

CARDIOLOGÍA: EL CORAZON EN CHARGE para Padres

Angela E. Lin, M.D. Genetics and Teratology Unit

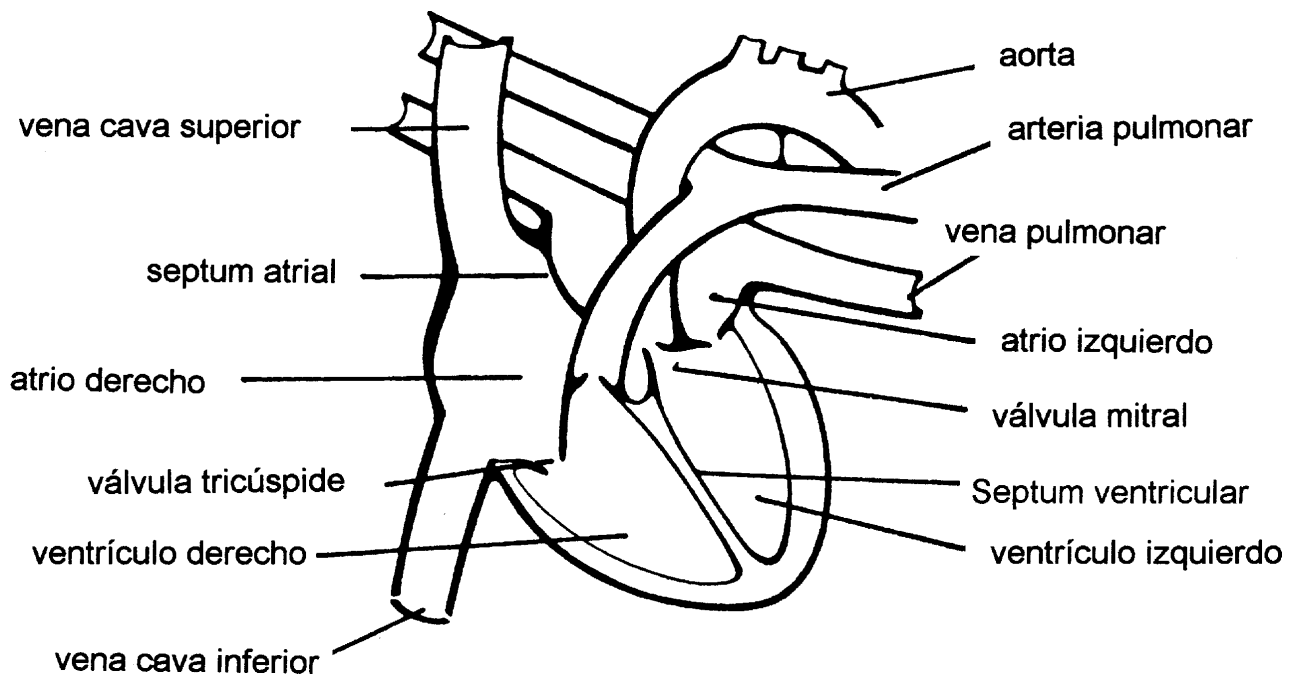
Warren 801 Massachusetts General Hospital, 55 Fruit St., Boston MA 02114

lin.angela@mgh.harvard.edu alin@partners.org (617)726-1742

ESTRUCTURA NORMAL Y FUNCION DEL CORAZON

El corazón es una bomba muscular (miocardio) con tubos afluentes y efluentes (vasos sanguíneos). Puede ser visto como una casa con:

- ◆ Dos habitaciones superiores (atrio derecho, atrio izquierdo)
- ◆ Una pared que divide el piso de arriba (septum atrial)
- ◆ Dos habitaciones inferiores (ventrículo derecho, ventrículo izquierdo)
- ◆ Una pared que divide el piso de abajo (septum ventricular)
- ◆ Dos puertas vaivén de una vía entre las habitaciones del piso superior y del inferior (válvula tricúspide, válvula mitral)
- ◆ Grandes tubos que entran a la habitación superior derecha desde el cuerpo (vena cava superior, vena cava inferior)
- ◆ Pequeños tubos que entran a la habitación superior izquierda desde los pulmones (venas pulmonares)
- ◆ Dos grandes tubos, uno saliendo de cada ventrículo (arteria pulmonar, aorta)
- ◆ Sistema eléctrico (sistema de conducción)
- ◆ Plomería interna(arterias coronarias) la cual abastece de sangre al propio músculo del corazón.



CIRCULACION EN UN CORAZON NORMAL

- 1) La sangre azul retorna desde el cuerpo a través de las venas a la vena cava superior e inferior, las cuales vierten en el atrio derecho. Esta sangre pasa a través de la válvula tricúspide al ventrículo derecho.
- 2) El ventrículo derecho bombea la sangre a través de la válvula pulmonar hacia las arterias pulmonares, las cuales llevan la sangre azul a los pulmones. La sangre toma oxígeno en los pulmones y se vuelve roja.
- 3) La sangre roja retorna desde los pulmones a través de las venas pulmonares hacia el atrio izquierdo del corazón. Desde el atrio izquierdo, la sangre pasa a través de la válvula mitral hacia el ventrículo izquierdo.
- 4) Desde el ventrículo izquierdo, la sangre es bombeada a través de la válvula aórtica hacia la aorta y desde allí a todo el cuerpo.

TIPOS DE DEFECTOS CONGENITOS DEL CORAZON

- A. Orificios en paredes divisorias, la cual puede permitir que la sangre azul y roja se mezclen.
ASD: defecto septal atrial (orificio entre los espacios superiores)
VSD: defecto septal ventricular (orificio entre los espacios inferiores)
Canal AV/defecto almohadón: defecto septal atrioventricular (orificio grande entre los espacios superior e inferior, incluyendo un orificio en el piso)
- B. Los principales problemas de cañería con los vasos, los que pueden transportar la sangre a cámaras incorrectas o restringir el flujo de sangre a través de los vasos: Estos son muy comunes en CHARGE
Tronco arterioso (1 tubo en lugar de 2 dejando los espacios inferiores)
Transposición: transposición de los grandes vasos (la posición de un vaso cambia dejando los espacios inferiores)
TdF: tetralogía de Fallot (1 vaso estrecho, 1 vaso anulado, con un orificio en la pared)
DORV: doble salida en el ventrículo derecho (ambos vasos salen dejando el espacio derecho inferior)
Coartación: Estrechamiento de la aorta (vaso estrecho saliendo hacia el cuerpo)
Arco aórtico Interrumpido (vaso con flujo cortado hacia el cuerpo)
TAPVR: Anomalía total en el retorno de la vena pulmonar (vaso unido a un lugar incorrecto)
- C. Válvulas que pierden, las cuales puede permitir el retorno de la sangre a través de la entrada
Regurgitación mitral o tricúspide (f entre los espacios superiores e inferiores)
Regurgitación pulmonar o aórtica (f hacia el espacio inferior desde el vaso)

- D. Válvulas estrechas, las cuales pueden restringir el flujo
Estenosis tricúspide o mitral (estrechamiento de las válvulas entre los espacios superior e inferior)
Estenosis pulmonar o aórtica (estrechamiento de vasos)
- E. Espacios anormales
Ventrículo simple (un gran espacio inferior)
Síndrome de hipoplasia izquierda del corazón (muy pequeño espacio inferior izquierdo)
Atresia tricúspide (pequeño ventrículo derecho inferior)

DEFECTOS COMUNES DEL CORAZON EN EL SINDROME CHARGE

¿Qué tan comunes son los defectos del corazón en CHARGE?

Aproximadamente 2/3 (60-80%) de los niños con CHARGE tienen un defecto del corazón. Muchos, pero no todos, de ellos son serios.

¿Hay patrones típicos de los defectos del corazón en CHARGE?

Cualquier defecto del corazón es consistente con CHARGE, pero la tetralogía de Fallot, DORV, y VSD son especialmente comunes. Algunos niños con CHARGE tienen defectos del corazón extremadamente complejos que no hacen que sea fácil ajustarlos a una de estas categorías.

¿Los defectos del corazón típicos mencionados son únicos en CHARGE? No, son también comunes:

Síndrome Velo-Cardio-Facial/DiGeorge complejo/del22q11
Microsomía hemifacial/síndrome Goldenhar
Embriopatía Retinoica

EXAMENES DIAGNOSTICOS QUE PODRIAN SER REALIZADOS

Radiografía de pecho
Electrocardiograma, monitoreo Holter
Ecocardiograma (eco, ultrasonido)
Fetal/prenatal
Postnatal
Cateterización cardíaca
Examen con ejercicios (estrés)

ASISTENCIA DE LOS DEFECTOS CONGENITOS DEL CORAZON

Medicación

- ◆ Digoxina, para ayudar al corazón a bombear más fuerte
- ◆ Diuréticos, para liberarse del líquido extra
- ◆ Antibióticos, para prevenir infección
- ◆ Anticoagulantes, para hacer la sangre más líquida

Cirugía

- ◆ Para reparar los principales problemas de cañería(tronco, interrupción de la aorta, Tetralogía de Fallot, DORV)
- ◆ Para cerrar huecos en las paredes (ASD, VSD, canal AV)
- ◆ Para reparar pérdida de las válvulas (regurgitación)
- ◆ Para reparar válvulas estrechas (estenosis)
- ◆ Para incrementar el flujo de la aorta (coartación)

RESULTADO DE DEFECTOS CONGÉNITOS CARDÍACOS EN CHARGE

Resultado Médico

Algunos defectos del corazón pueden ser totalmente reparados con cirugía, mientras otros pueden solo mejorar. Algunos niños terminarán sin ningún problema cardíaco, algunos estarán mucho mejor, y otros continuarán con los problemas de su corazón. Unos pocos niños con CHARGE permanecerán médicamente frágiles por un largo período, en parte debido a los defectos cardíacos.

El resultado y riesgo asociados a la cirugía cardíaca en CHARGE depende del tipo de defecto, tipo de cirugía, y en la presencia de otros problemas serios en el corazón, especialmente atresia coanal, atresia tráqueoesofágica, o fisura del labio y/o del paladar. Muchos niños con CHARGE tienen raramente reacciones a la anestesia.

Efectos de los defectos cardíacos en el desarrollo

Teniendo en cuenta que ningún niño que está en el hospital por un tiempo prolongado o que estuvo sometido a muchos procedimientos, está bajo un gran estrés. Un resultado del estrés es el retraso en el desarrollo. Algunos retrasos tempranos del desarrollo en niños con CHARGE se pueden atribuir a estadías hospitalarias múltiples y múltiples cirugías y procedimientos de diagnóstico. Algunos niños realmente pierden logros mientras están hospitalizados, solo los recuperan más tarde. No se desaliente por los retrasos tempranos del desarrollo, sin embargo ponga cuidado. Muchos niños con CHARGE están realmente “retrasados” y lograrán recuperarse con los años que vienen.