

Cardiopatías Congénitas

Las cardiopatías congénitas son alteraciones estructurales del corazón o de los grandes vasos presentes desde el nacimiento. Sin embargo, su repercusión clínica no necesariamente aparece desde el nacimiento. Para comprender por qué una determinada cardiopatía produce cianosis, insuficiencia cardíaca, soplos o incluso puede permanecer asintomática durante años, primero debemos entender una idea fundamental: **la circulación fetal no funciona como la circulación después del nacimiento.**

Durante la vida intrauterina, los pulmones todavía no realizan el intercambio gaseoso. El oxígeno procede de la placenta y la circulación fetal está adaptada para desviar gran parte del flujo sanguíneo pulmonar mediante tres estructuras clave que desaparecerán o modificarán su función tras el nacimiento: el **conducto venoso**, el **foramen oval** y el **conducto arterioso**.

"La placenta oxigena; el pulmón ofrece resistencia; el corazón utiliza atajos."

Conducto Venoso

Desvía parte de la sangre oxigenada de la vena umbilical directamente a la vena cava inferior, evitando el hígado.

Foramen Oval

Comunicación entre aurículas que permite el paso de sangre oxigenada de la aurícula derecha a la izquierda.

Conducto Arterioso

Comunica la arteria pulmonar con la aorta, desviando sangre del circuito pulmonar al sistémico.

Redactora: Neyder Santacruz de Nandi

Médica Cirujana egresada de la Universidad Privada del Este • Sede Presidente Franco, 2023

Médica Revalidada por la Unioeste • Revalida edición 2023.2

Médica de Estrategia Familiar • Concurso 2024, Prefeitura Nova Prata do Iguaçu, Paraná, Brasil

Bibliografía: Nelson Tratado de Pediatría. Kliegman RM, Stanton BF, St Geme JW, Schor NF, et al. Barcelona: Elsevier; 2023.

Circulación Fetal y Cambios al Nacer

Circulación Fetal

La sangre oxigenada procedente de la placenta llega por la vena umbilical. En la aurícula derecha, la sangre con mayor contenido de oxígeno se dirige preferentemente hacia el foramen oval, pasando a la aurícula izquierda, al ventrículo izquierdo y a la aorta. Así, la sangre mejor oxigenada alcanza preferentemente el corazón y el cerebro. La sangre de la vena cava superior, con menor oxígeno, pasa al ventrículo derecho y a la arteria pulmonar; como los pulmones fetales ofrecen resistencia muy elevada, el conducto arterioso permite que gran parte de ese flujo pase directamente a la aorta.

Cambios al Nacer

El nacimiento supone una modificación completa de esta circulación. Cuando el recién nacido respira, los pulmones se expanden, los vasos pulmonares se dilatan y disminuye rápidamente la resistencia vascular pulmonar. Al cortar el cordón umbilical, desaparece la circulación placentaria y aumenta la resistencia vascular sistémica. El aumento del flujo pulmonar eleva la presión de la aurícula izquierda por encima de la derecha, cerrando funcionalmente el foramen oval. El conducto arterioso también comienza a cerrarse: el aumento de oxígeno en sangre y la disminución de prostaglandinas provocan su constricción progresiva.

- ❏ Después del nacimiento, las comunicaciones fetales dejan progresivamente de ser necesarias y los pulmones comienzan a recibir el flujo sanguíneo que antes era desviado.

El Concepto de Shunt y la Dependencia del Conducto

Para comprender las cardiopatías congénitas debemos dominar el concepto de **shunt o cortocircuito**: la sangre pasa de una circulación a otra a través de una comunicación. Después del nacimiento, cuando existe una comunicación entre el lado izquierdo y el derecho del corazón, la sangre tiende a pasar del lado izquierdo (mayor presión) hacia el derecho: **shunt de izquierda a derecha**. La sangre ya oxigenada vuelve a los pulmones, aumentando el flujo pulmonar y pudiendo producir insuficiencia cardíaca. Por el contrario, cuando la sangre pasa de derecha a izquierda, parte de la sangre desoxigenada evita los pulmones y llega a la circulación sistémica, produciendo **cianosis**.

Algunas cardiopatías dependen del conducto arterioso para mantener una circulación adecuada. Mientras permanece abierto, un recién nacido con obstrucción grave puede mantenerse compensado. Cuando el conducto comienza a cerrarse, el paciente puede deteriorarse rápidamente. Esto explica la situación clásica: **un recién nacido aparentemente estable que desarrolla cianosis, dificultad respiratoria o shock durante los primeros días de vida**.

Shunt Izquierda → Derecha

Aumenta el flujo pulmonar → sobrecarga de volumen → insuficiencia cardíaca.
Ejemplos: CIV, CIA, PCA, DSAV.

Shunt Derecha → Izquierda

Sangre desoxigenada llega al organismo → cianosis. Presente en cardiopatías cianóticas.

Obstrucción al Flujo

Aumenta la presión contra la que trabaja el ventrículo → sobrecarga de presión e hipertrofia.

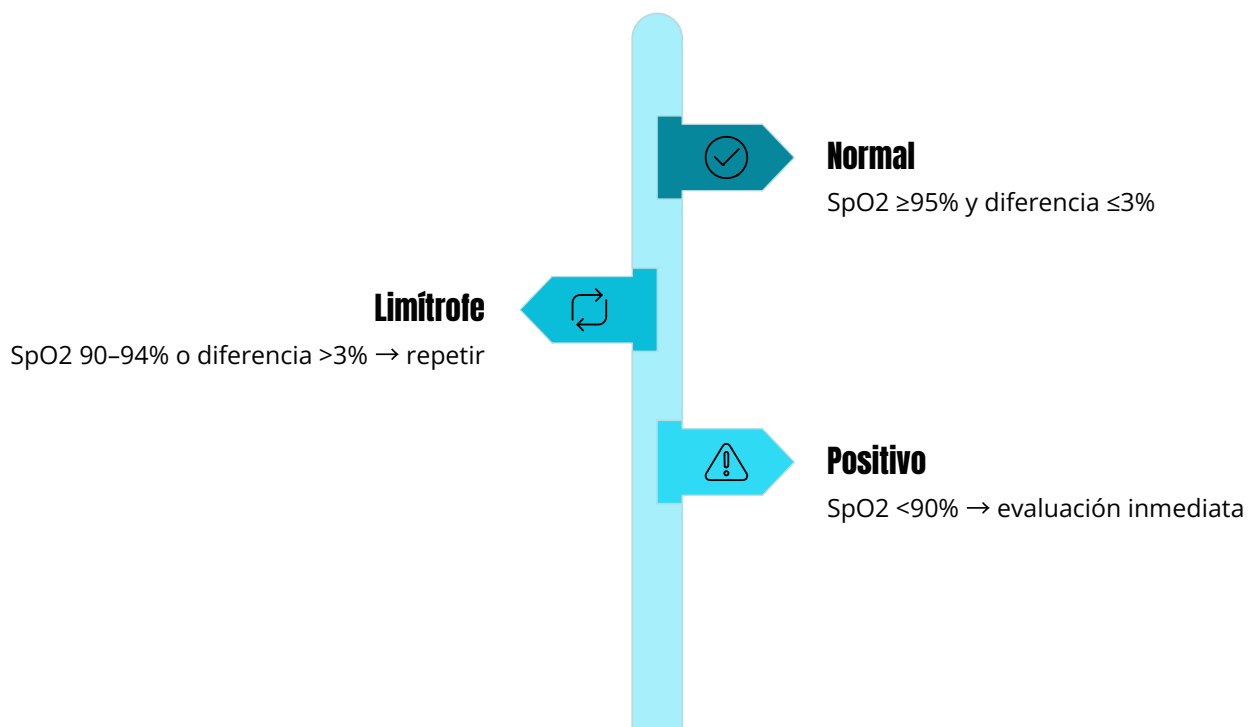
Dependencia del Conducto

El cierre del conducto arterioso puede provocar deterioro neonatal grave en cardiopatías ductus-dependientes.

Evaluación Inicial y Cribado Neonatal

La evaluación inicial de una posible cardiopatía congénita debe seguir una estrategia sistemática. El objetivo inicial no es identificar inmediatamente la cardiopatía específica, sino determinar si existe cianosis, alteración del flujo pulmonar, sobrecarga cardíaca o datos de compromiso hemodinámico. Muchas cardiopatías congénitas críticas pueden ser inicialmente poco sintomáticas y manifestarse cuando se produce el cierre del conducto arterioso, por lo que se recomienda realizar **cribado mediante pulsioximetría** a los recién nacidos aparentemente sanos antes del alta hospitalaria, habitualmente entre las 24 y 48 horas de vida.

El cribado se realiza mediante dos mediciones: **mano derecha** (saturación preductal) y **uno de los pies** (saturación posductal). Esta comparación permite detectar diferencias significativas que pueden sugerir una alteración cardiovascular relacionada con el conducto arterioso. Una saturación inferior al 90% en cualquier punto constituye un resultado anormal que requiere evaluación inmediata. Una saturación entre 90-94% o una diferencia superior al 3% entre mano y pie requiere repetir el cribado; si persiste, se procede a ecocardiografía.



⚠ Una pulsioximetría normal NO excluye todas las cardiopatías congénitas. Siempre debe complementarse con exploración física completa: frecuencia cardíaca, pulsos, perfusión, auscultación, presión arterial y signos de insuficiencia cardíaca.

Signos de Alarma en el Recién Nacido

La sospecha de cardiopatía congénita en el recién nacido debe surgir ante cualquier combinación de cianosis, dificultad respiratoria, mala perfusión, alteración de los pulsos, insuficiencia cardíaca o deterioro inexplicable, especialmente durante los primeros días de vida. La ausencia de soplo **no descarta** una cardiopatía congénita grave; las lesiones críticas pueden presentarse principalmente con cianosis, hipoxemia, insuficiencia cardíaca o shock, incluso sin soplo evidente.

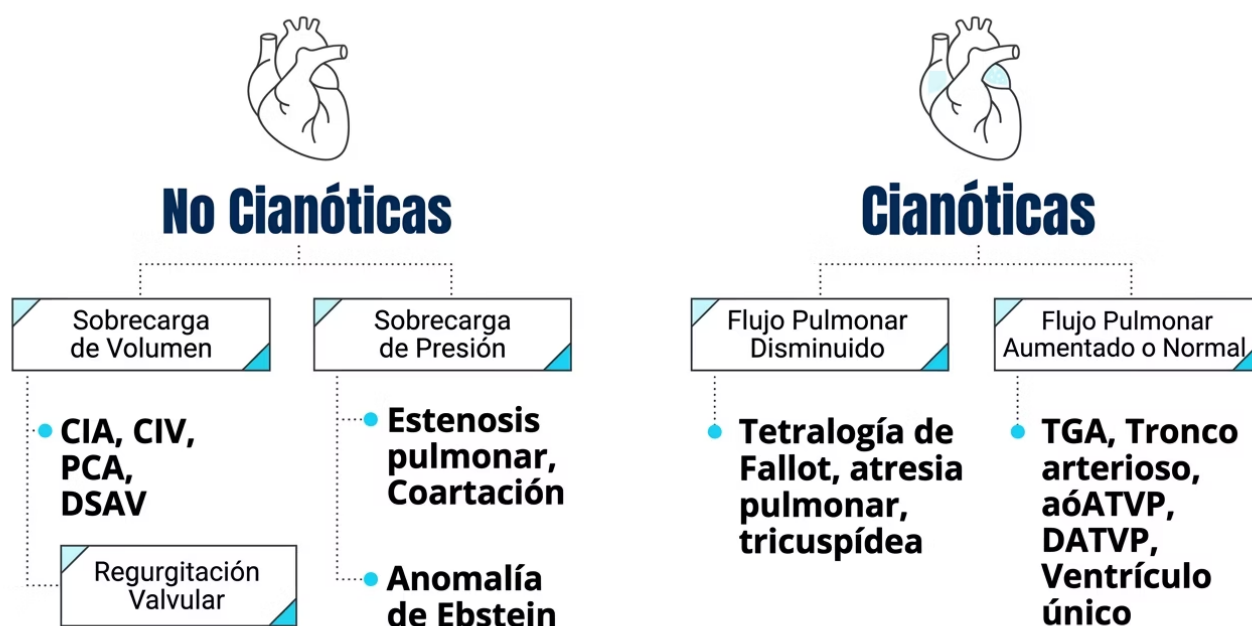
Hallazgo	¿Qué debemos pensar?
Cianosis central / SatO ₂ baja persistente	Cardiopatía cianótica, enfermedad pulmonar o hipertensión pulmonar
Taquipnea / dificultad respiratoria	Hiperflujo pulmonar, insuficiencia cardíaca o enfermedad pulmonar
Pulsos femorales débiles o ausentes	Coartación de aorta u otra obstrucción sistémica
Diferencia de pulsos o TA entre MMSS y MMII	Coartación de aorta
Mala perfusión / llenado capilar prolongado	Bajo gasto cardíaco o shock
Hepatomegalia	Insuficiencia cardíaca, especialmente derecha
Deterioro brusco en los primeros días de vida	Cardiopatía ductus-dependiente
Dificultad para alimentarse / sudoración en tomas	Insuficiencia cardíaca, bajo rendimiento cardíaco



Pista de examen: RN con cianosis, mala perfusión, pulsos femorales débiles, dificultad respiratoria o deterioro inexplicable = pensar en cardiopatía congénita hasta demostrar lo contrario.

Clasificación Práctica de las Cardiopatías Congénitas

La primera pregunta ante cualquier cardiopatía congénita es: **¿existe cianosis?** A partir de esta respuesta podemos dividir las en dos grandes grupos. En las **no cianóticas**, la sangre bien oxigenada continúa llegando a la circulación sistémica; el problema suele estar relacionado con sobrecarga de volumen, sobrecarga de presión o cortocircuitos de izquierda a derecha. En las **cianóticas**, parte de la sangre desoxigenada llega a la circulación sistémica por disminución del flujo pulmonar, mezcla inadecuada o conexiones anómalas entre las grandes arterias.



Comunicación Interauricular (CIA)

La CIA es una cardiopatía congénita caracterizada por un defecto en el tabique interauricular. Después del nacimiento, la presión de la aurícula izquierda es superior a la derecha, por lo que la sangre pasa predominantemente de izquierda a derecha, produciendo sobrecarga crónica de volumen de las cavidades derechas y aumento del flujo pulmonar. Con frecuencia permanece **asintomática durante la infancia**, y los síntomas —intolerancia al ejercicio, fatiga, disnea, infecciones respiratorias recurrentes— pueden aparecer en la adolescencia o la edad adulta.

Tipos de CIA

- **Ostium secundum:** la más frecuente; en la región de la fosa oval. Puede tratarse mediante cierre percutáneo.
- **Ostium primum:** porción inferior del tabique, adyacente a las válvulas AV; puede asociarse a alteraciones mitrales. Requiere cirugía.
- **Seno venoso:** cerca de la desembocadura de las venas cavas; puede asociarse a drenaje venoso pulmonar anómalo parcial.

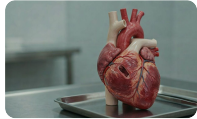
Exploración y Diagnóstico

El hallazgo clásico es el **desdoblamiento fijo y amplio del segundo ruido cardíaco (B2)**, por el aumento persistente del flujo al VD que retrasa el cierre de la válvula pulmonar. Se acompaña de soplo sistólico eyectivo en el foco pulmonar (por estenosis pulmonar relativa) y, en CIA grandes, soplo diastólico tricuspídeo. El ecocardiograma Doppler es el estudio fundamental: determina localización, tipo, tamaño, dirección del shunt, magnitud (Q_p/Q_s), dilatación de AD y VD, y presión pulmonar. El ECG puede mostrar bloqueo de rama derecha incompleto y sobrecarga del VD.

El cierre está indicado cuando existe dilatación del VD, sobrecarga de cavidades derechas o $Q_p/Q_s \geq 1,5$. Las CIA ostium secundum con bordes adecuados se tratan mediante **cierre percutáneo**; las demás requieren cirugía. Las complicaciones a largo plazo sin tratamiento incluyen fibrilación auricular, hipertensión pulmonar y, en casos avanzados, síndrome de Eisenmenger.

Comunicación Interventricular (CIV)

La CIV es la **cardiopatía congénita más frecuente**, representando aproximadamente el 25% de todas ellas. Es un defecto del tabique interventricular que permite el paso de sangre entre ambos ventrículos. Después del nacimiento, la presión del VI es mayor que la del VD, por lo que se produce un cortocircuito de izquierda a derecha: $VI \rightarrow CIV \rightarrow VD \rightarrow$ circulación pulmonar. La repercusión clínica depende del tamaño del defecto, la magnitud del cortocircuito y la resistencia vascular pulmonar.



CIV Pequeña (Restrictiva)

Generalmente asintomática. Soplo holosistólico intenso y áspero en el borde esternal inferior izquierdo. La intensidad del soplo no indica mayor gravedad: a menor defecto, mayor gradiente y mayor soplo. Alta probabilidad de cierre espontáneo, especialmente en CIV musculares.



CIV Grande (No Restrictiva)

Produce hiperflujo pulmonar y sobrecarga de volumen de AI y VI. En el lactante: taquipnea, fatiga durante las tomas, sudoración, fallo de medro e insuficiencia cardíaca. Puede aparecer retumbo mesodiastólico mitral ($Qp/Qs \geq 2:1$) e hiperfonía de P2 si hay hipertensión pulmonar.



Eisenmenger y Tratamiento

Sin tratamiento, la exposición crónica del lecho pulmonar a presiones elevadas produce enfermedad vascular pulmonar. Cuando $RVP \approx RVS$, el shunt se invierte ($VD \rightarrow VI$) y aparece cianosis. El cierre quirúrgico o percutáneo está indicado en CIV con repercusión hemodinámica significativa, insuficiencia cardíaca persistente o riesgo de insuficiencia aórtica (CIV supracristal).

- ❏ **Punto clave:** Un lactante con CIV grande puede estar relativamente bien los primeros días de vida y comenzar a presentar síntomas durante las primeras semanas, cuando disminuye la resistencia vascular pulmonar y aumenta el cortocircuito.

Ductus Arterioso Persistente (DAP)

El ductus arterioso es una estructura vascular fetal que comunica la arteria pulmonar con la aorta. Después del nacimiento, el aumento de la PaO_2 y la disminución de las resistencias vasculares pulmonares favorecen su cierre funcional, habitualmente durante la primera semana de vida. Cuando permanece permeable, la presión aórtica —ahora superior a la pulmonar— produce un cortocircuito de izquierda a derecha desde la aorta hacia la arteria pulmonar. El DAP es más frecuente en mujeres, en prematuros (cuyo músculo liso ductal presenta menor respuesta al oxígeno) y puede asociarse a infección materna por rubéola.

Clínica y Diagnóstico

El DAP pequeño suele ser asintomático y detectarse por un soplo. El DAP moderado o grande produce insuficiencia cardíaca, taquipnea, fallo de medro, cardiomegalia y **pulsos periféricos saltones** con presión de pulso amplia. El hallazgo clásico es un **soplo continuo en maquinaria** en el segundo espacio intercostal izquierdo, que puede irradiarse hacia la clavícula. En DAP grandes puede aparecer soplo mesodiastólico mitral. El diagnóstico se confirma mediante ecocardiografía Doppler, que visualiza directamente el ductus, determina su tamaño e identifica el cortocircuito.

Tratamiento

El objetivo principal es cerrar el ductus. El cierre percutáneo mediante dispositivos de oclusión es la opción preferida en DAP pequeños y moderados. En DAP grandes puede requerirse cirugía mediante toracotomía. El cierre está contraindicado únicamente cuando existe enfermedad vascular pulmonar irreversible con cortocircuito predominantemente de derecha a izquierda. Tras el cierre se produce rápida mejoría: desaparece el soplo continuo, se normalizan los pulsos y se resuelven progresivamente la cardiomegalia y el hiperflujo pulmonar. Las complicaciones sin tratamiento incluyen insuficiencia cardíaca, endocarditis infecciosa, hipertensión pulmonar y síndrome de Eisenmenger.

Coartación de la Aorta

La coartación de la aorta es una obstrucción localizada de la aorta que en aproximadamente el **98% de los casos** se encuentra justo después del origen de la arteria subclavia izquierda, en la región yuxtaductal. Es más frecuente en varones y se asocia estrechamente con **válvula aórtica bicúspide** (presente en más del 70% de los pacientes), síndrome de Turner y, cuando se asocia con estenosis mitral y subaórtica, constituye el complejo de Shone.

La obstrucción genera un gradiente de presión: hipertensión arterial proximal (miembros superiores) e hipoperfusión distal (miembros inferiores). En formas graves, el flujo hacia la aorta descendente puede depender del ductus; su cierre provoca hipoperfusión de la mitad inferior del cuerpo, acidosis e insuficiencia cardíaca. Puede producirse **cianosis diferencial** con extremidades superiores rosadas e inferiores cianóticas. Con el tiempo se desarrolla circulación colateral a través de arterias intercostales y mamarias internas.

1 Hallazgo Clínico Fundamental

PA brazos > PA piernas.

Pulsos radiales y carotídeos fuertes; pulsos femorales débiles o ausentes. Retraso radiofemoral. En condiciones normales, la PA sistólica de las piernas suele ser 10-20 mmHg mayor que la de los brazos; en la coartación ocurre lo contrario.

2 Diagnóstico

La ecocardiografía Doppler es el estudio inicial de elección. La radiografía puede mostrar muescas en el borde inferior de las costillas (circulación colateral) en niños mayores. El ECG muestra hipertrofia ventricular izquierda en niños mayores. La TC o RM cardiovascular son útiles cuando la ecocardiografía no define adecuadamente la anatomía.

3 Tratamiento

En el recién nacido con coartación crítica se administra **prostaglandina E1** para mantener el ductus abierto, seguida de reparación quirúrgica. En niños mayores y adultos puede realizarse cirugía, angioplastia con balón o implante de stent. La coartación no tratada puede producir hipertensión persistente, disfunción del VI, disección aórtica y enfermedad vascular cerebral.

Tetralogía de Fallot

La tetralogía de Fallot es la **cardiopatía congénita cianótica más frecuente** y el prototipo de cardiopatía con hipoflujo pulmonar. Es una cardiopatía conotruncal causada por un desplazamiento anterosuperior del tabique infundibular, que produce cuatro alteraciones: **(1)** obstrucción del tracto de salida del VD, **(2)** CIV grande y no restrictiva, **(3)** cabalgamiento de la aorta sobre la CIV, y **(4)** hipertrofia del VD. La gravedad clínica depende principalmente del grado de obstrucción pulmonar. Se asocia con síndrome de DiGeorge/22q11.2 y arco aórtico derecho en aproximadamente el 20% de los casos.

Clínica y Crisis Hipercianótica

La obstrucción del TSVD desvía sangre a través de la CIV hacia la aorta, produciendo cortocircuito derecha-izquierda y cianosis. En formas leves puede existir un "Fallot rosado" con cortocircuito inicial izquierda-derecha. En niños mayores no tratados: cianosis crónica, acropaquias, posición en cuclillas tras el ejercicio (aumenta la RVS y mejora el flujo pulmonar). La **crisis hipercianótica** es una complicación característica: aumento súbito de la obstrucción del TSVD con reducción del flujo pulmonar, desencadenada por llanto, agitación o ejercicio. Clínicamente: inquietud → taquipnea → cianosis brusca → hipoxemia → síncope. El soplo disminuye de intensidad durante la crisis.

Diagnóstico y Tratamiento

La radiografía muestra el clásico "**corazón en bota**" con concavidad del arco pulmonar y disminución de la vascularización pulmonar. El ECG muestra desviación del eje a la derecha e hipertrofia del VD. La ecocardiografía Doppler es el método diagnóstico principal. El manejo de la crisis hipercianótica incluye posición genupectoral, oxígeno, morfina y, si persiste, propranolol o fenilefrina. En recién nacidos con obstrucción grave se administra **PGE1** para mantener el ductus. El tratamiento definitivo es la **cirugía correctora**: cierre de la CIV con parche y liberación de la obstrucción del TSVD. En casos no aptos para reparación completa inmediata se realiza derivación de Blalock-Taussig modificada. Tras la reparación, los pacientes requieren seguimiento de por vida por posibles complicaciones tardías: insuficiencia pulmonar, dilatación del VD y arritmias.

Transposición de las Grandes Arterias y DATVP

En la **transposición de las grandes arterias (TGA)** existe discordancia ventriculoarterial: el VD conecta con la aorta y el VI con la arteria pulmonar, manteniendo concordancia auriculoventricular. Esto genera dos circulaciones en paralelo, incompatibles con la vida si no existe mezcla. La sangre desoxigenada circula: $AD \rightarrow VD \rightarrow aorta \rightarrow organismo \rightarrow AD$; la sangre oxigenada: $AI \rightarrow VI \rightarrow arteria pulmonar \rightarrow pulmones \rightarrow AI$. La supervivencia depende de la mezcla a través del foramen oval, el ductus o una CIV. Clínicamente: **cianosis intensa desde las primeras horas de vida**, taquipnea, hipoxemia grave, B2 única e intensa. La radiografía muestra el clásico **"corazón en huevo sobre una cuerda"** con mediastino estrecho. El tratamiento es: **PGE1 IV** $\rightarrow$ atrioseptostomía de Rashkind si persiste hipoxemia grave $\rightarrow$ **cirugía de Jatene (switch arterial)** en las primeras 2 semanas de vida, antes de que el VI pierda masa muscular.

En el **drenaje anómalo total de las venas pulmonares (DATVP)**, las cuatro venas pulmonares no llegan a la aurícula izquierda, sino que drenan hacia la AD o la circulación venosa sistémica, mezclándose con sangre venosa. Siempre necesita una CIA para que la sangre pueda llegar a la circulación sistémica. Sin obstrucción: cianosis leve/moderada, taquipnea e insuficiencia cardíaca. Con obstrucción: cianosis intensa, dificultad respiratoria grave, edema pulmonar y shock. La radiografía puede mostrar el clásico signo del **"muñeco de nieve"** en pacientes con drenaje supracardíaco sin obstrucción que sobreviven varios meses. El tratamiento definitivo es quirúrgico; si existe obstrucción importante, la cirugía es urgente en el período neonatal.

TGA: Perla de Examen

d-TGA = PGE1 $\rightarrow$ Rashkind
si mala mezcla $\rightarrow$ Jatene
como corrección definitiva
en las primeras 2 semanas.

DATVP con Obstrucción

Emergencia neonatal:
cianosis intensa + edema
pulmonar + shock $\rightarrow$ cirugía
urgente.

DATVP sin Obstrucción

Cianosis leve, hiperflujo
pulmonar, insuficiencia
cardíaca. Signo del
"muñeco de nieve" en RX
tardía.

Tronco Arterioso y Atresia Tricuspídea

En el **tronco arterioso** existe un único tronco arterial que sale del corazón y da origen a la circulación sistémica, pulmonar y coronaria, generalmente asociado a una CIV grande. Esto produce mezcla completa de sangre: $VD + VI \rightarrow CIV \rightarrow$ tronco arterial único. Clínicamente: cianosis generalmente leve/moderada, insuficiencia cardíaca precoz, taquipnea, dificultad para alimentarse, hiperflujo pulmonar y pulsos amplios. El tratamiento es cirugía correctora precoz: cierre de la CIV, separación del flujo pulmonar y sistémico, y conexión del VD con las arterias pulmonares mediante un conducto.

En la **atresia tricuspídea** existe ausencia de la válvula tricúspide, por lo que no hay comunicación directa entre AD y VD. La sangre debe pasar $AD \rightarrow CIA/FOP \rightarrow AI \rightarrow VI$, y para llegar a los pulmones necesita una CIV o un ductus arterioso. El VD suele ser hipoplásico y el VI funciona como ventrículo sistémico. Clínicamente: cianosis desde el período neonatal, hipoxemia, taquipnea e intensidad variable según el flujo pulmonar. Un dato **muy útil para el examen** es el ECG, que muestra característicamente **desviación del eje a la izquierda e hipertrofia del VI**, lo que la diferencia de muchas otras cardiopatías cianóticas. Si el flujo pulmonar depende del ductus, se administra PGE1. El tratamiento definitivo es quirúrgico por etapas: shunt/flujo pulmonar $\rightarrow$ Glenn $\rightarrow$ Fontan.

01

Tronco Arterioso

Un único tronco arterial + CIV grande $\rightarrow$ mezcla completa $\rightarrow$ cianosis leve + insuficiencia cardíaca precoz $\rightarrow$ cirugía correctora precoz.

02

Atresia Tricuspídea

Sin válvula tricúspide $\rightarrow$ sangre por CIA $\rightarrow$ mezcla $\rightarrow$ cianosis. ECG: eje izquierdo + HVI. PGE1 si ductus-dependiente.

03

Cirugía Paliativa por Etapas

Estrategia Fontan: shunt sistémico-pulmonar $\rightarrow$ cirugía de Glenn (cava superior $\rightarrow$ arteria pulmonar) $\rightarrow$ Fontan (cava inferior $\rightarrow$ arteria pulmonar).