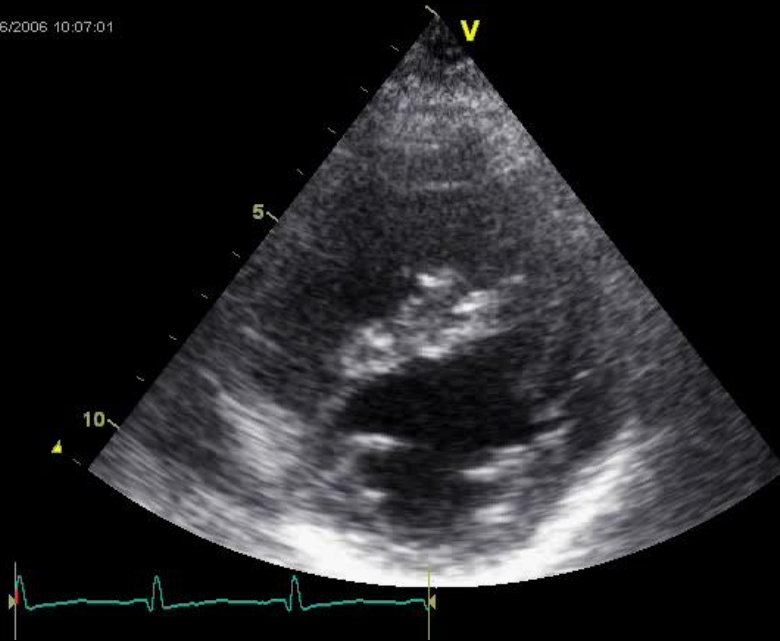


ECG



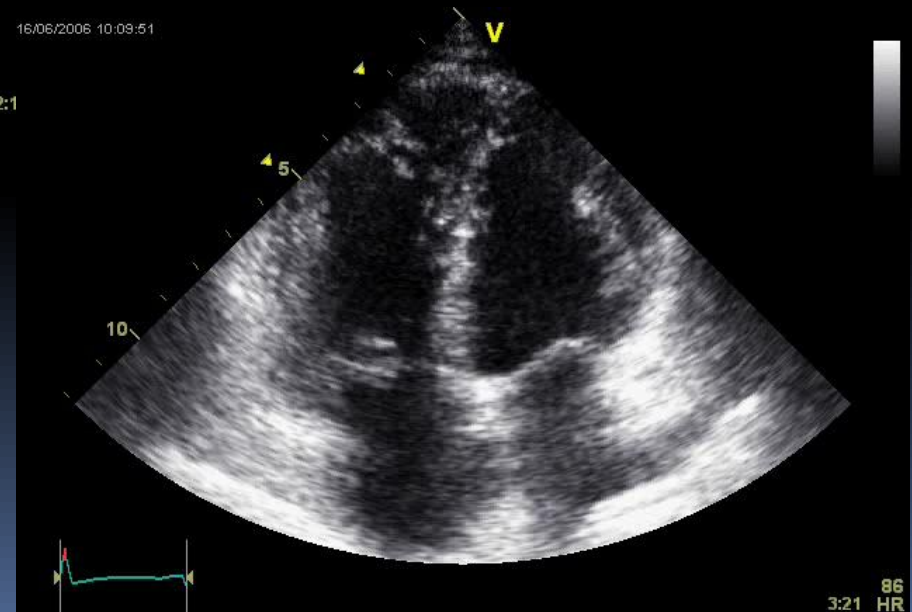
Ecocardiograma

16/06/2006 10:07:01



16/06/2006 10:09:51

2:1



Estudio hemodinamico

Tiempo de escopia: 11,4 min. **Duración procedimiento:** 115 min. **Contraste:** OMNIPAQUE, dosis 120 cc.

	PRESIÓN SISTÓLICA	PRESIÓN DIASTÓLICA	PRESIÓN MEDIA	SATURACIÓN O ₂
A. Derecha	Onda a: 9mm Hg.	Onda v: 7 mm Hg.	5 mm Hg.	
Arteria Pulmonar	117 mm Hg.	68 mm Hg.	90 mm Hg.	76,40 %
V. Izquierdo	104 mm Hg.	7 mm Hg.		
Aorta Ascendente	104 mm Hg.	72 mm Hg.	87 mm Hg.	97,80 %

INFORME CATETERISMO

DATOS HEMODINÁMICOS BASALES

No existe gradiente transaórtico. Presión telediastólica de ventrículo izquierdo normal.

Hipertensión arterial pulmonar severa suprasistémica.

Presión de llenado de cavidades derechas normales.

Gasto pulmonar 3,99 l/min. Gasto sistémico 5,3 l/min. Shunt derecha-izquierda 1,66.

RVP 20.8 u.w (1664 dinas)

Saturaciones: AP 76,4%, Aorta descendente 90,7%, Aorta ascendente 97,8%.

Estudio hemodinamico

Tiempo de escopia: 11,4 min. **Duración procedimiento:** 115 min. **Contraste:** OMNIPAQUE, dosis 120 cc.

	PRESIÓN SISTÓLICA	PRESIÓN DIASTÓLICA	PRESIÓN MEDIA	SATURACIÓN O ₂
A. Derecha	Onda a: 9mm Hg.	Onda v: 7 mm Hg.	5 mm Hg.	
Arteria Pulmonar	117 mm Hg.	68 mm Hg.	90 mm Hg.	76,40 %
V. Izquierdo	104 mm Hg.	7 mm Hg.		
Aorta Ascendente	104 mm Hg.	72 mm Hg.	87 mm Hg.	97,80 %

INFORME CATETERISMO

DATOS HEMODINÁMICOS BASALES

No existe gradiente transaórtico. Presión telediastólica de ventrículo izquierdo normal.

Hipertensión arterial pulmonar severa suprasistémica.

Presión de llenado de cavidades derechas normales.

Gasto pulmonar 3,99 l/min. Gasto sistémico 5,3 l/min. Shunt derecha-izquierda 1,66.

RVP 20.8 u.w (1664 dinas)

Saturaciones: AP 76,4%, Aorta descendente 90,7%, Aorta ascendente 97,8%.

TRAS TEST OCLUSIÓN CON BALÓN (30 minutos)

Se produce elevación de la presión arterial pulmonar de forma inmediata tras la oclusión (144/68,90 mmHg) y se mantiene estable durante los 30 minutos de la oclusión. La presión arterial sistémica y la presión de llenado de cavidades derechas no se modifican durante la oclusión.

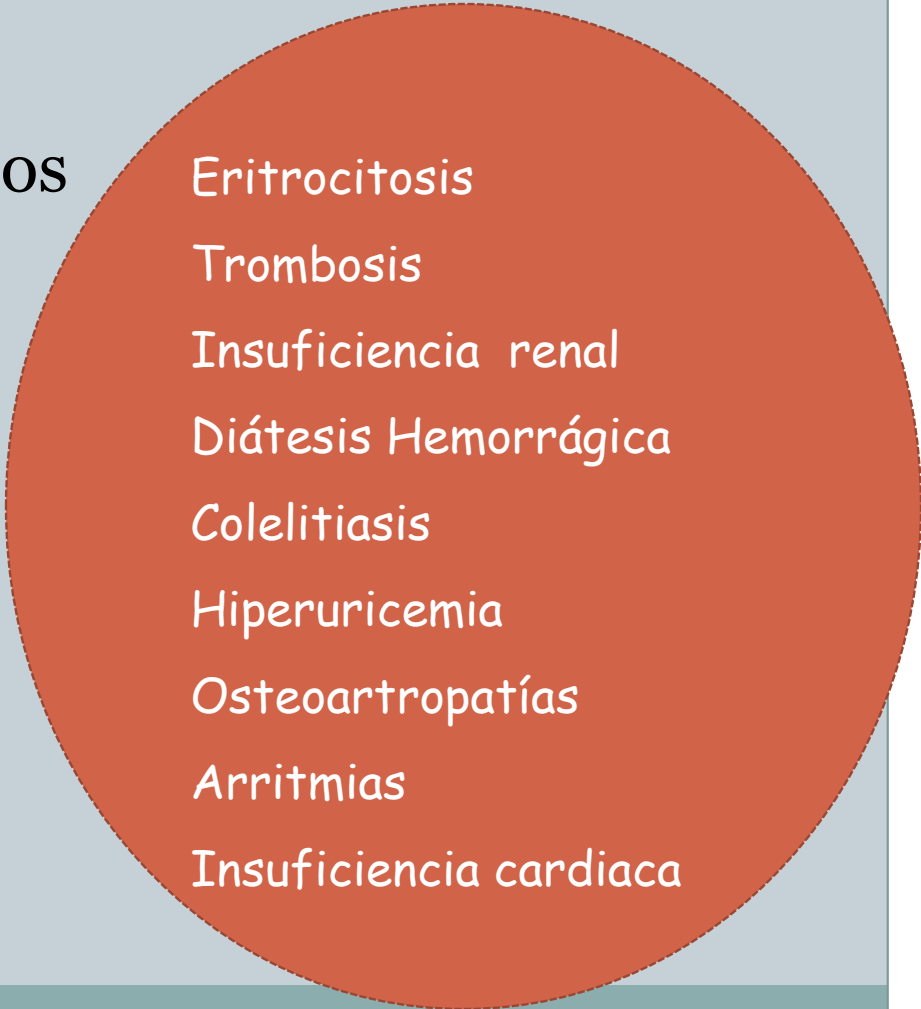
TRAS TEST OCLUSIÓN CON BALÓN + TEST VD AGUDO CON OXIDO NITRICO

Tras inhalación de ON durante 10 minutos se produce una ligera caída de la presión arterial pulmonar aunque manteniéndose en niveles suprasistémicos (130/74,95 mmHg). La presión de llenado de cavidades derechas y la tensión arterial sistémica no varía.

C. Congénitas complejas / cianosis

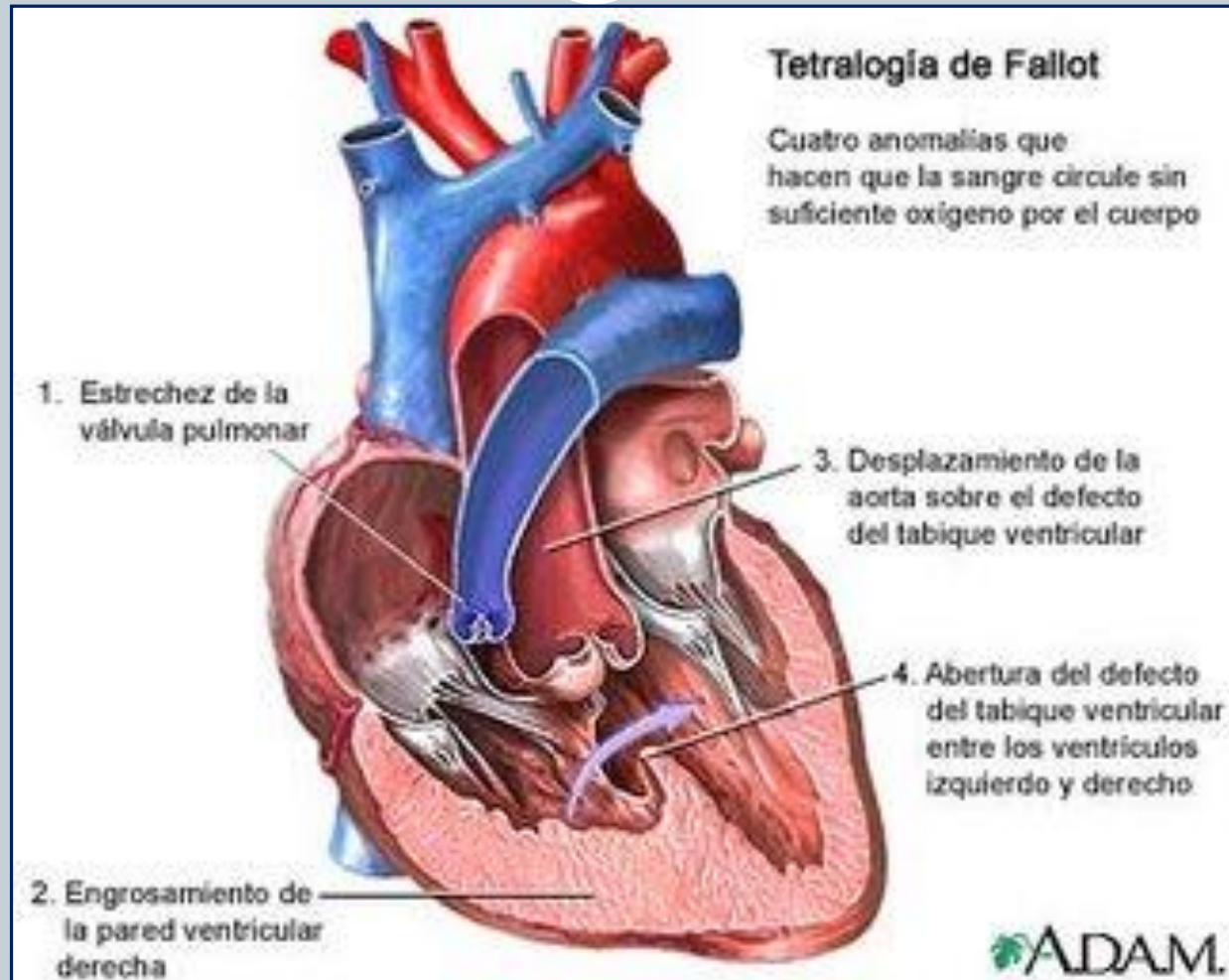


- Tetralogía de Fallot
- Trasposición de grandes vasos
- V Único
 - Fontán
- Tronco arterial común
- Enfermedad de Ebstein



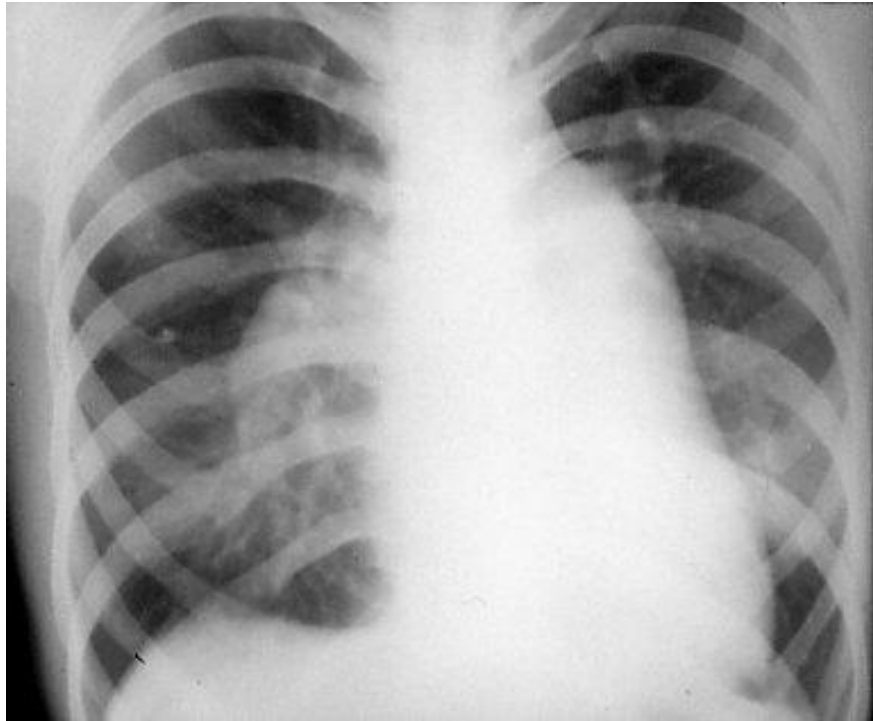
Eritrocitosis
Trombosis
Insuficiencia renal
Diátesis Hemorrágica
Colelitiasis
Hiperuricemia
Osteoartropatías
Arritmias
Insuficiencia cardiaca

Tetralogía de Fallot



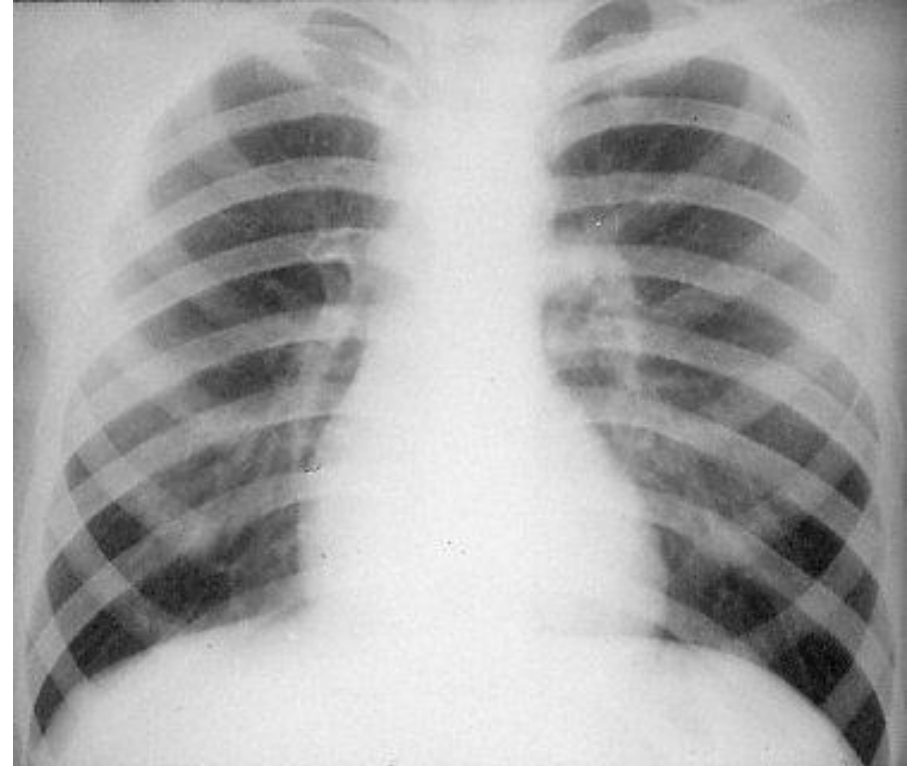
AMBAS SITUACIONES CON CIANOSIS e HVD en ECG

Síndrome Eisenmenger (Shunt Dcha-Izqda)



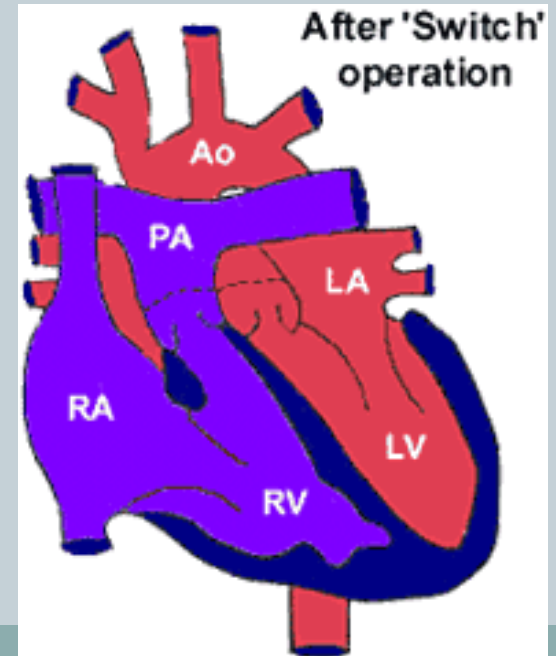
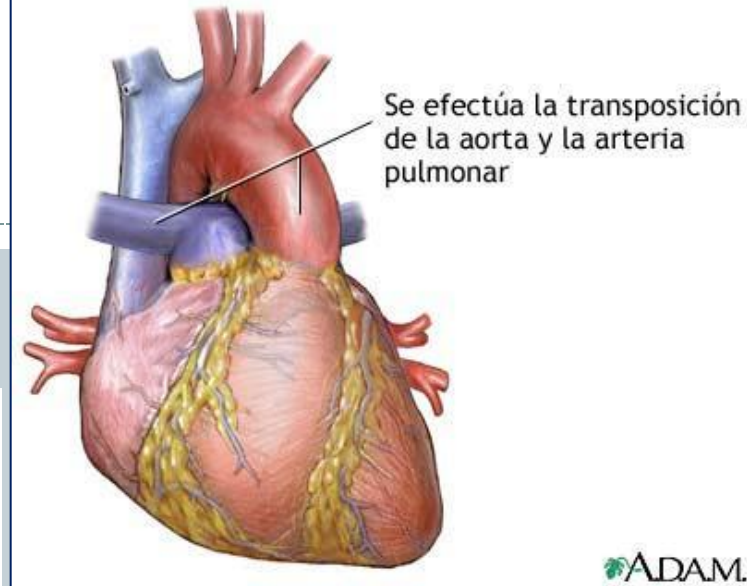
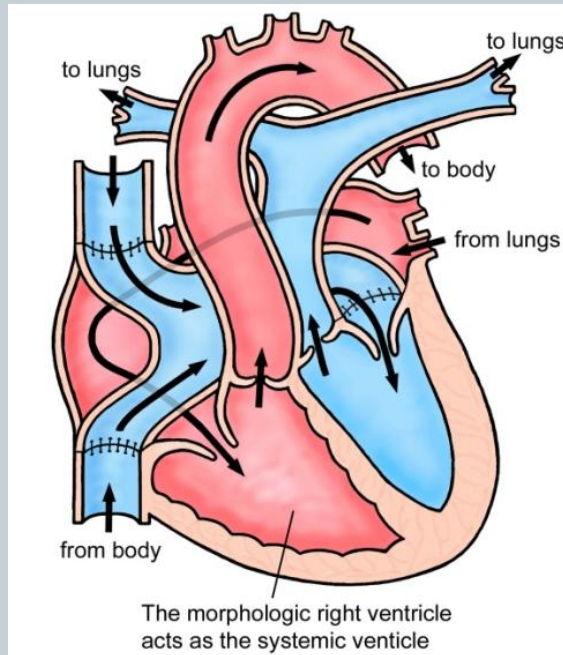
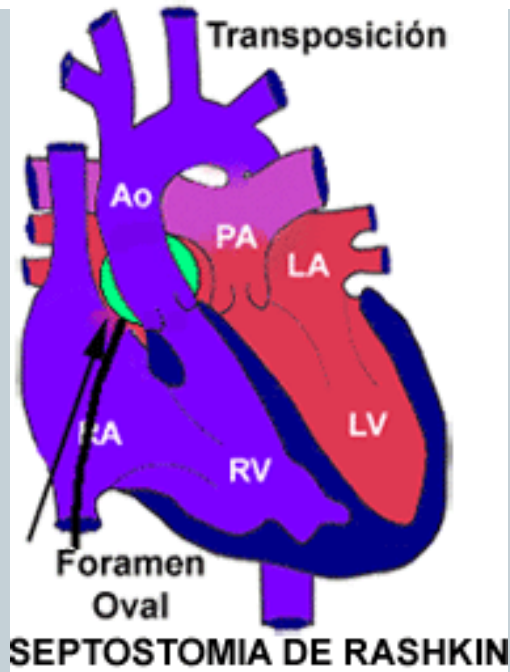
Gran cono pulmonar, prominencia de arteria pulm basal y vasculatura pulmonar disminuida en la perifería.

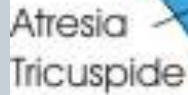
TETRALOGIA DE FALLOT



Arteria pulmonar izqda alta. Ausencia de cono pulmonar y vasculatura pulmonar disminuida.

Trasposición de grandes vasos





Atresia tricuspidae sin estenosis pulmonar

Paciente de 38 años diagnosticado de:



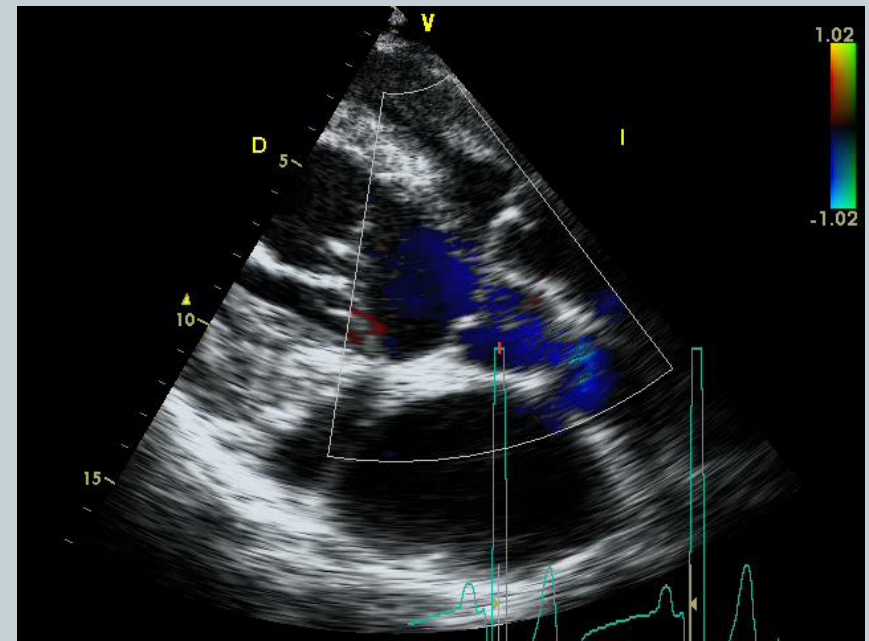
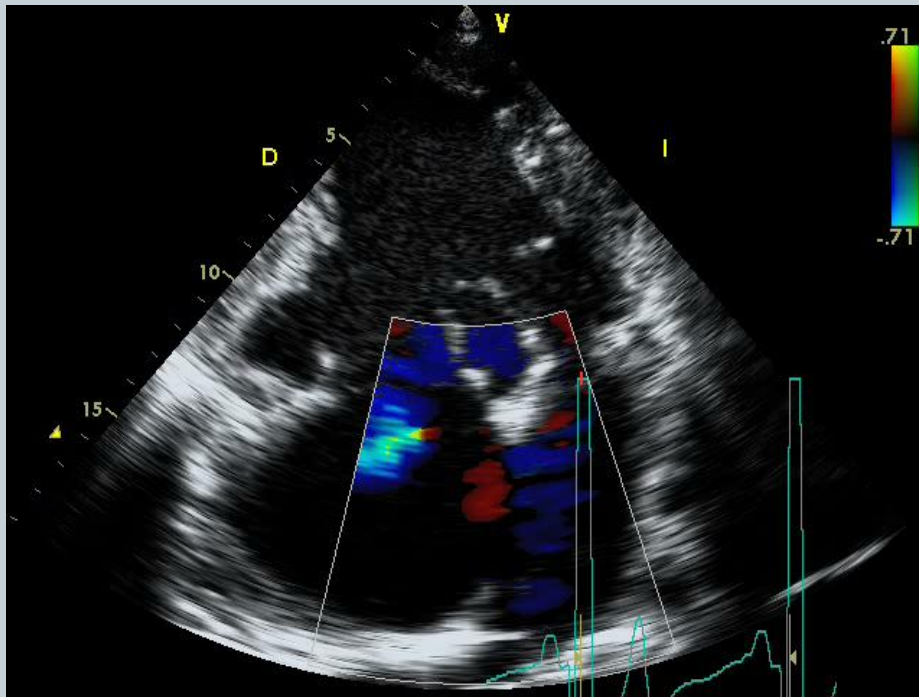
- Ventrículo unico de morfología izqda de doble entrada:
 - L-transposición
 - Cirugía de Banding de arteria pulmonar y septostomía auricular Blalock-Hanlon a los 8 años (Mayo/1975)
- Episodios repetidos de taquicardia auricular → Amiodarona durante 10 años (Inicio en 1995):
 - Taquicardia auricular automática en Sept 2000 que requirió cardioversión eléctrica.
 - Efectos secundarios con amiodarona (depósitos corneales). Se suspendió en marzo del 2005 sin repetición de arritmias sostenidas.
 - Asintomatico

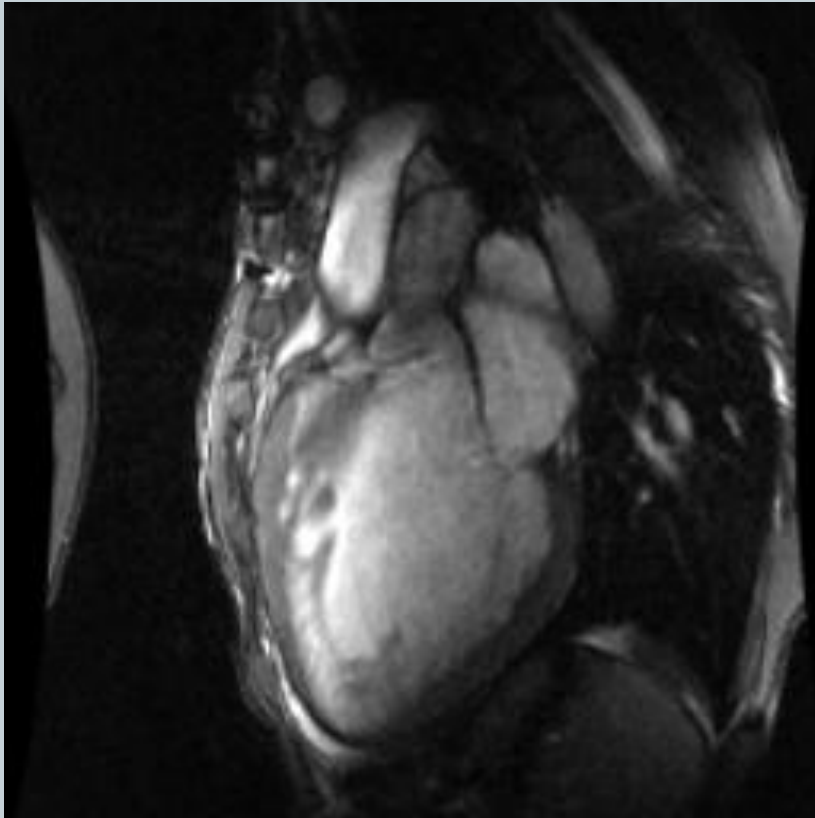
Ecocardiograma



- Situs solitus, levocardia, levoapex.
- Ventrículo único de doble entrada de morfología izqda con función sistólica normal.
- Cámara accesoria anterior e izqda con foramen bulbo-ventricular no restrictivo.
- Gran comunicación interauricular (no gradiente).
- Discordancia ventrículo-arterial con aorta anterior e izqda conectada a cámara accesoria y pulmonar con Banding que produce estenosis severa (L-Trasposición).
- Válvulas AV con cuerdas redundantes no estenóticas, anillo válvula AV izqda de menor tamaño (23 mm) que la dcha (45 mm). Insuf ligera de la válvula AV derecha.
- Arco aórtico izqdo.
- Cavas drenan en AD

V. Único Trasposición GV





GAB: pO_2 - 57 mm Hg, pCO_2 -36 mm Hg,
Sat O_2 -90%

EXPLORACIÓN

Cianosis central y periférica.

No PVC.

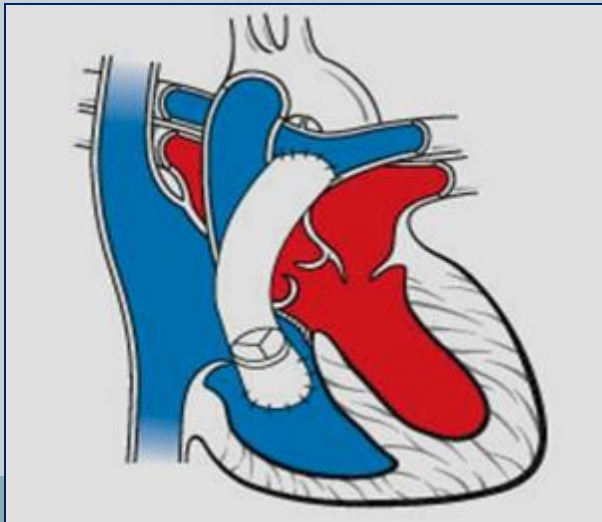
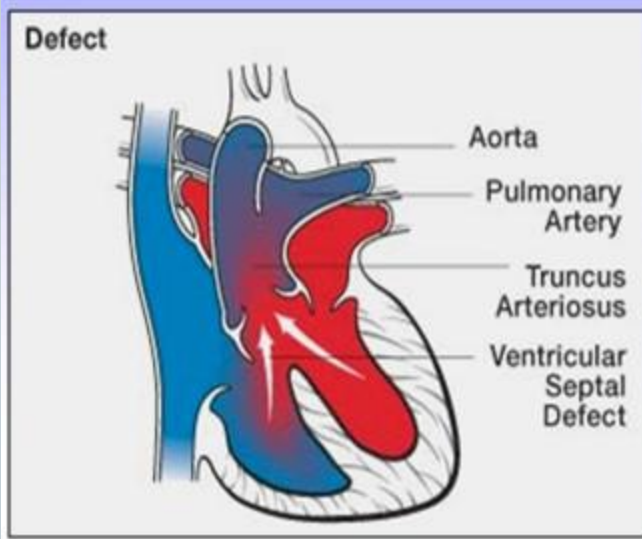
Thrill en BE Izqdo. SS en FP y BE izqdo

Hepatomegalia de 1 través de dedo.

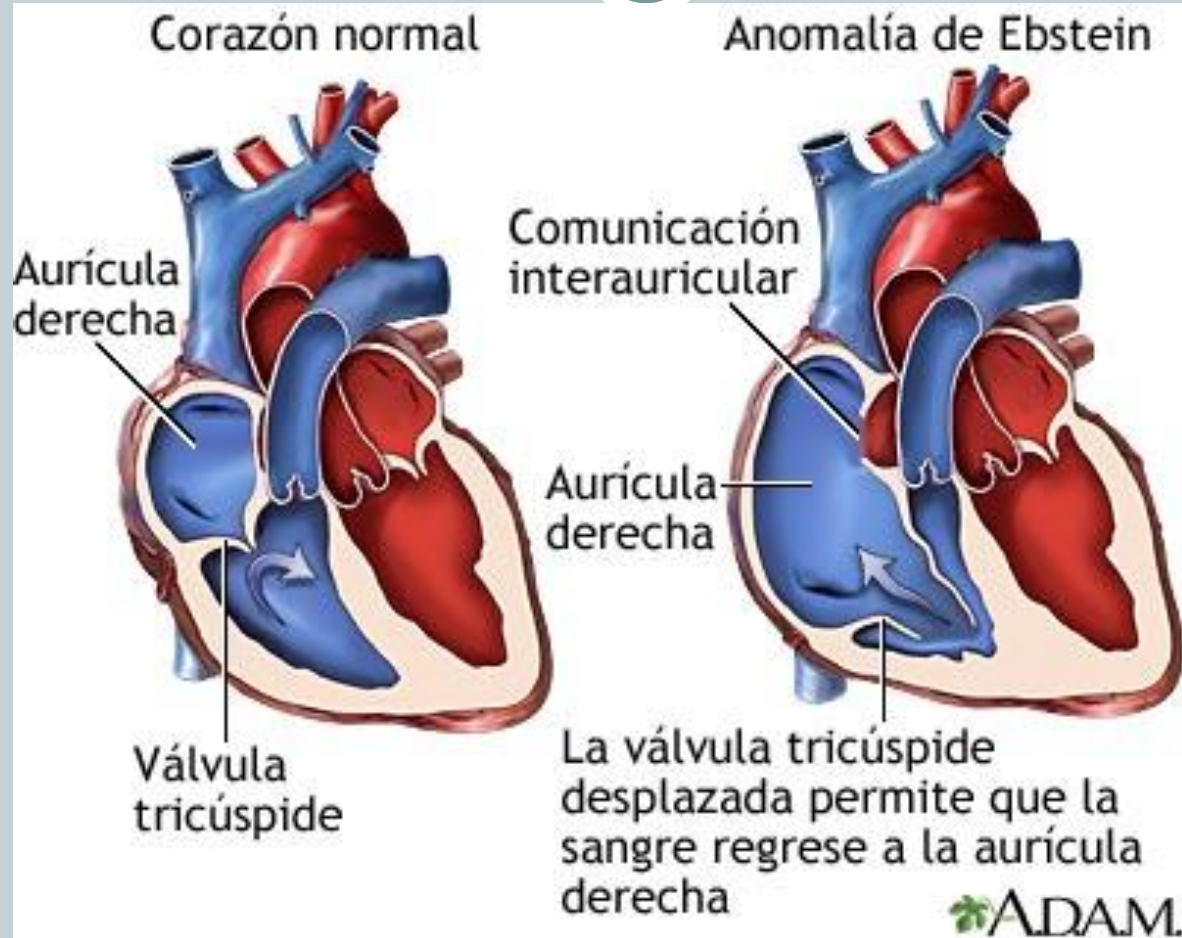
No edemas.

CLASE FUNCIONAL II.
LABORALMENTE ACTIVO

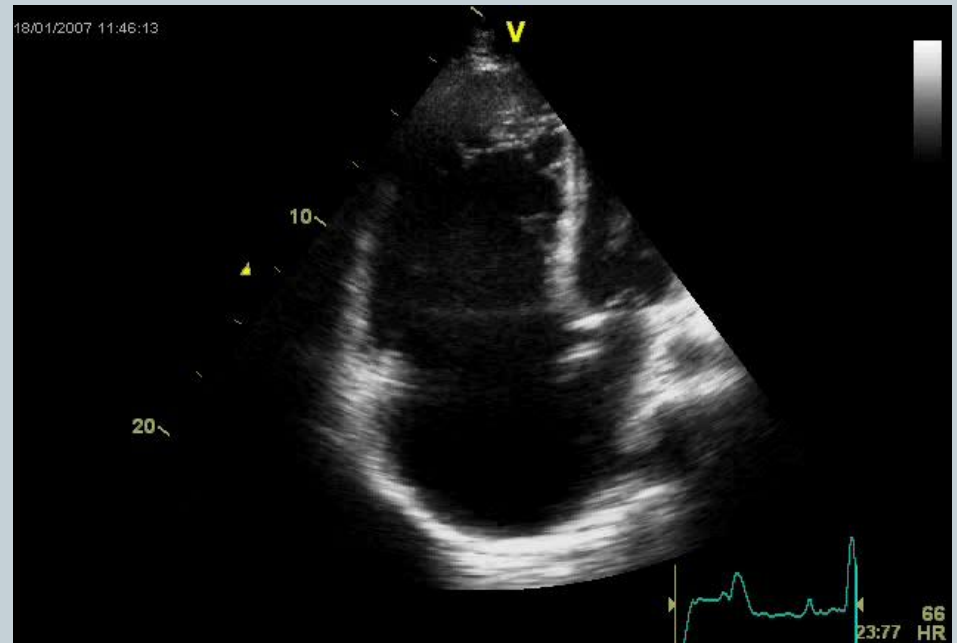
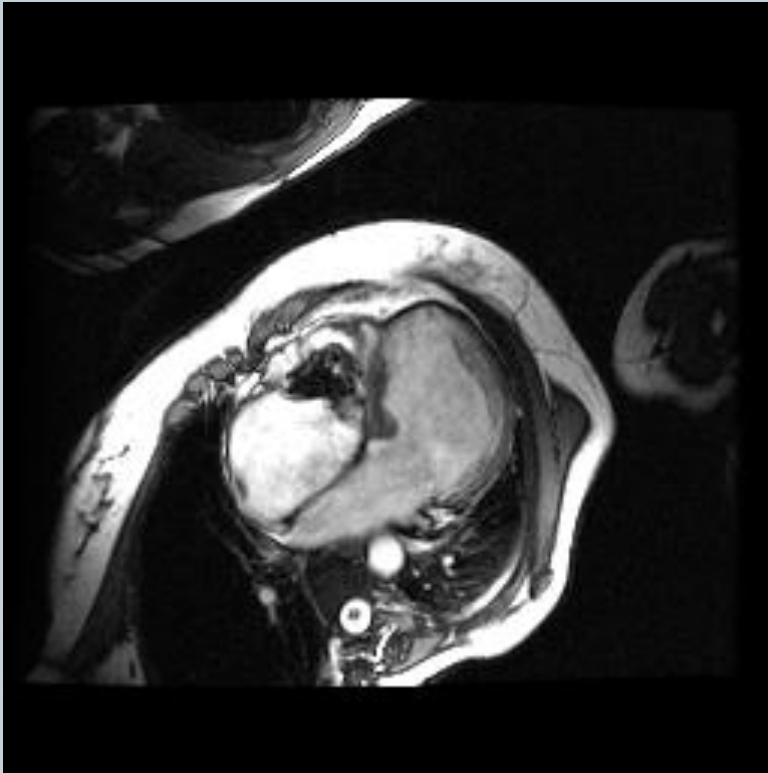
Tronco arterial común



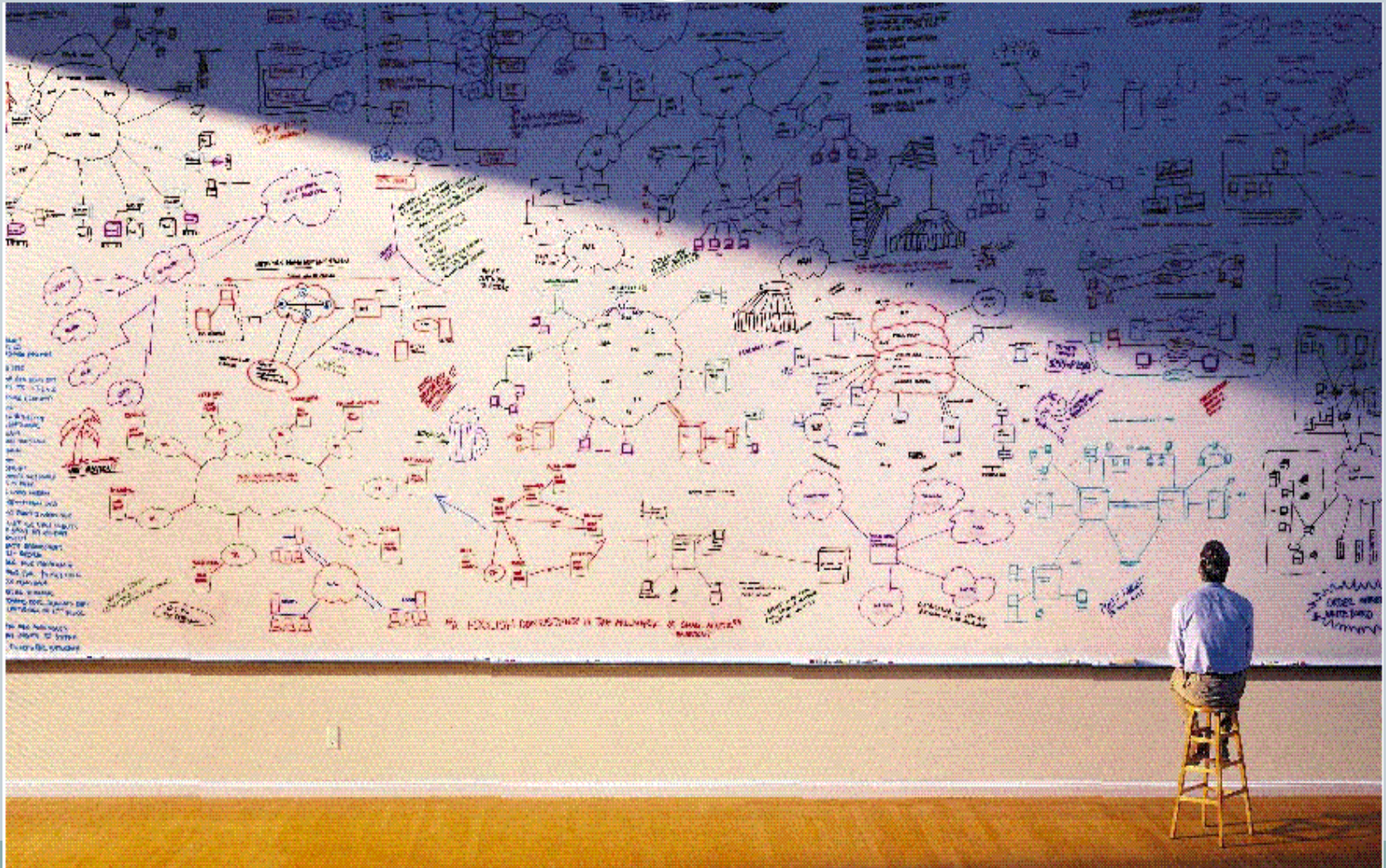
Enfermedad de Ebstein



Enfermedad de Ebstein



C. Congénitas del adulto

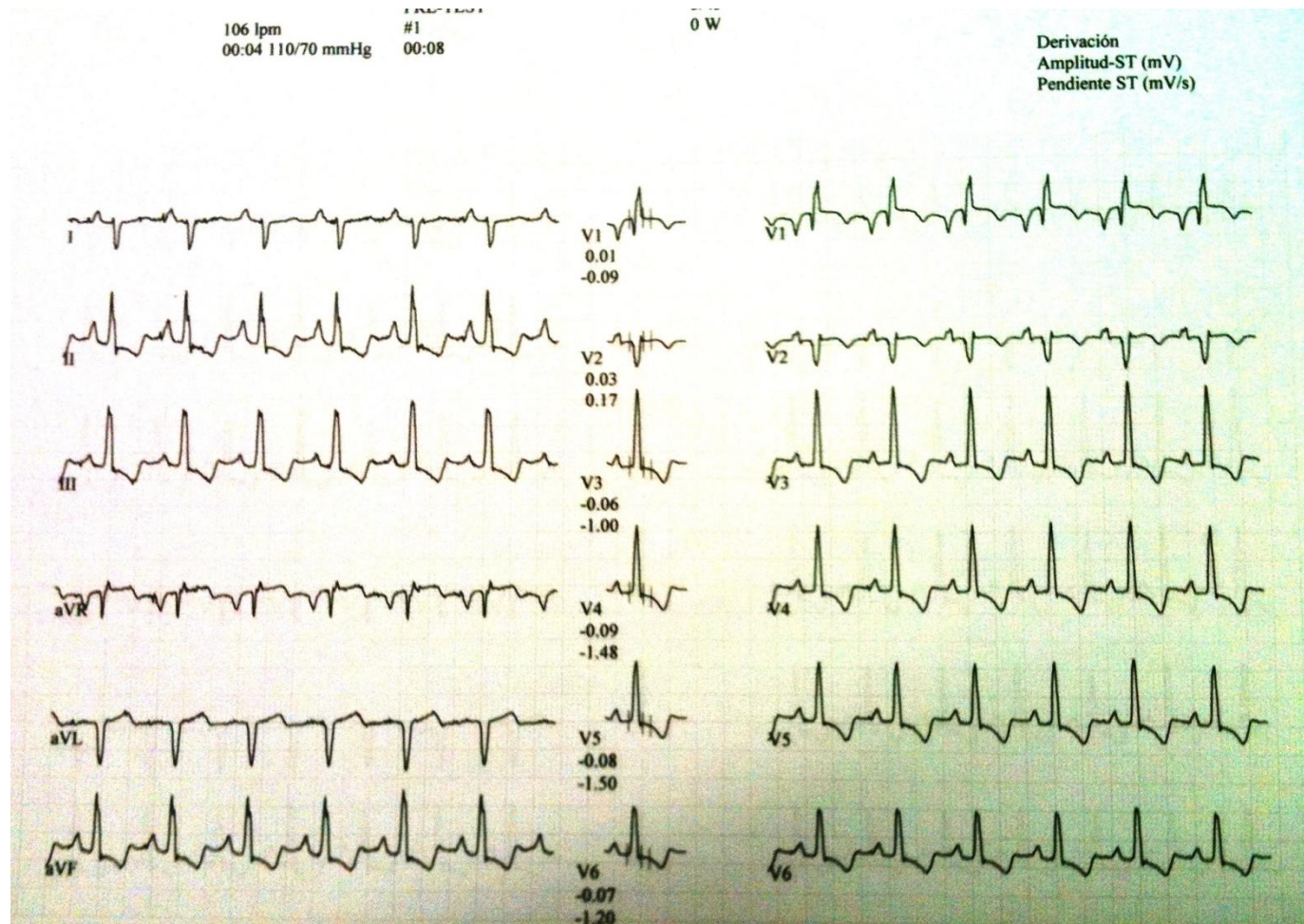


Caso clínico 2

- Mujer de 45 años. Carcinoma de mama en 1990 (T2N0M0—quimioterapia + cirugía + radioterapia), no recidiva. Diagnóstico reciente de hipertensión pulmonar. Clínica de disnea (CF III) de varios años de evolución. No Hª TEP.
- EF: TA 110/60. FC 80 lpm. Eupneica en reposo. Sat O₂ 85%. PVY normal. Cianosis labial. Acropaquias.
 - AC: rítmica. S2 pulmonar aumentado. S3 derecho. Soplo sistólico en BED 3/6. Soplo eyectivo pulmonar 2/6 con componente diastólico 2/6.
 - AP: mvc, no otros ruidos patológicos.
 - Abd: hepatomegalia leve. No ascitis. MMII: no edemas.

Caso clínico 2

- ECG:



Caso clínico 2

PFR: FVC 2800 (101%), FEV1 2400 (103%), FEV1/FVC 87% (104%), TLC 4520 (105%), RV 1720 (115%)

Difusión : TLCO 78%

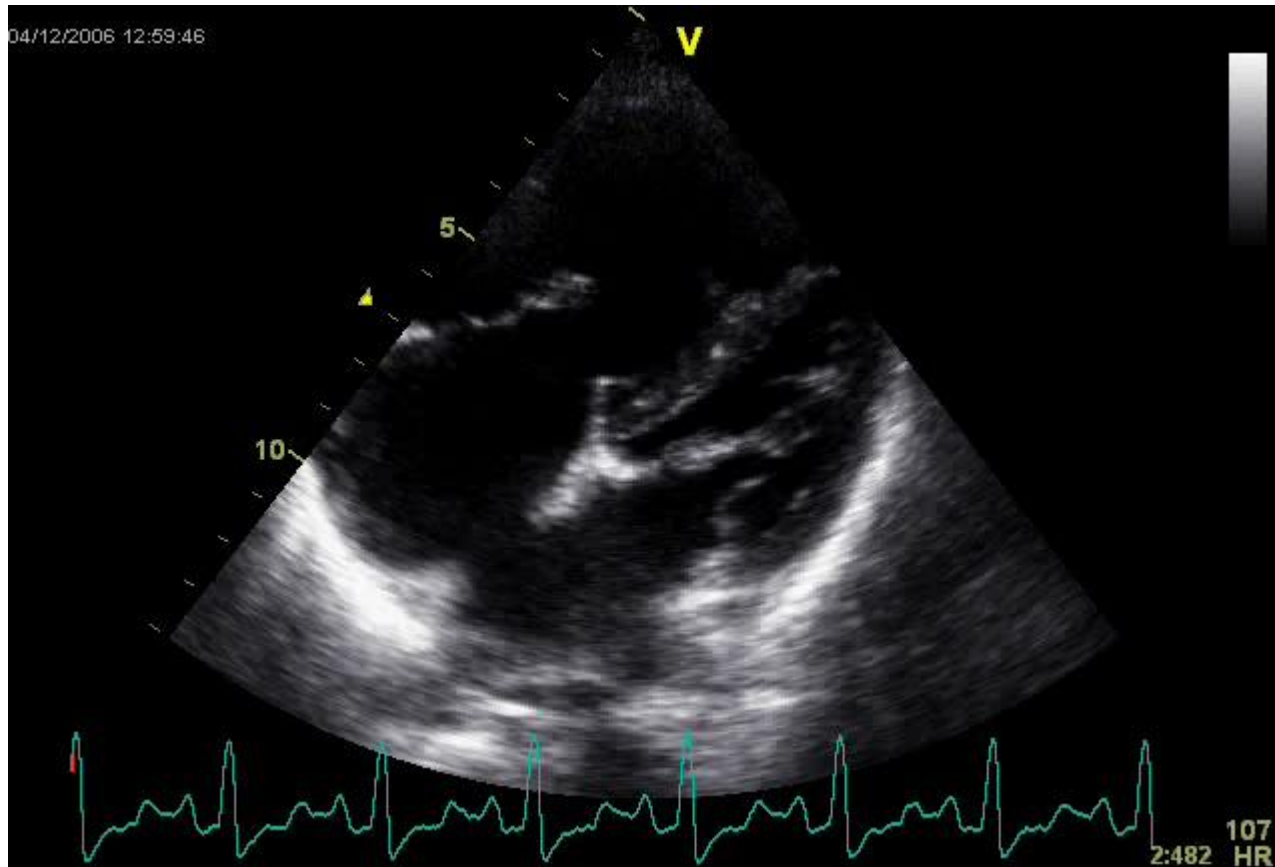
GAB: pH 7.38, pCO₂ 31, pO₂54, Sat O₂ 87%.

Rx tórax



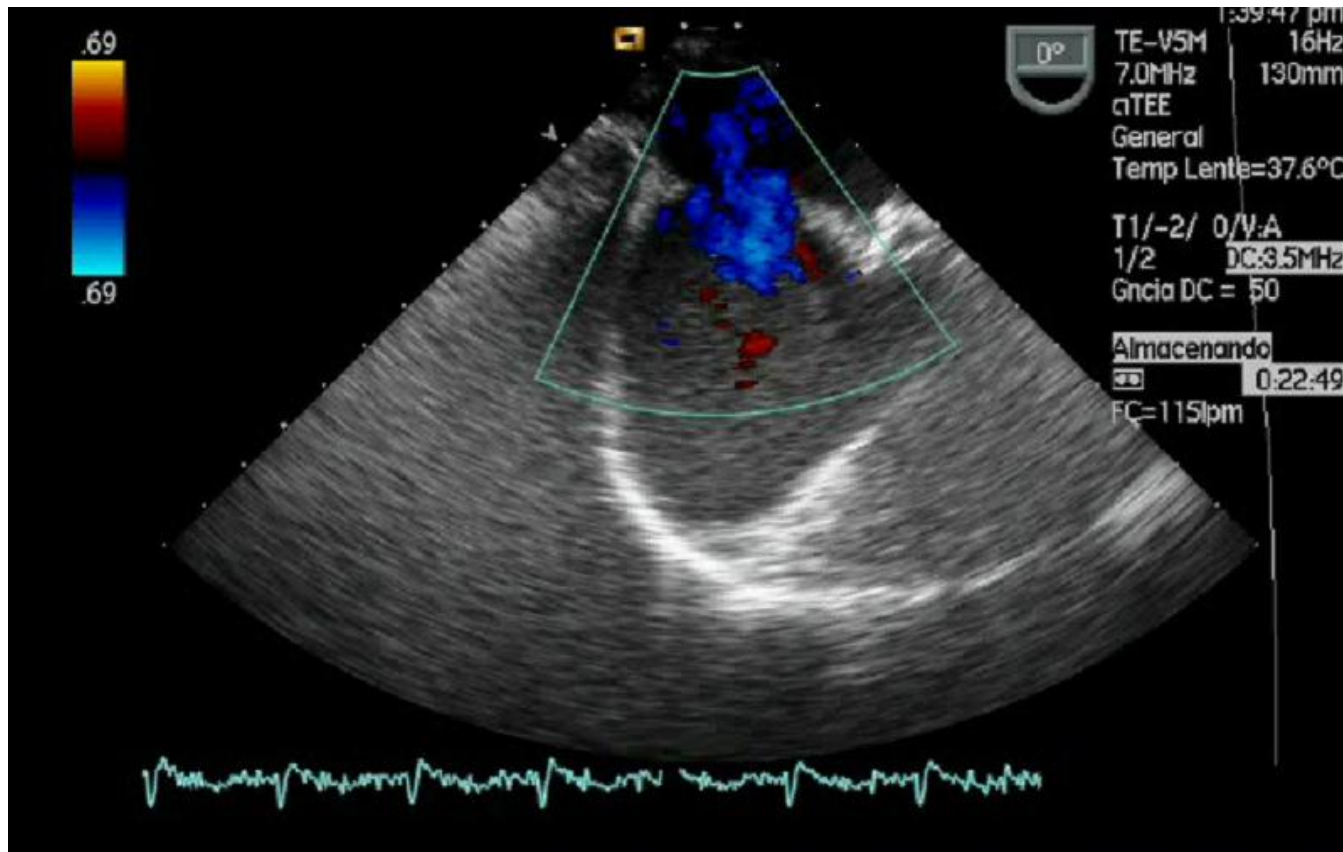
Caso clínico 2

- Ecocardiograma TT:



Caso clínico 2

ETE



Caso clínico 2

- TAC tórax

