

ORIENTACIÓN TÉCNICA CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL MARCO DE LA LEY 21.030 2021



**Ministerio de
Salud**

Gobierno de Chile


Prof. Asoc. Dr. Juan Guillermo Rodríguez Aris
Director CERPO
Hospital Santiago Oriente “Dr. Luís Tisné Brousse”
CRS Cordillera Oriente
Facultad de Medicina, Universidad de Chile

Subcomisión CC

- Documento desarrollado en conjunto por el equipo de profesionales de la Subsecretaría de Redes Asistenciales (DIGERA) del **Departamento de Procesos Clínicos y Gestión Hospitalaria** y los especialistas integrantes de la **Subcomisión de Cardiopatías Congénitas**
- **Subcomisión de Cardiopatías Congénitas**
 - Especialistas en Medicina Materno Fetal
 - Especialistas en Cardiología Pediátrica
 - Especialistas en Cirugía Cardiovascular
 - Especialistas en Neonatología



Autores y Colaboradores

- Dr. Juan Guillermo Rodríguez
 - Dr. Alvaro Insunza Figueroa
 - Dr. Alvaro Sepulveda Martinez
 - Dr. Cristian Blunda
 - Dr. Daniel Aguirre
 - Dra. Gabriela Enríquez Guzman
 - Dr. Gonzalo Urcelay
 - Dr. Guillermo Zamora
 - Dr. Javer Kattan Said
 - Dra. Loreto Jara Medina
 - Dr. Ricardo Gonzalez Díaz
- 

Características CC

Frecuencia:
0.8 — 1%

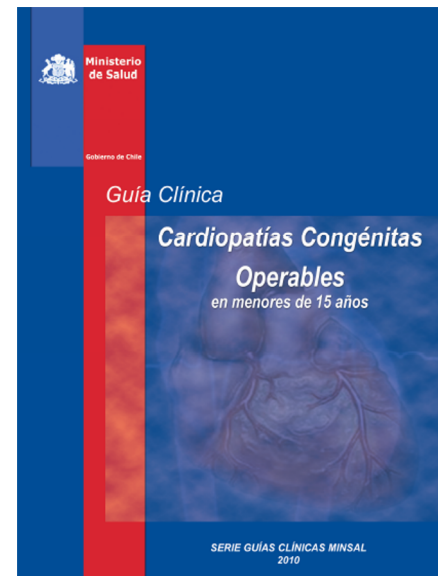
Asociación a otras MC:
20%

Principal causa de muerte
neonatal por MC

Asociación
Cromosomopatías:
15%

CC en Chile

- Nacen 2.100 niños
- Entre 800 – 1.000 requieren cirugía
- CC operables: Ley GES desde 2005



Diagnóstico prenatal CC

Diagnóstico prenatal:
70 %

Sin factores de riesgo

En algunos fetos no es
posible llegar a
diagnóstico preciso

Discordancia diagnóstico
prenatal y postnatal:
13 – 15 %

Hill GD, B. J. Disparities in the prenatal detection of critical congenital heart disease. Prenat Diagn 2015; 35(9):859 – 863

Mayorga C, Rodriguez J, Enriquez G, Alarcón J, Gamboa C, Capella D, Fisher D. Cardiopatías congénitas: diagnóstico prenatal y seguimiento. Rev Chil Obstet Ginecol. 2013; 5(78): 349 – 356

Meneses N, Andueza F, Sepúlveda S, Montaña I, Hinrichsen M, Gutiérrez J. Sensibilidad y especificidad diagnóstica prenatal de cardiopatías congénitas en Clínica INDISA, Santiago de Chile. Rev Chil Ultrasonog. 2018; 21(1): 5 – 16

Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, Copel JA; Sklansky MS, Abuhamad A. Diagnosis and Treatment of Fetal Cardiac Disease. A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation. 2014;129:2183-2242

Complejidad diagnóstico prenatal de CC

Evolutividad CC

EG

Naturaleza CC

Hemodinamia
feto/RN

Condiciones examen

- Resolución equipo US
- Experiencia operador
- Posición fetal
- IMC materno
- Volumen LA

Pesquisa

Ecografía Doppler 11+0 - 13+6 semanas	Ecografía Doppler 20 - 24 semanas	Ecocardiografía fetal ante sospecha de CC
<ul style="list-style-type: none">• 4 cámaras• TRN• IP y onda A DV• Regurgitación tricuspídea (>60 cm/s en mas del 50% del sístole)	<ul style="list-style-type: none">• Abdómen: posición estómago, Ao y VCI• 4 cámaras• Tracto salida izquierdo• Tracto salida derecho• 3 vasos mediastino	<ul style="list-style-type: none">• Evaluación estructural• Evaluación funcional

Indicaciones ecocardiografía fetal

Fetales	Maternas	Familiares
<ul style="list-style-type: none">• Sospecha en pesquisa• PHA marcado• Aneuploidía• Malformaciones Extracardíacas• Hidrops• Arritmias• RCIU precoz	<ul style="list-style-type: none">• Inmunológicas<ul style="list-style-type: none">• LES, Sd. Sjögren, Ac ENA• Exposición a teratógenos• DM tipo 1-2• Infecciones maternas / TORCH	<ul style="list-style-type: none">• Antecedente de CC en familiar directo• Síndromes Mendelianos<ul style="list-style-type: none">• Esclerosis Tuberosa• Síndrome de Noonan• Síndrome de Di George

Clasificación CC

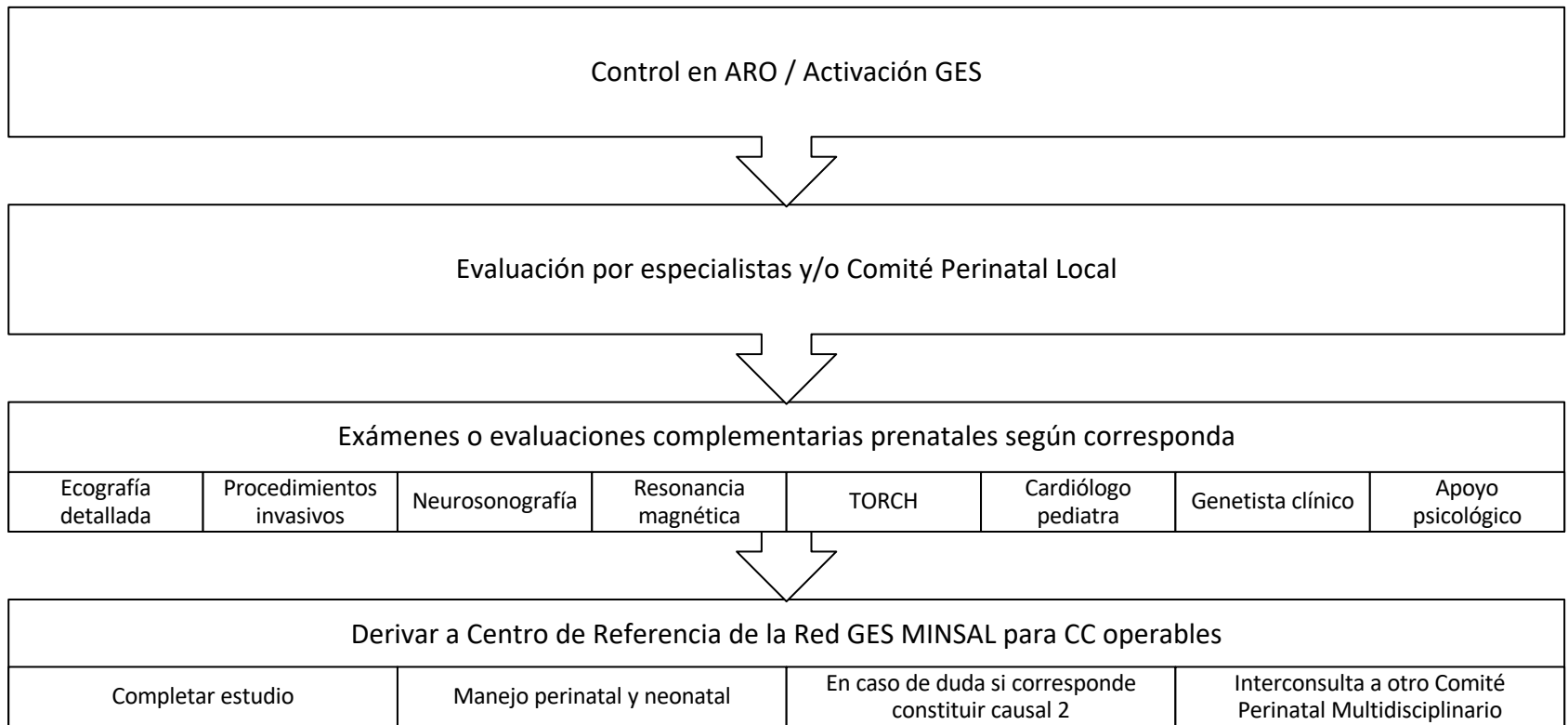
Complejas: requieren cirugía o cateterismo en 1^{er} año vida

- **Críticas**
 - **Ductus dependiente:** COA, TGA, SHVI, AP con SI, SHVD con AP, VU con AP, EAO o SUBAO crítica, TDF con atresia AP, interrupción arco AO
 - **Tratamiento quirúrgico en 1^{ros} 3 meses de vida:** DVPAT, TA, EP severa, EAO severa, TDF severa, TDF con agenesia velos pulmonares, DSVD con EP severa, Ebstein
 - **Tratamiento quirúrgico en varias etapas.** No pueden ser corregidas,
- **No críticas**
 - Insuficiencia cardíaca o cianosis: CIV amplia, Canal AV completo, TDF, DVPAP

Simples: no requieren cirugía o cateterismo en 1^{er} año de vida

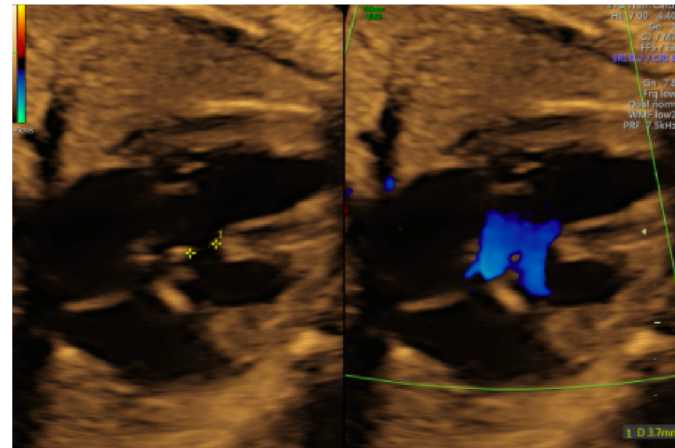
- CIV mediana o pequeña, CIA, EA leve, EsubAO leve, EP leve, Insuf mitral leve, DA pequeño

Manejo de CC



Pronóstico CC

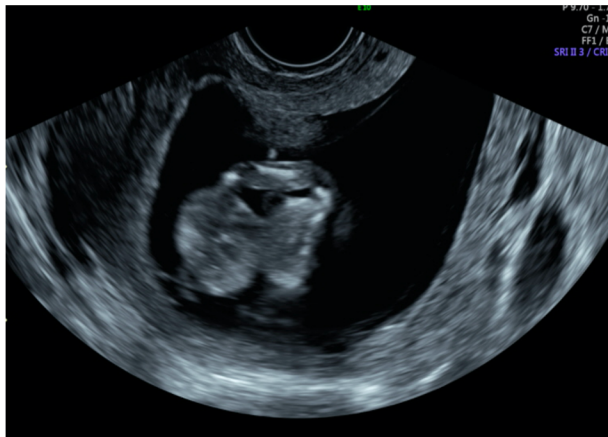
- Mayoría buen pronóstico
 - No requieren cirugía
 - Sin secuelas
- Otras
 - Cirugía 1^{er} año de vida
 - Evolutividad CC



Factores de riesgo en CC de diagnóstico pre o post natal

Condición	Factores de riesgo
Corazón univentricular	<ul style="list-style-type: none">– Anomalías extracardiacas, genéticas o cromosómicas– Septum auricular muy restrictivo o ausencia de foramen oval
<ul style="list-style-type: none">– Síndrome corazón izquierdo hipoplasico– Síndrome corazón derecho hipoplasico	<ul style="list-style-type: none">– Insuficiencia tricuspídea severa– Disfunción ventricular severa

CC incompatibles con la vida



Ectopía cordis



Feto acardio

Orientaciones técnicas cardiopatías congénitas en el marco de la Ley 21030. MINSAL 2020, En revisión

Moore TR, Gale S, Benirschke K. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. *Am J Obstet Gynecol* 1990; **163**: 907–912

Fusi L, Fisk N, Talbert D, Gau G, Rodeck C. When does death occur in an acardiac twin? Ultrasound diagnostic difficulties. *J Perinat Med* 1990; **18**: 223–227

S. A. Engum, "Embryology, sternal clefts, ectopia cordis, and Cantrell's pentalogy," *Seminars in Pediatric Surgery*, vol. 17, no. 3, pp. 154–160, 2008

Van Allen MI, Smith DW, Shepard TH. Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence: a study of 14 twin pregnancies with acardius. *Semin Perinatol* 1983; **7**: 285–293

R. Achiron, M. Shimmel, B. Farber, and J. Glaser, "Prenatal sonographic diagnosis and perinatal management of ectopia cordis," *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, vol. 1, no. 6, pp. 431–434, 1991

M. J. Khoury, J. F. Cordero, and S. Rasmussen, "Ectopia cordis, midline defects and chromosome abnormalities: an epidemiologic perspective," *American Journal of Medical Genetics*, vol. 30, no. 3, pp. 811–817, 1988

Sobrevida CC sometidas a cirugía

Centro Cardio-quirúrgico	Tipo de Cardiopatía	Sobrevida a 1 año	Sobrevida a 5 años
Hospital Clínico PUC	-Hipoplasia VI. C/CMP S/CMP -Hipoplasia VD. -Estenosis Ao crítica. -Atresia Ao/mitral. -Estenosis pulmonar. -Complejo Fallot. -L-TGA. -D-TGA. -Coartación aórtica. -Interrupción arco aórtico. -Drenaje pulmonar anómalo.	64% NR NR NR NR NR NR NR NR NR NR NR NR NR NR NR NR NR NR	57% NR NR NR NR NR NR NR NR NR NR NR NR NR NR NR NR NR NR
Reportes internacionales	-Hipoplasia VI. C/CMP S/CMP -Hipoplasia VD. -Estenosis Ao crítica. -Atresia Ao/mitral. -Estenosis/atresia pulmonar. -Complejo Fallot. -L-TGA. -D-TGA. -Coartación aórtica. -Interrupción arco aórtico. -Drenaje pulmonar anómalo.	40 – 90% 17 – 57% 82% 70% >90% >90% >90% >90% >90% >95%	 72% 60% >90% >90% >90% >90% >90% >95%

VI= ventrículo izquierdo; VD= ventrículo derecho; CMP= criterio mal pronóstico; TGA= transposición grandes arterias; NR= no reportado.

Acceso a exámenes complementarios, expedito y de calidad

Ultrasonido

- Ecografía de anomalías
- Doppler materno fetal
- Ecocardiografía
- Neurosonografía

Procedimientos invasivos

- BVC
- Amniocentésis
- Cordocentésis

Resonancia magnética

- Sistema Nervioso Central
- Hipoplasia pulmonar
- Nefrourológicas

TORCH

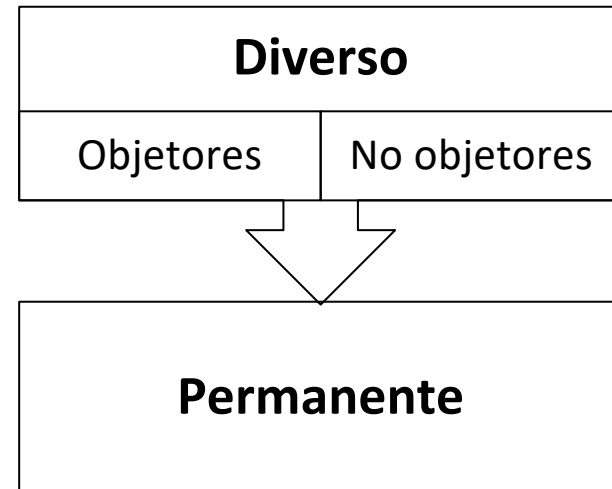
- Citomegalovirus
- Rubéola
- Toxoplasmosis
- Parvovirus B19
- Zika
- Chagas

Estudios genéticos

- Cariograma
- Alteraciones genéticas

Comités perinatales

Multidisciplinario
<ul style="list-style-type: none">• Especialistas Medicina Materno Fetal• Especialistas Ginecología – Obstetricia• Neonatologos• Cardiólogo Pediatra• Cirujano Infantil• Matrona• Trabajador Social• Psicóloga• Genetista• Comité de ética



Centros de referencia

Justificación

- Distribución de la población
- Patología de relativa baja incidencia
- Recursos tecnológicos de alto costo y complejidad
- Concentración de especialistas en Medicina Materno Fetal
- Centros cardioquirúrgicos en Santiago

Beneficios

- Concentrar experiencia en patología de relativa baja incidencia
- Facilitar la realización de diagnósticos complejos, cuyas consecuencias son vitales
- Fortalecer la capacitación a especialistas y la formación de subespecialistas
- Cumplir con la ley IVE

Experiencia en otros países

- En Chile: ¿1 centro cada 40.000 partos?

Telemedicina

Permite evaluación conjunta y en directo con otros equipos de salud

Herramienta subutilizada

Apoyo al diagnóstico y manejo de pacientes complejas

Telegenética

Evaluación multidisciplinaria

Evita traslados innecesarios

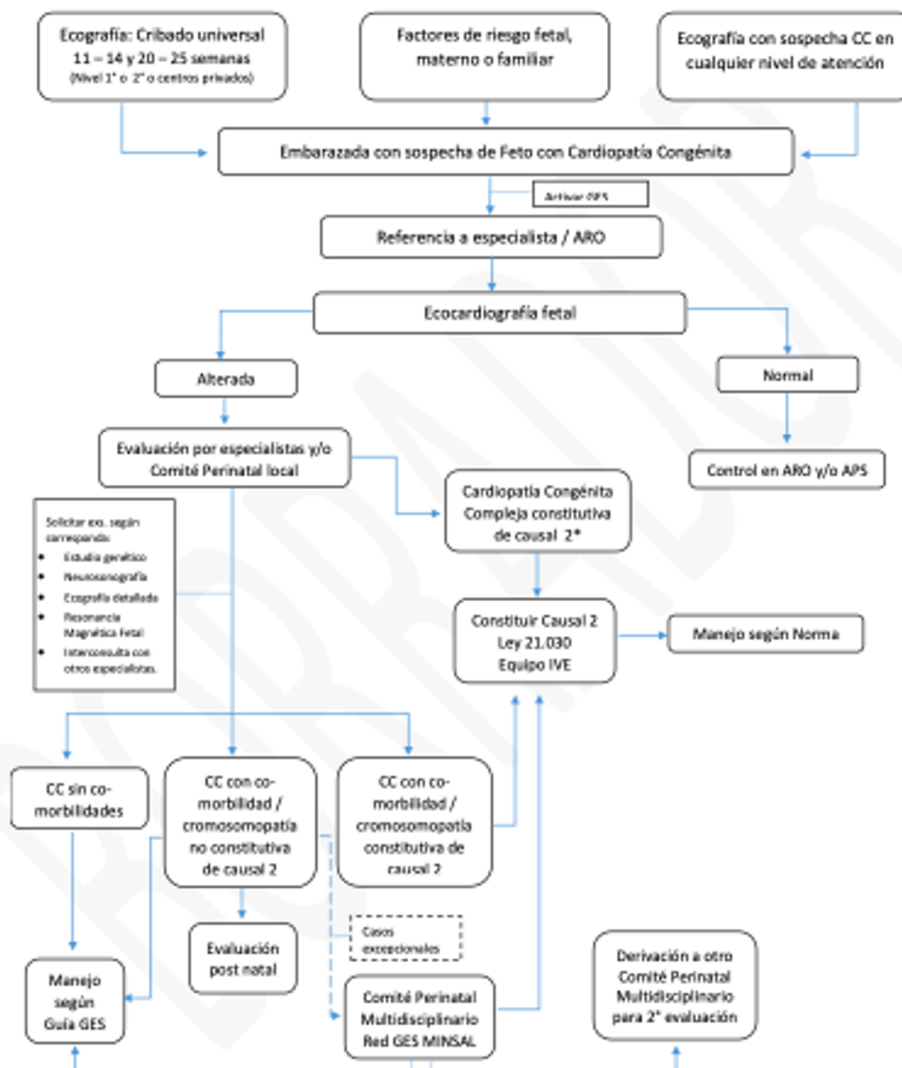
Ahorro de costos económicos

Brown J, Holland B. Successful Fetal Tele-Echo at a Small Regional Hospital. *Telemedicine & e-Health* 2017; Vol 23 Issue 6; 485-492

McCossan BA, Sands AJ, Kileen T, Cardwell CR, Casey FA. Fetal diagnosis of congenital heart disease by telemedicine. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2011; 96: F394-F397

Sharma S, Parness IA, Kamenir SA, Ko H, Haddow S, Steinberg LG, Lai WW. Screening fetal echocardiography by telemedicine; Efficacy and community acceptance. *J Am Soc Echocardiogr* 2003; 16: 202-8

V. ALGORITMO DE MANEJO Y DIAGNÓSTICO



*Específicamente para los casos con diagnóstico de Ectopia Cordis en su variante cervical y Acordia.



**CHILE LO
HACEMOS
TODOS**