

Situacions clíniques que generen hipòxia en l'adult amb cardiopatia congènita

A. Pijuan Domènech (U. de C. Congènites de l'Adult)
ACOR, Hospital Vall d'Hebron

Situacions clíniques...definicions

Hipoxèmia: disminució de la quantitat d'O₂ total (Unida a Hb+ lliure) a la sang

Hipòxia "tissular" : quantitat inadequada d'O₂ als teixits per a permetre el metabolisme aerobi

HIPOXEMIA ≠ HIPOXIA



Situacions clíniques...definicions

- Hipoxèmia

- Baix cabal

- Inadequada extracció O₂

HIPÒXIA TISSULAR

Mecanismes compensadors:
Increment extracció O₂
Desplaçament corba HB

Situacions clíniques...definicions

• Hipoxèmia

Patologia pulmonar

Gran alçada

Shunt intracardíac

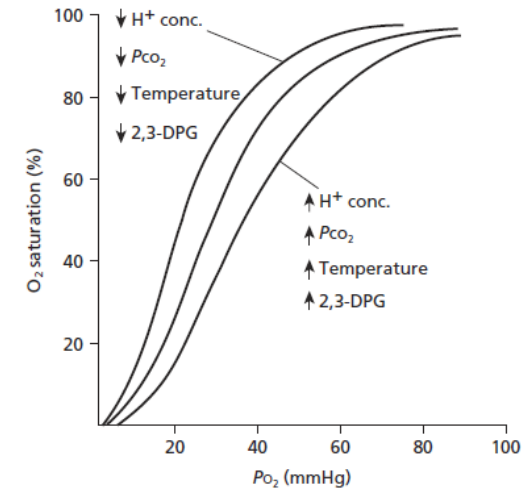


Figure 3.2 Effects of changes in H⁺ ion concentration, P_{CO₂}, temperature, and 2,3-diphosphoglycerate (2,3-DPG) concentration on oxygen dissociation curve of blood.

HIPÒXIA TISSULAR

Mecanismes compensadors:
Increment extracció O₂
Desplaçament corba HB

Situacions clíniques...definicions

CIANOSI: Coloració blavosa a pell i mucoses

Coloració per presència HB no saturada-reduïda

Apareix quan la hemoglobina no saturada al territori capilar és superior a 5 g/l

$$HB\ T = HB-O_2 + HB\ saturada$$

Classificació:

- Cianosi central
- Cianosi periférica

HIPOXÈMIA ≠ CIANOSI

Situacions clíniques...definicions

CIANOSI PERIFÈRICA:

- SITUACIÓ DE XOC/BAIX CABAL
- OBSTRUCCIÓ ARTERIAL



CIANOSI CENTRAL:

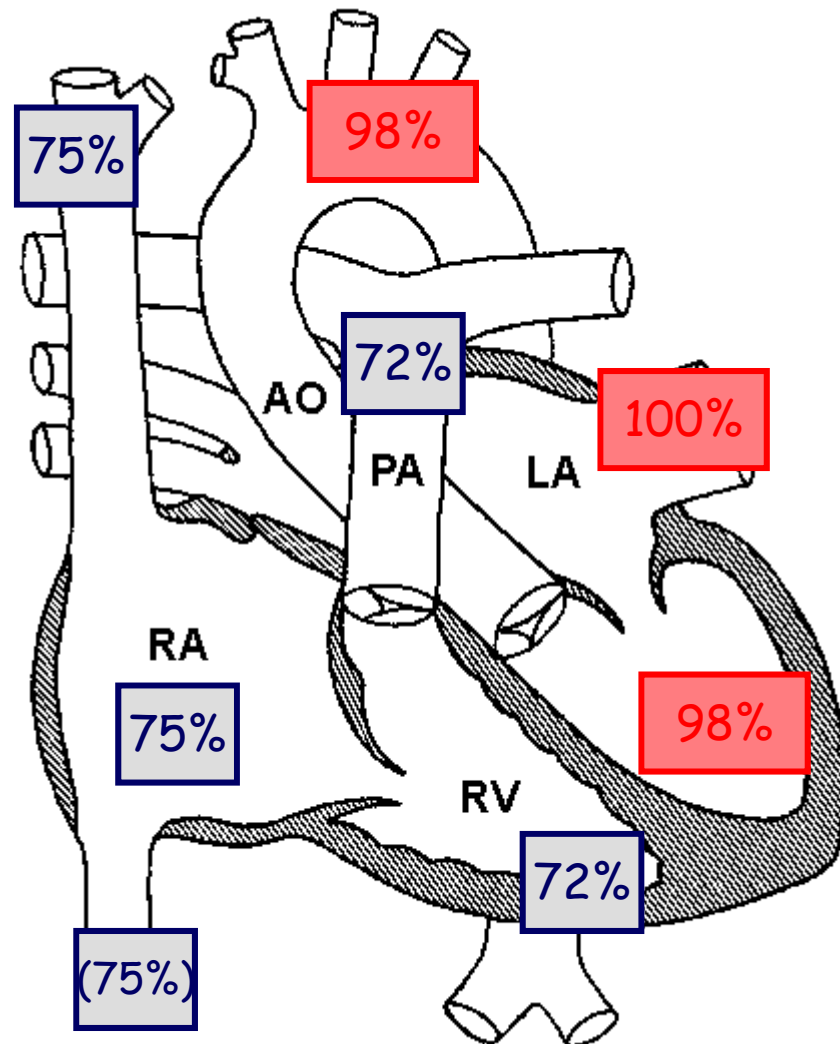
- PULMONAR: inadequada O₂ pulmonar
insuficiència respiratòria, taquipnea
- CARDÍACA:

“ pas de sang des de les venes caves a l'aorta sense passar pels pulmons”



Situacions clíniques...definicions

Saturacions Contingut normal d'O₂ en sang

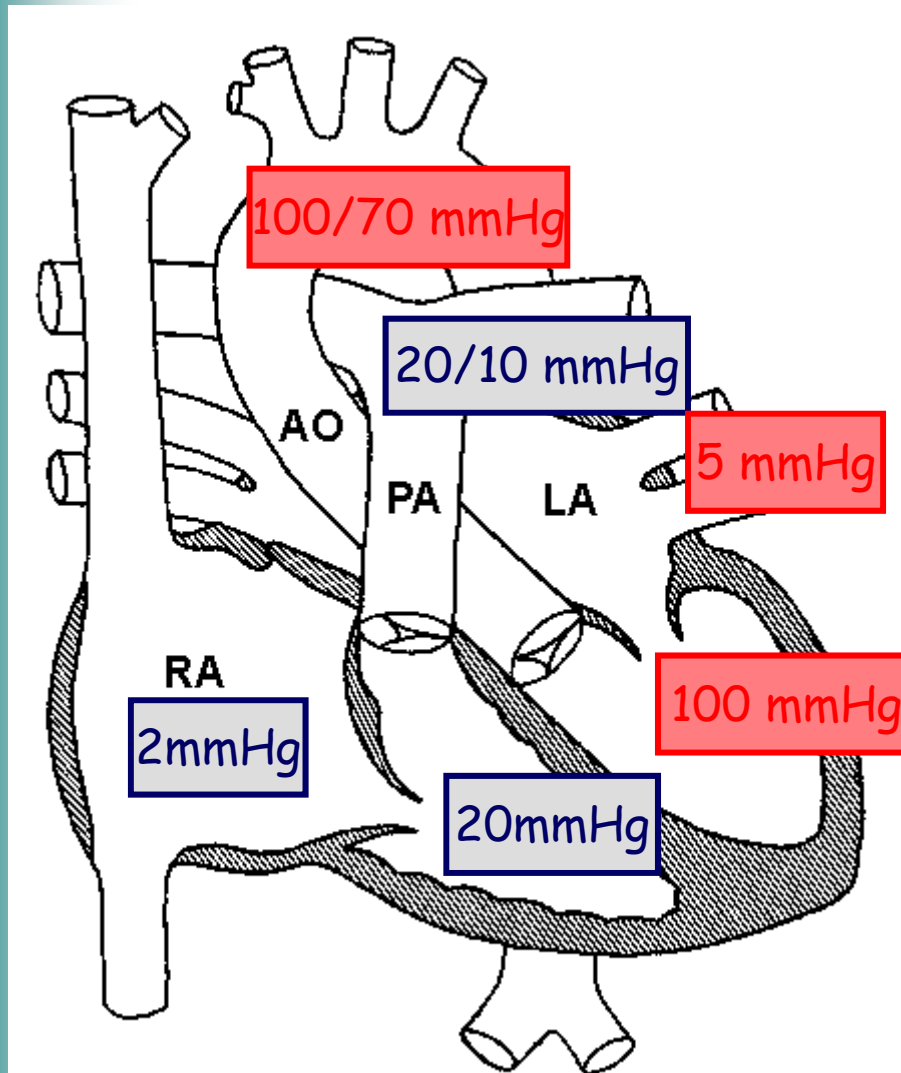


Situacions clíniques...definicions

Només shunt no és suficient



Per a generar hipoxèmia en
c. congènites...



CIANOSI CARDÍACA:

" pas de sang des de les venes caves a l'aorta sense passar pels pulmons"

Situacions clíniques...

CIANOSI CARDÍACA:

" pas de sang des de les venes caves a l'aorta sense passar pels pulmons"

-OBLIGADA Una única discordança

-AFAVORIDA Defecte septal amb obstrucció via "pulmonar"

-SHUNT AURICULAR per increment PAD > PAE



Situacions clíniques... obligades

CIANOSI OBLIGADA : Una única discordança

CIRCULACIÓ EN PARALLEL

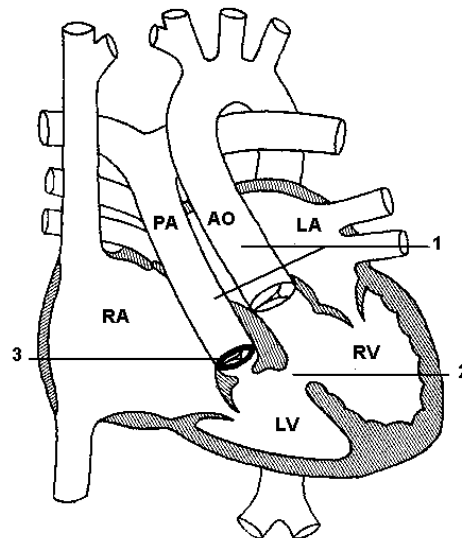
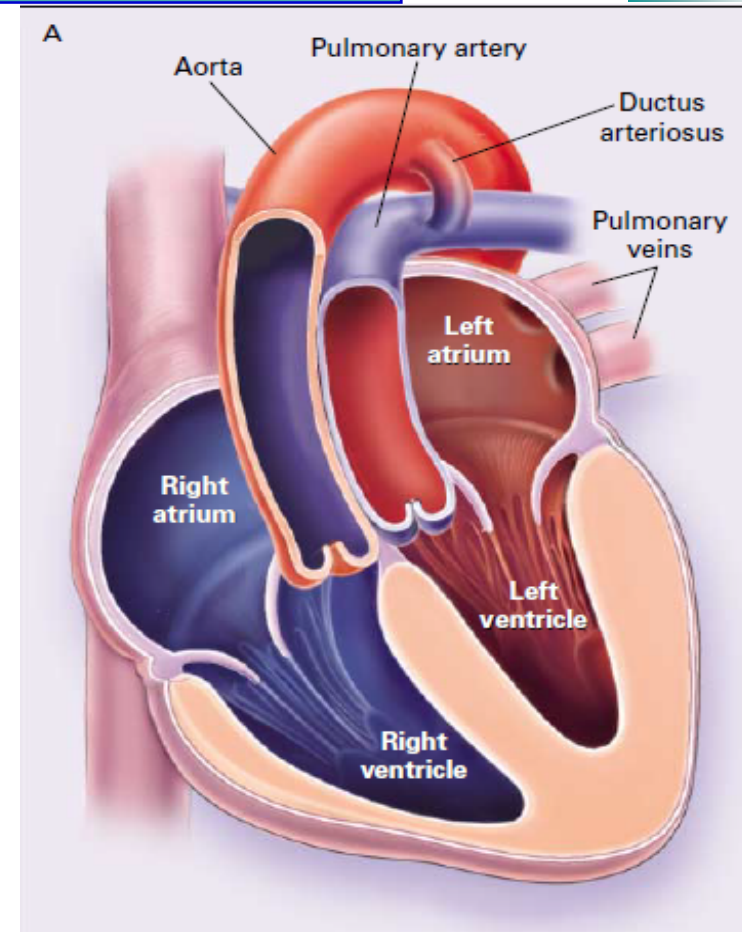
D-TGA

No en veurem cap e. adulta

- s'han reparat amb switch

-no han arribat a l'edat adulta

Només si ademés tenen CIV o altre shunt que permeti la barreja



Situacions clíniques... Shunt+ EP

CIANOSI AFAVORIDA

COMUNICACIÓ + ESTENOSI PULMONAR



ESTENOSI "PROXIMAL"



ESTENOSI "DISTAL"

La causa més freqüent de cardiopaties congènites cianosants

Situacions clíniques... Shunt+ EP

COMUNICACIÓ + ESTENOSI PULMONAR "PROXIMAL"



ESTENOSI "PROXIMAL"

-Situacions tipus Fallot (obstrucció TSVD)

-Situacions tipus Ventricle únic amb obstrucció TSVD

Situacions clíniques... Shunt+ EP distal

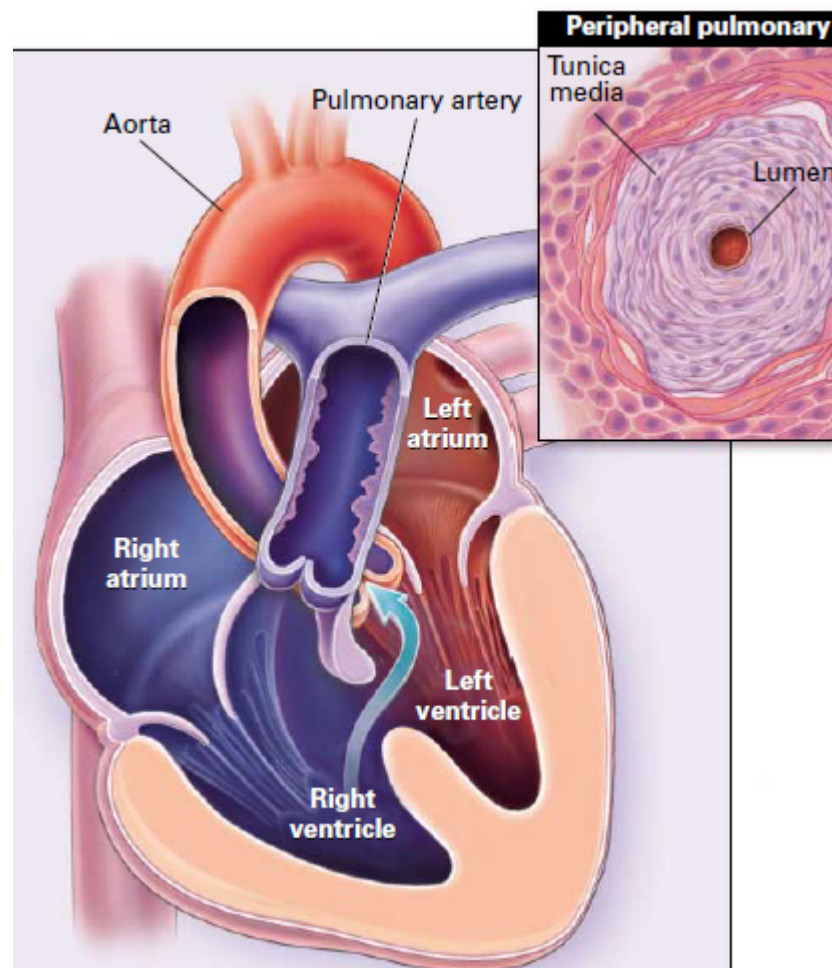
Cardiopaties "simples" no reparades

Cianosi tardana

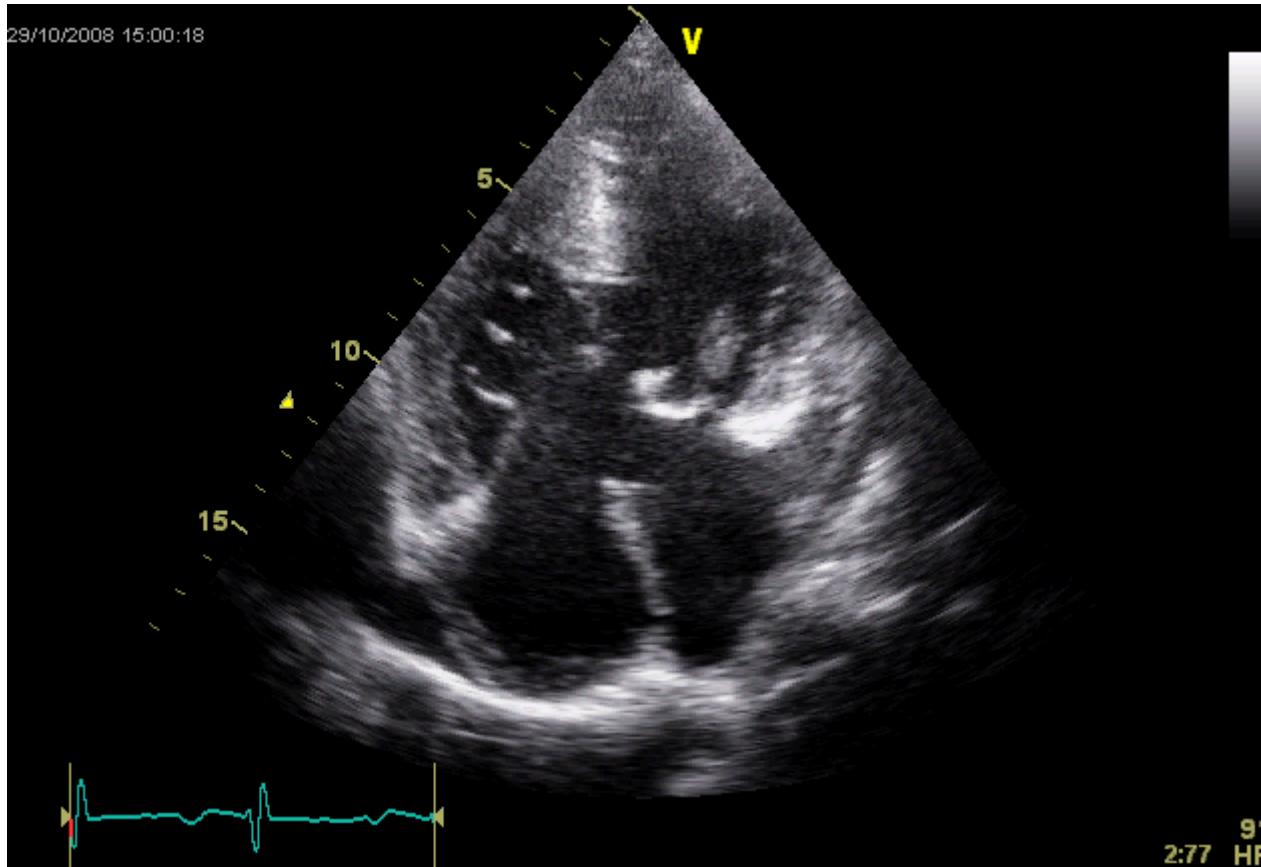
Hipertensió arterial pulmonar irreversible

- Comunicació interventricular gran
- Canal AV comú no intervingut
- Comunicació interauricular " poc freqüent"
- Ductus arteriós gran

Una causa ben freqüent en l'adult de cianosi

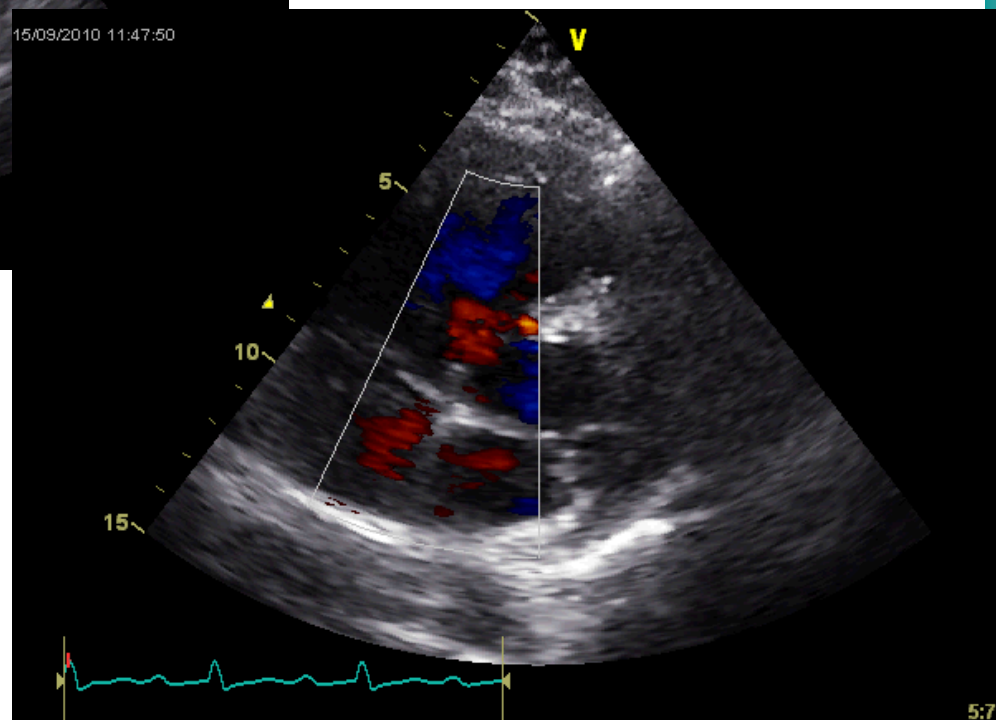
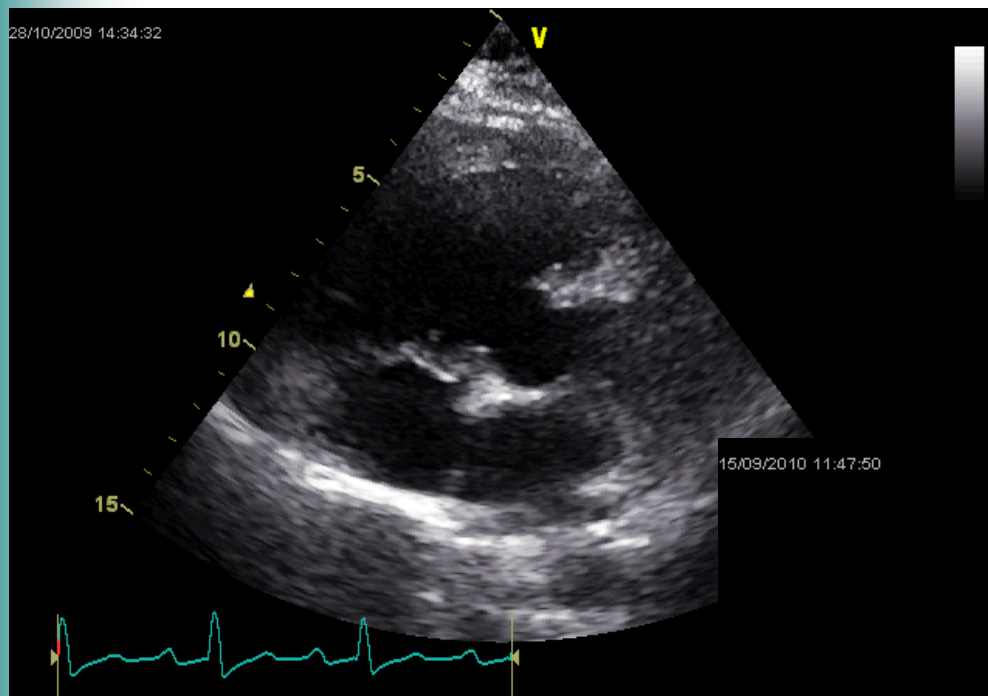


Situacions clíniques...shunt+EP distal



Situació bastant habitual en Sdre de Down-CAV no intervinguts

Situacions clíniques...Shunt + EP distal



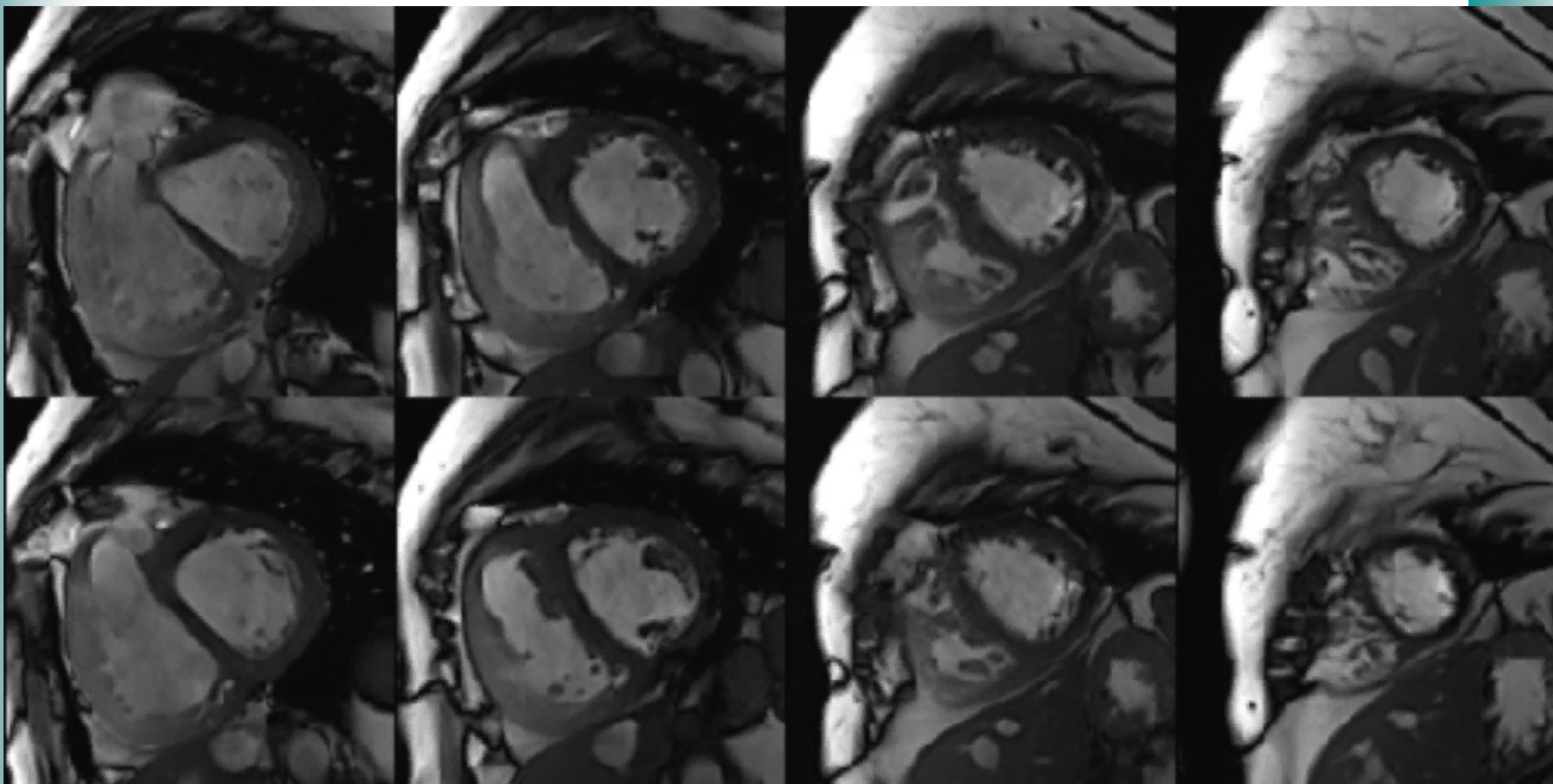
SHUNT ARTERIAL AMB ESTENOSI DISTAL

Persistència de ductus arteriós

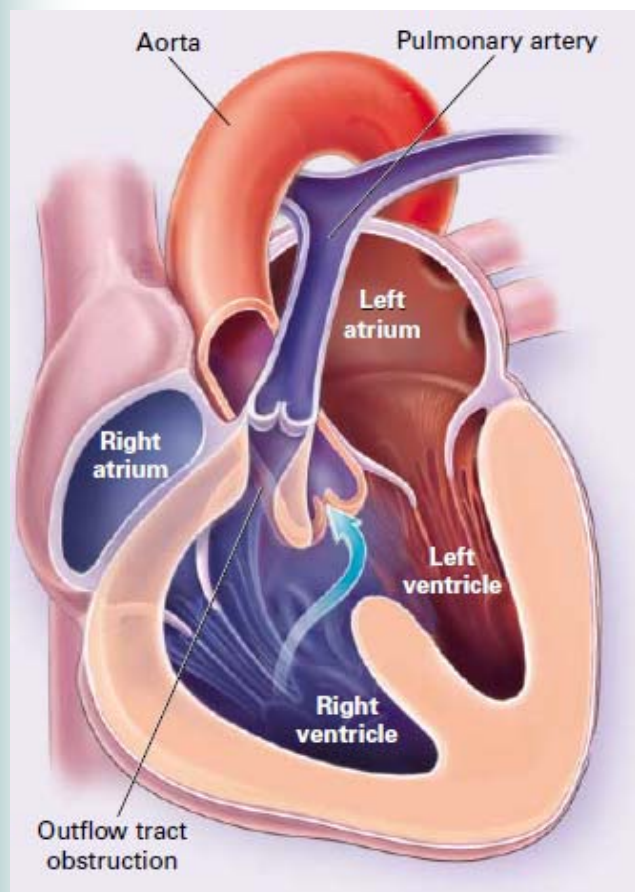
Cianosi diferencial, menys aparent



SHUNT ARTERIAL AMB ESTENOSI DISTAL



Situacions clíniques... Shunt+ EP

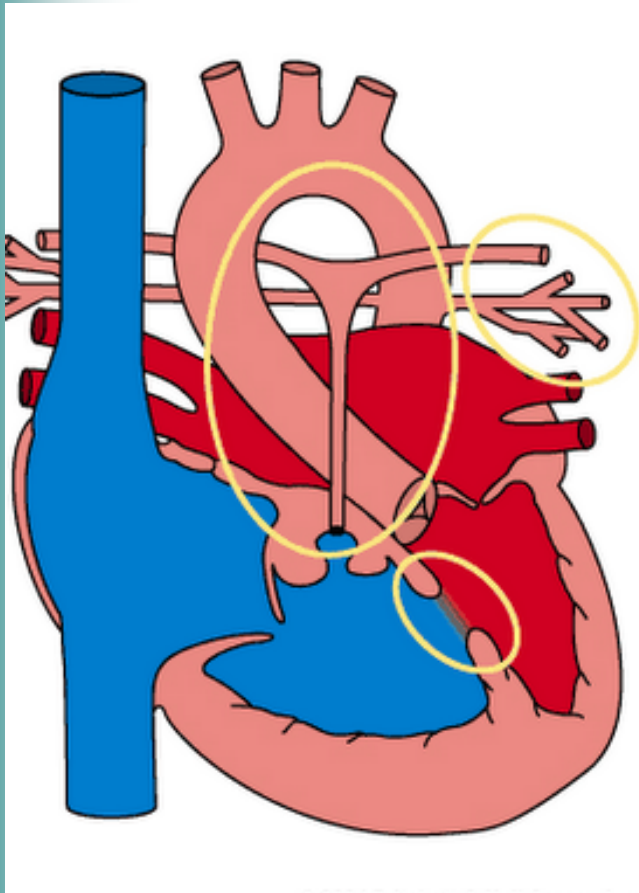


Situacions tipus Fallot (obstrucció TSVD)

- Tetralogia de Fallot no reparada
- Atrèsia Pulmonar amb CIV
- CIV o CIA + E pulmonar severes

T Fallot cardiopatia cianosant més freqüent però practicament sempre reparada, pocs adults no reparats

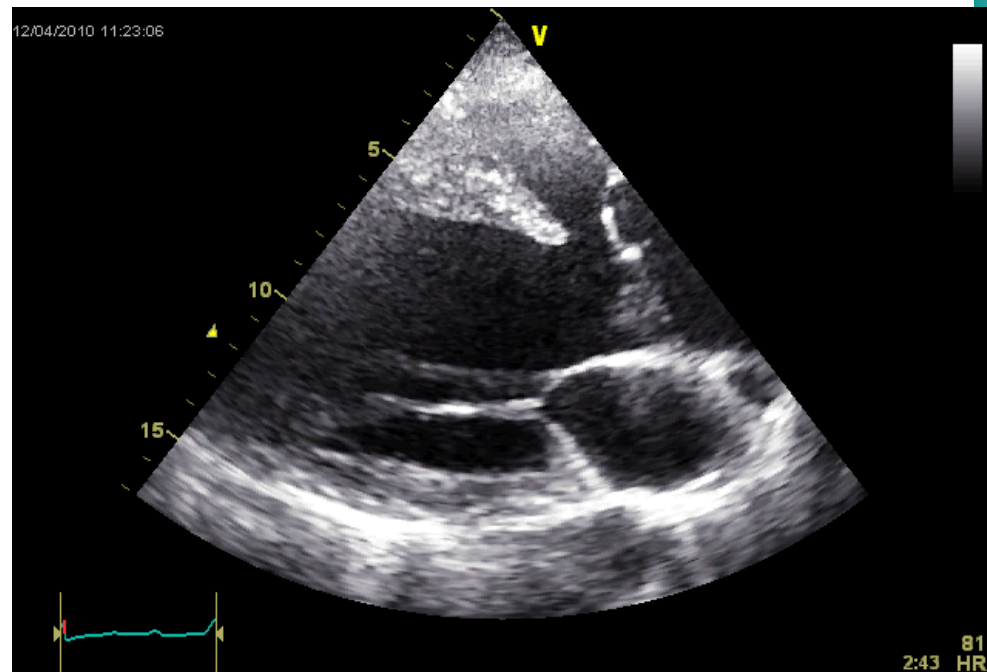
Situacions clíniques... Shunt+ EP



Atrèsia pulmonar amb CIV

Manca de connexió entre cor i artèries pulmonars

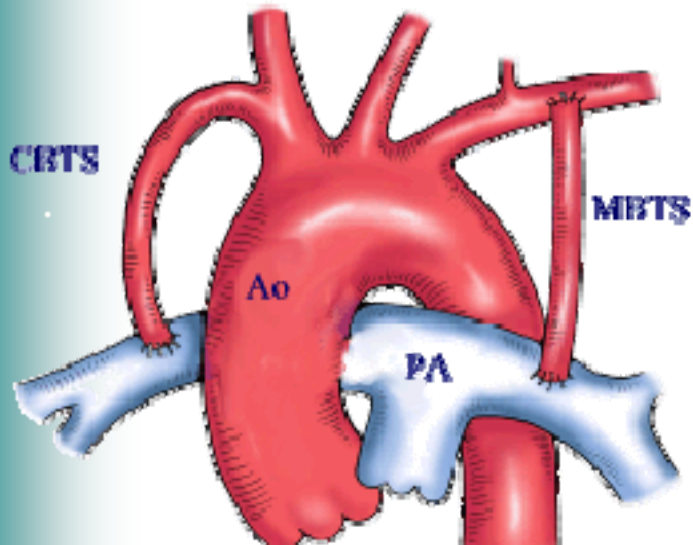
Tronc i branques confluents/no confluents



Serà el prototipus de malalts que veurem d'adults ja que algunes cardiopaties no són reparables i menys fa més de 20 anys

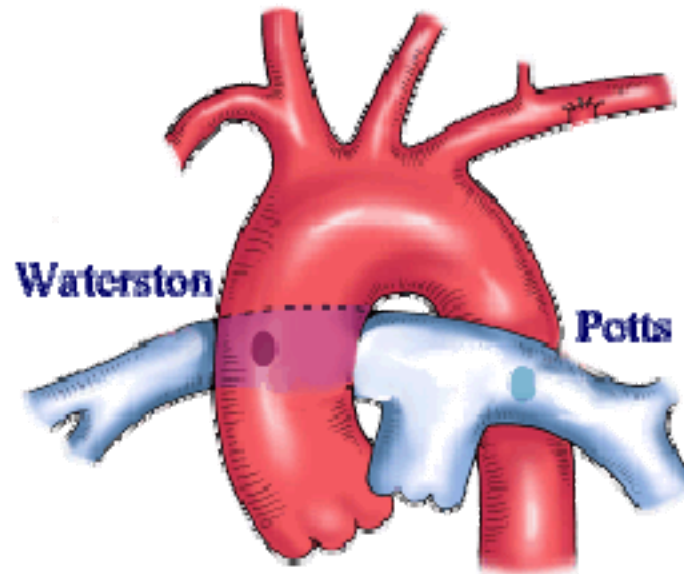
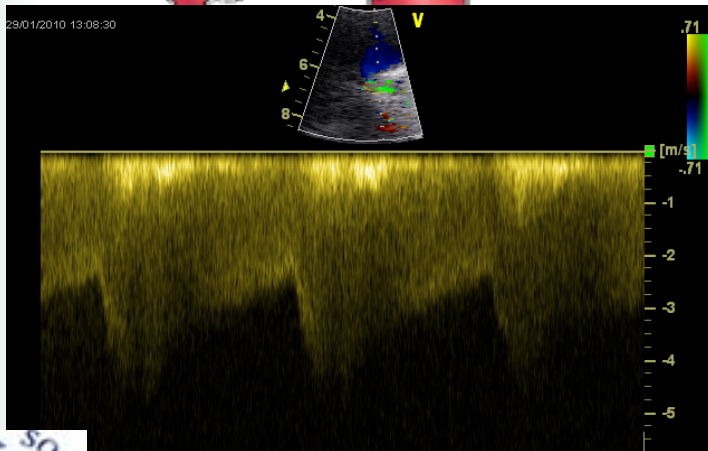
Situacions clíniques... Shunt+ EP

Malalts amb cardiopatia no reparada però sí paliada



Fístules sistémico-pulmonars

- Blalock-Taussig clàssica
- Blalock-Taussig modificada
- Waterston/Potts

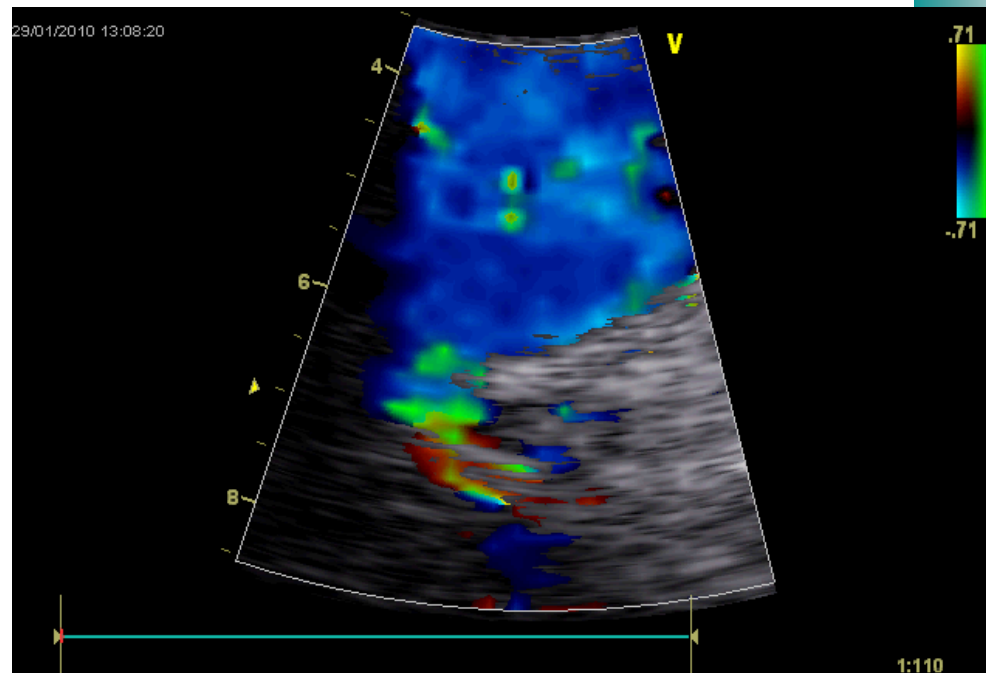
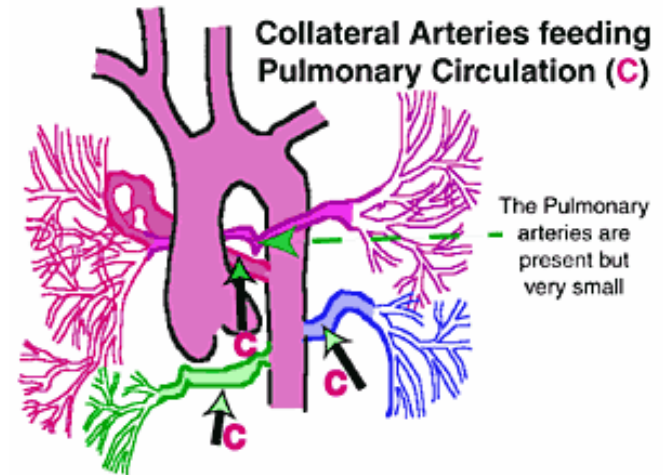
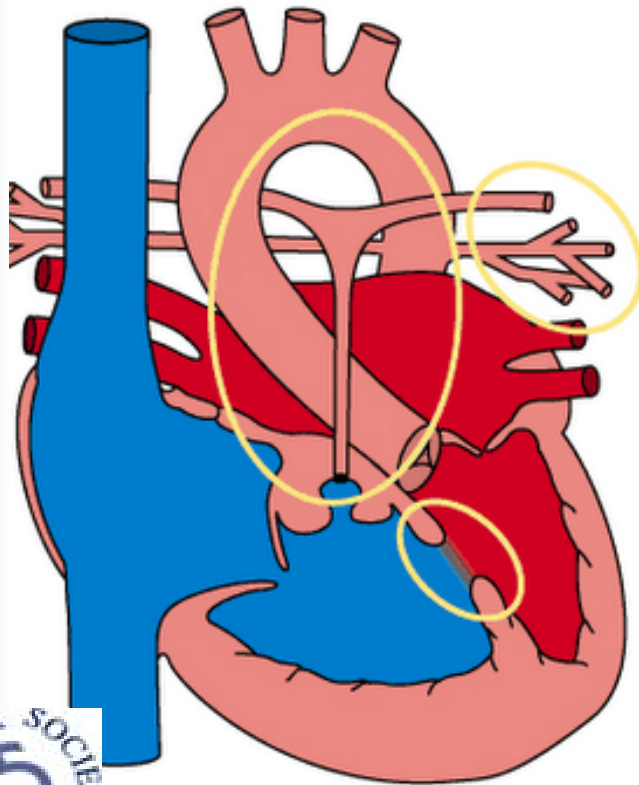


Situacions clíniques... Shunt+ EP

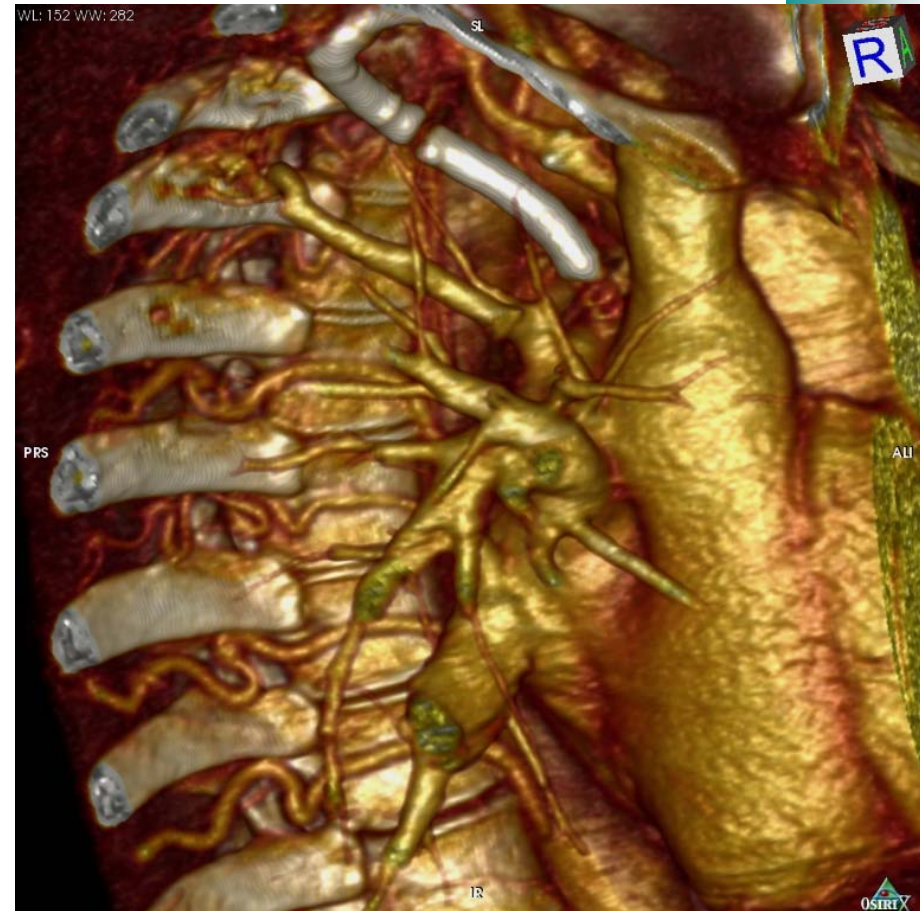
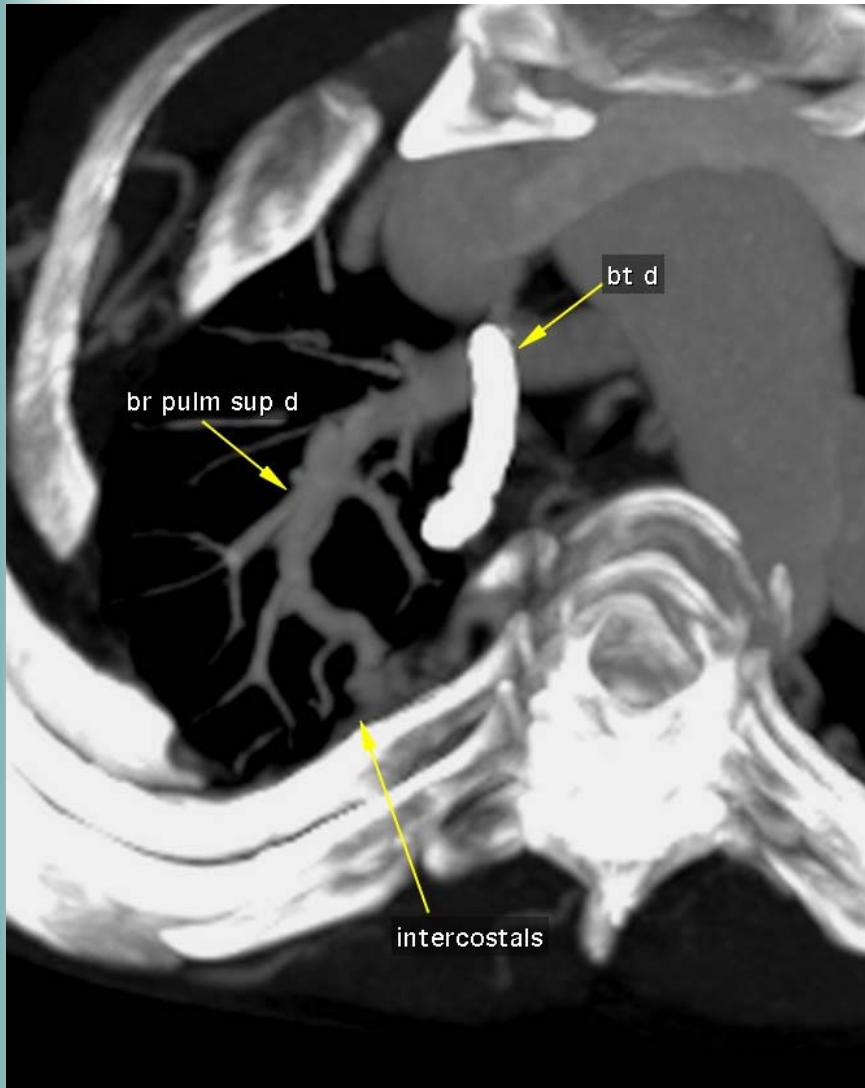
Fístules «naturals»

MAPCAs

Persistència de ductus



Situacions clíniques... Shunt+ EP



Situacions clíniques...Shunt+ EP distal

CIANOSI AFAVORIDA

COMUNICACIÓ + ESTENOSI



ESTENOSI "PROXIMAL"



ESTENOSI "DISTAL"

La causa més freqüent de cardiopaties congènites cianosants

Situacions clíniques... Ventricle únic

- Atrèsia mitral/tricuspídea
- VU de doble entrada
- Hipoplàssia de c. esquerres/dretes

Fisiologia de ventricle únic

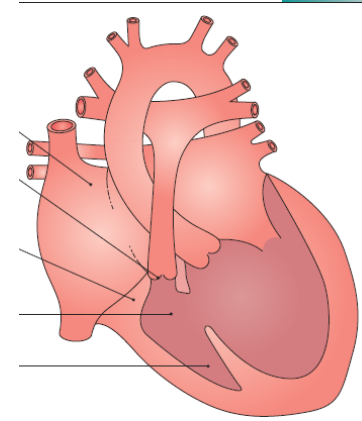


TRICUSPID ATRESIA

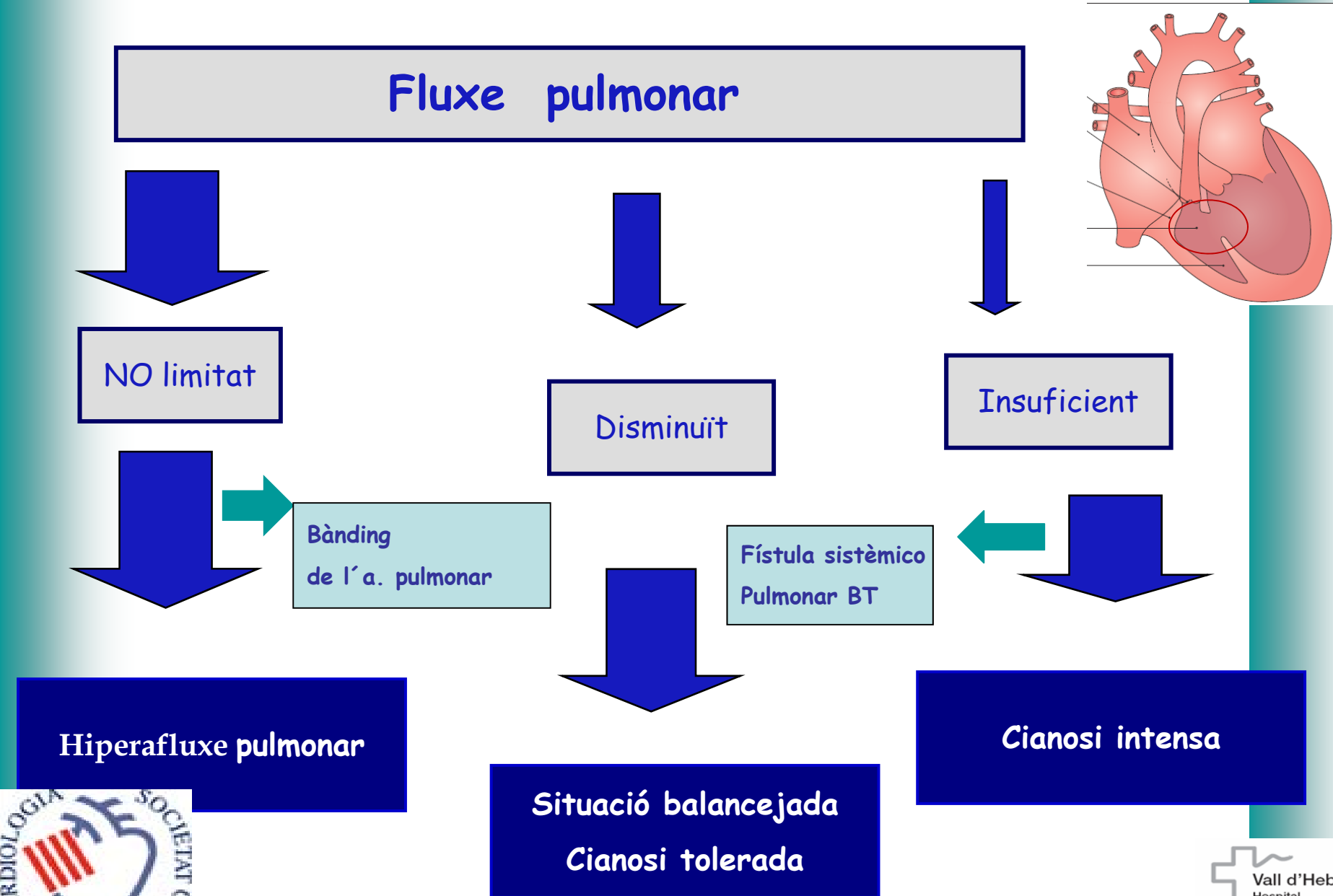


MITRAL ATRESIA

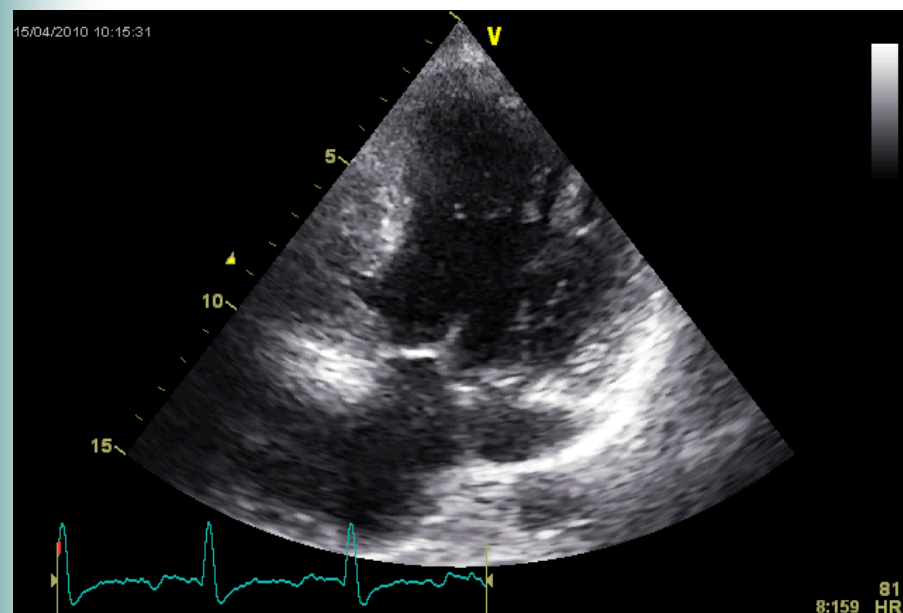
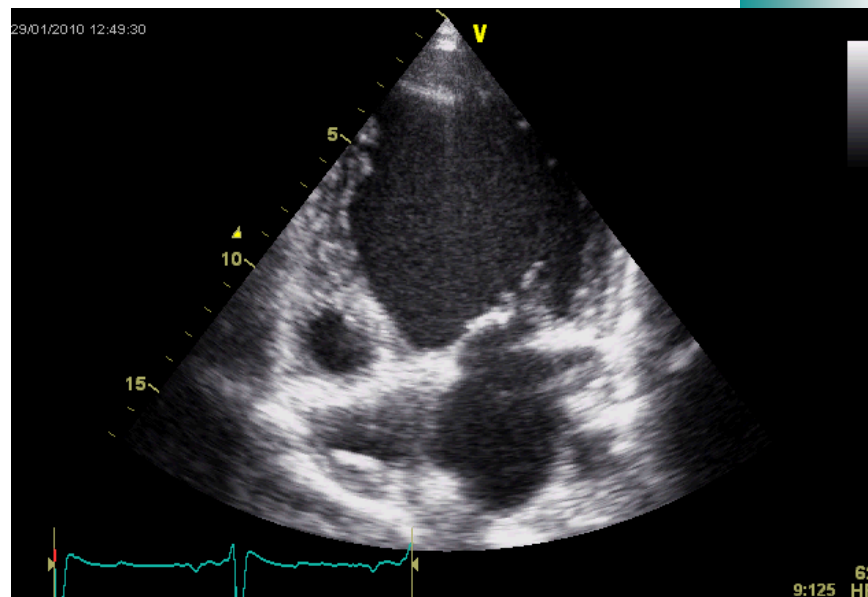
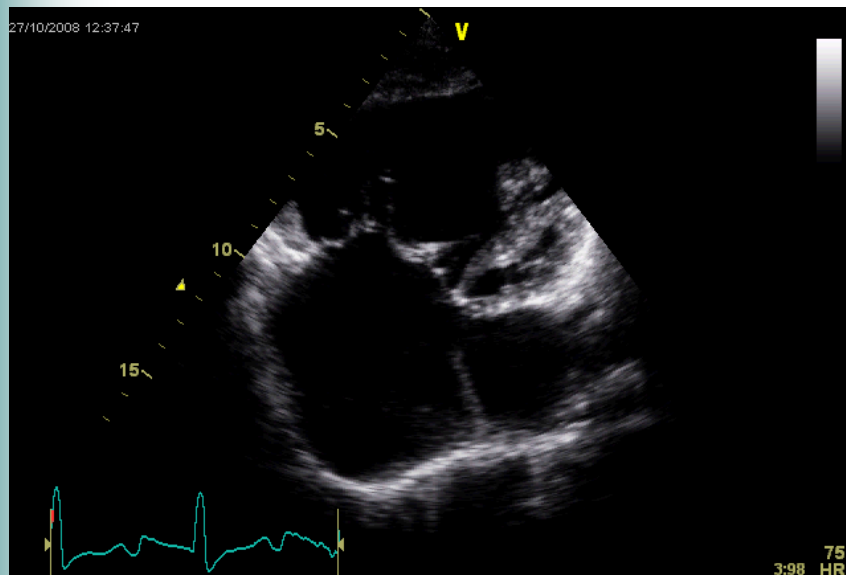
DOUBLE INLET LEFT VENTRICLE
(DILV)



Situacions clíniques... Ventricle únic

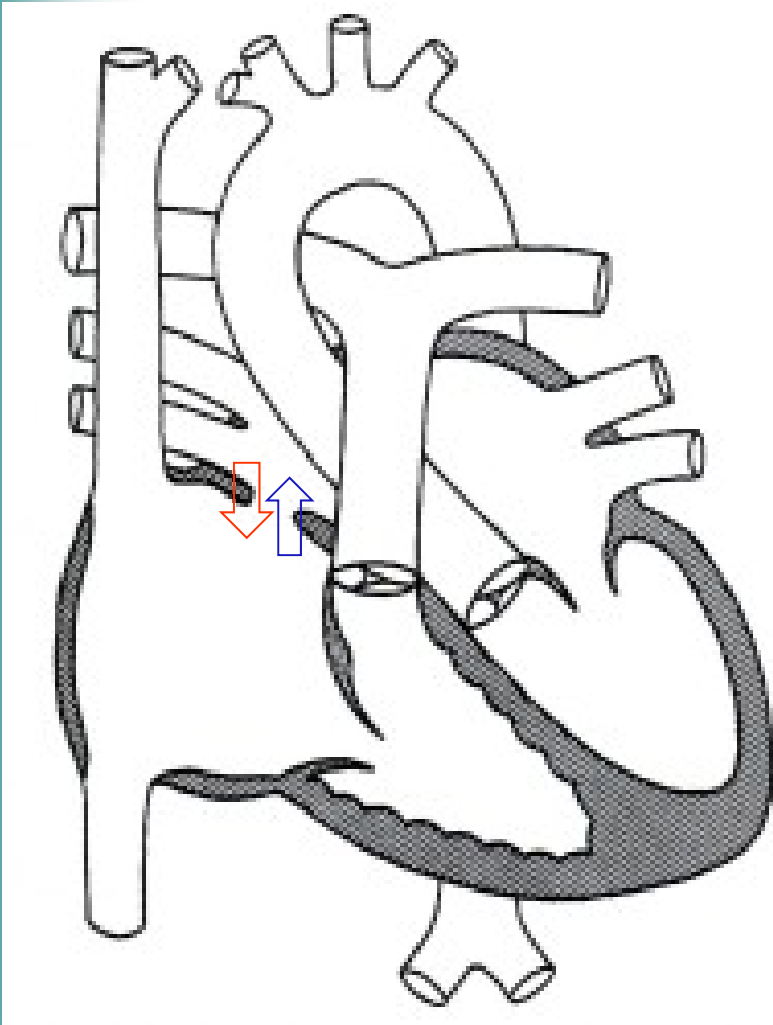


Situacions clíniques... Ventricle únic



Situacions clíniques... CIA+ pressions altes AD

Aurícula esquerra—dreta per diferència de 1-2 mm en pressió durant diàstole

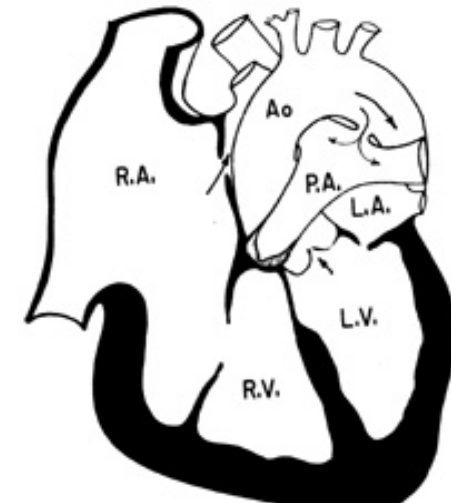
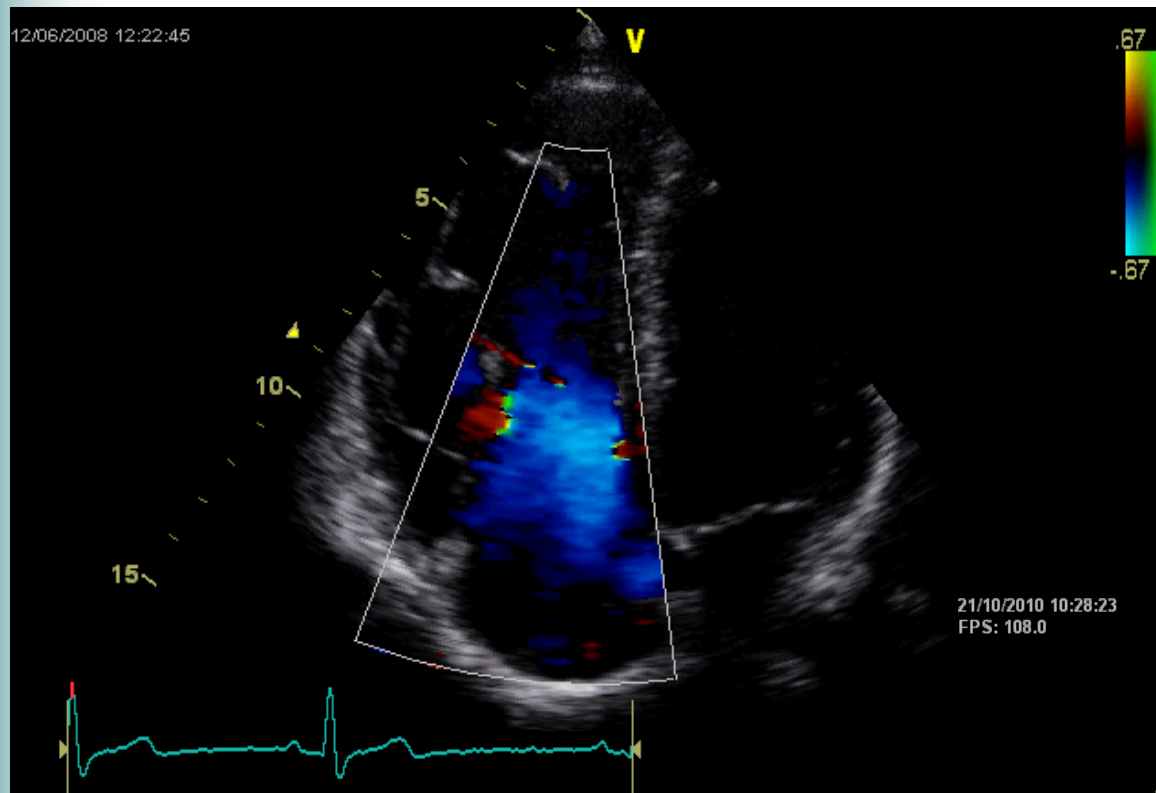


- Alteracions funció diastòlica
- Variacions pressions auriculars

Situacions amb increment PAD+ CIA

- Insuficiència tricuspídea + CIA o FOP
- Disfunció diastòlica de VD+ CIA o FOP

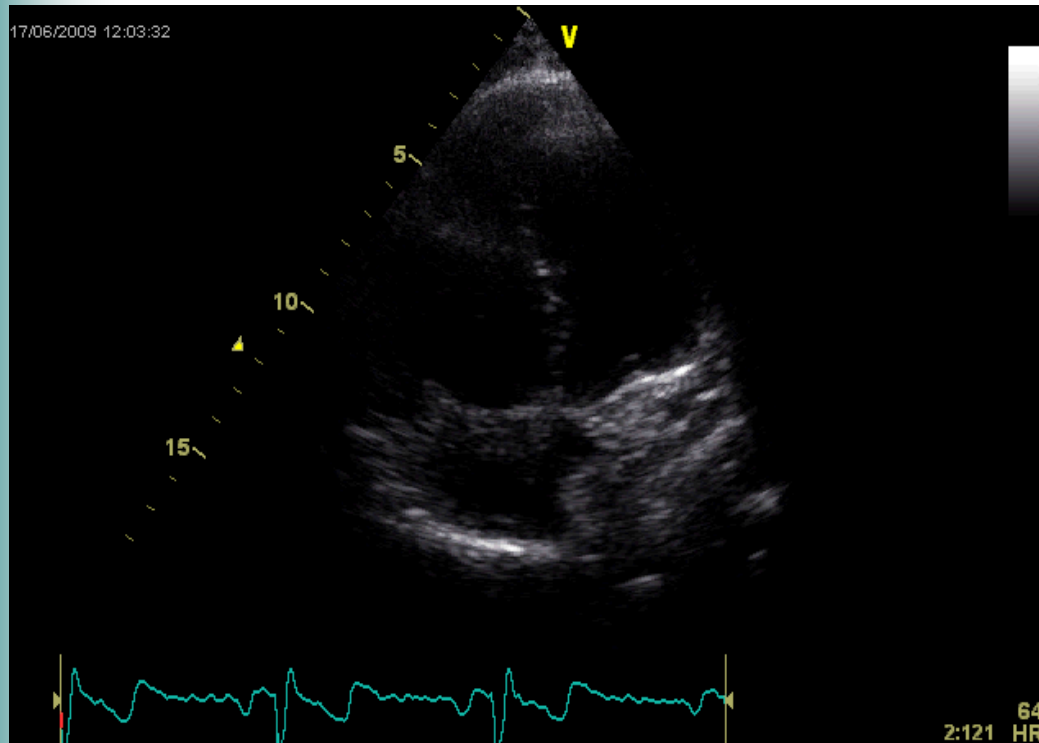
Situacions clíniques... CIA+ pressions altes AD



INVERSIÓ SHUNT ESPECIALMENT EN ESFORÇ
Anomalia d'Estein increment PAD+FOP cianosi

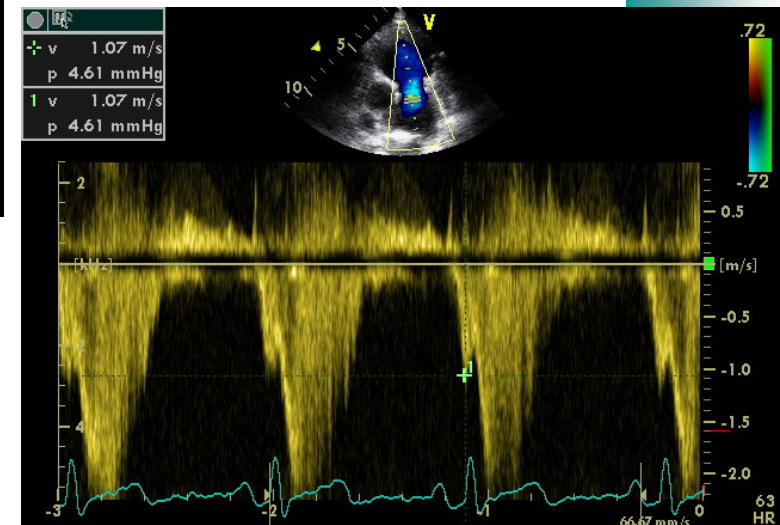


Situacions clíniques... CIA+ pressions altes AD



Situacions amb increment PAD+ CIA o FOP

- Estenosi pulmonar intervinguda , disfunció diastòlica de VD+ foramen oval permeable



Situacions que porten a hipòxia en els pacients amb cardiopatia congènita

- Del total de visites en 6 mesos a UCCAA n=1244
- N=80 malalts amb cianosi Sat <90%

41% Ventrícles únics no iq o paliats amb Fístula SP

35% Sdre d'Eisenmenger

12,5% cardiopaties complexes no reparades

6% Shunt intraauricular x A.Ebstein o disfunció diastòlica VD



Situacions que porten a hipòxia en els pacients amb cardiopatia congènita

- La cianosi central observada reflexa la presència de gran quantitat d'HB no saturada a la sang
- En repòs l'eritrocitosi secundària compensarà la hipoxèmia i els teixits rebran O₂, no hi haurà hipòxia tissular i el pH es mantindrà
- L'increment de la HB en sang és un factor compensador de la hipoxèmia crònica i fa que augmenti la cianosi però la quantitat d'O₂ total no sigui tan baixa i paradoxalment el malalt està més cianòtic però millor oxigenat
- Entre els malalts nascuts a Catalunya les causes més freqüents de cianosi seran les cardiopaties simples no reparades amb Eisenmenger o les c. complexes cianosants tipus atrèsia pulmonar o v. únic no sotmeses a reparació per dificultats tècniques
- Altres cardiopaties més simples però amb FOP o CIA poden manifestar-se amb cianosi i són susceptibles de reparació



GRÀCIES!!!

