

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS. ¿QUÉ SON?

Autor: Javier Ángel Rodríguez Calvillo (Médico de atención primaria. C.S Sangonera la Verde. Murcia)

Fecha de publicación: 27/10/2022

Patología: Miscelánea / Categoría: Recordar

Tiempo de lectura: 1 minuto



Las partes del texto subrayadas contienen enlaces a la evidencia científica en la que se sustenta.

No se debe confundir el concepto de [cardiopatías familiares](#) con el de cardiopatías congénitas.

Hemos publicado un [post en CARPRIMARIA](#) sobre las cardiopatías familiares, y ahora es el turno de las cardiopatías congénitas, puesto que es relativamente frecuentes que se produzcan confusiones.

El termino de **cardiopatía congénita (CC)** hace referencia a aquellas enfermedades debidas a una alteración del desarrollo de las estructuras del corazón o de los grandes vasos durante la **embriogénesis**. En cambio, las **cardiopatías familiares** son un grupo de enfermedades cardiovasculares con características comunes: **base genética**, presentación familiar, curso clínico heterogéneo y posibilidad de debutar o presentar muerte súbita.

Las CC no son patologías con base genética (*hay casos en los que se puede sospechar base genética, pero aún no hay datos claros al respecto*) y por ello suelen presentarse de forma aislada. Aproximadamente un 30% se presentan asociadas a síndromes genéticos con malformaciones extracardiacas, como el **síndrome de Down**, el **Síndrome de Noonan**, el **Síndrome de Turner** o el **Síndrome de Alagille**.

La forma más común de clasificar las CC es en **cianóticas o no cianóticas**, según cursen o no con cianosis durante las primeras semanas de la vida. Recordemos que la cianosis es un signo de la hipoxemia, que en el caso de las CC cianóticas es secundario a cortocircuitos entre la circulación pulmonar y sistémica.

Las CC más frecuentes afectan a 4-8 de cada 1000 recién nacidos vivos, de los que sobreviven hasta la edad adulta más del 90%, gracias a la mejora del manejo de estas patologías. De hecho, se estima que en Europa las CC en población adulta alcanzan los 2.3 millones (y en aumento). Los datos de adultos con CC superan a los de la población pediátrica, esta última cuantificada en unos 1.9 millones.

Por tanto, un paciente con CC no tiene una cardiopatía familiar, y por norma general no deberíamos remitirlo a estudio genético ni a unidades de cardiopatías familiares.

PROYECTO TRANSVERSAL CARDIOLOGÍA Y ATENCIÓN PRIMARIA. CARPRIMARIA



Hospital Universitario
Puerta de Hierro
Majadahonda

Ilustración 1. Cardiopatías congénitas

REFERENCIAS

[European Heart Journal, Volumen 42, Issue 6, 2021, 563-645](#)