

23º Congreso Uruguayo de Cardiología

CURSO INTRACONGRESO

Cardiopatías congénitas en el adulto

COORDINADOR: DR. PEDRO CHIESA ¹

EXPOSITORES: DRES. JORGE MORALES ², DANIEL GUZZO ³, JORGE TAMBASCO ⁴, PEDRO CHIESA ¹,
PABLO CARLEVARO ⁵, ALEJANDRO CUESTA ⁶, GABRIELA PASCAL ⁷, BEATRIZ CERUTI ⁸

PANELISTAS: PROF. DR. RICARDO LLUBERAS ⁹, PROF. DR. ÁLVARO LORENZO ¹⁰, DRES. CARLOS PELUFFO ¹¹,
DANTE PICARELLI ¹², HORACIO FAELLA ¹³, PEDRO CHIESA ¹

-
1. Cardiólogo pediatra. Hemodinamista. Servicio de Cardiología Pediátrica Centro Hospitalario Pereira Rossell. Instituto de Cardiología Infantil.
 2. Cardiólogo. Cardiólogo pediatra. Ecocardiografista. Servicio de Cardiología Pediátrica Centro Hospitalario Pereira Rossell.
 3. Cardiólogo. Cardiólogo Pediatra. Ecocardiografista. Servicio de Cardiología Asociación Española Primera de Socorros Mutuos.
 4. Cirujano cardíaco. Instituto de Cardiología Infantil.
 5. Cardiólogo. Cardiólogo pediatra. BPS. CASMU. MUCAM.
 6. Cardiólogo. Electrofisiólogo. Departamento de Cardiología Hospital de Clínicas. Circulo Católico. Instituto de Cardiología Infantil.
 7. Cardióloga. Departamento de Cardiología Hospital de Clínicas.
 8. Pediatra. Neonatóloga. Cardióloga Pediatra. Servicio de Neonatología Hospital Pereira Rossell. Instituto de Cardiología Infantil.
 9. Prof Director Servicio de Cardiología. Facultad De Medicina. Hospital de Clínicas. Servicio de Cardiología Casa de Galicia.
 10. Prof. Director Servicio de Cirugía Cardíaca. Facultad de Medicina. Hospital de Clínicas. Director Técnico Instituto Nacional de Cirugía Cardíaca (INCC) IMPASA.
 11. Cardiólogo Pediatra. CASMU. Director Técnico Instituto de Cardiología Infantil (ICI).
 12. Cirujano Cardíaco. Servicio de Cardiología Sanatorio Americano.
 13. Cardiólogo Pediatra. Hemodinamista. Hospital Garrahan. Buenos Aires.

Introducción

El progreso de la cardiología pediátrica en los últimos años plantea un claro desafío para el cardiólogo, ya que es y será requerida su intervención en un número cada vez mayor de pacientes portadores de cardiopatías congénitas, tratadas o no, entendiéndose como tal: tratamiento médico, por catéter o quirúrgico (paliativo o definitivo), quedando frecuentemente con secuelas o lesiones residuales de diferente entidad.

Ha surgido, entonces, una nueva población de pacientes, la que irá en aumento progresivo y que reclamará una especial atención en los aspectos médico, social, psicológico y laboral.

Es así que resulta imprescindible la capacitación de los cardiólogos clínicos y especialistas afines a la asistencia de pacientes en esta especialidad, para reconocer, tratar y realizar un adecuado seguimiento a aquellos pacientes portadores de cardiopatías congénitas que eventualmente podrán o no requerir de nuevos procedimientos intervencionistas.

En los pacientes adultos con cardiopatías congénitas podemos reconocer dos grupos: uno integrado por aquellos pacientes que evolucionaron sin haber requerido un tratamiento intervencionista (comprendiendo aquellos cuya variedad anatómo-funcional permitió una buena tolerancia: comunicación interauricular (CIA), válvula aórtica bicúspide, estenosis valvular pulmonar leve, transposición corregida de las grandes arterias, etcétera), y otro integrado por aquellos pacientes que fueron tratados en la edad pediátrica, con éxito, llegando a la edad adulta sanos o con lesiones residuales, secuelas o complicaciones dentro de una amplia gama de severidad (desde cierre de comunicaciones interventriculares con persistencia de comunicaciones interventriculares residuales mínimas que solo requieren profilaxis de endocarditis; transposición completa de las grandes arterias, corregida por técnica de Senning o Mustard que presentan insuficiencia ventricular derecha, disfunción de la válvula tricúspide—recordar que el ventrículo derecho oficia de sistémico— o arritmias; esteno-

sis aórtica tratada con valvuloplastia que presenta insuficiencia aórtica; atresia pulmonar con comunicación intervenricular (CIV) tratada con técnica de Rastelli que evoluciona con estenosis y/o insuficiencia de la salida pulmonar, pudiendo requerir reiterados cambios del tubo de conexión ventrículo derecho (VD)-arteria pulmonar (AP); ventrículos únicos tratados por técnica de Fontan que evolucionan con cianosis, disfunción ventricular sistémica, enteropatía perdedora de proteínas, etcétera).

El grupo de pacientes adultos con cardiopatías congénitas comprende una población más susceptible de sufrir arritmias, endocarditis infecciosa, debiendo prestar atención especial a la embarazada y al paciente portador de un síndrome de Eisenmenger. Pueden además asociarse con enfermedades adquiridas del adulto como la cardiopatía isquémica o hipertensiva.

Dos aspectos más a resaltar en este grupo de pacientes: por un lado, muchos de ellos son campo fértil para padecer determinadas afecciones infecciosas de la esfera pleuropulmonar y por ello requieren de un plan de vacunación, sobre todo con las vacunas antigripal y antineumocócica; por otro lado, no debemos descuidar los aspectos psico-sociales y laborales otorgándoles el apoyo necesario en dichas órbitas, de ahí la necesidad de un equipo multidisciplinario que trabaje conjuntamente en el control y tratamiento de estos pacientes (cardiólogo, ecocardiografista, hemodinamista, cirujano cardíaco, electrofisiólogo, hemoterapeuta, anestesta, enfermero, psicólogo, asistente social).

Los objetivos principales del curso estarán destinados a:

1. Establecer criterios clínicos diagnósticos precisos insistiendo en que la paraclínica es un apoyo y no un determinante directo de la conducta a seguir.
2. Pautar tratamientos específicos a cada entidad: qué tratamiento debe recibir cada situación en particular.

3. Establecer normas de seguimiento acordes a cada patología y tipo de tratamiento realizado.

El formato del curso ha sido adaptado a una versión impresa para facilitar su comprensión, pero manteniendo los protocolos base del curso de Educación Médica Continua. Iniciamos con un test de 12 preguntas previo al desarrollo del mismo, seguido de seis presentaciones breves sobre los tópicos

que consideramos fundamentales, luego el análisis de nueve casos clínicos abordando los puntos más relevantes con su comentario correspondiente, un test final de 12 preguntas, luego las respuestas a las preguntas de los tests con el objeto de aclarar los conceptos vertidos y que el curso sea de la mayor utilidad posible, la bibliografía pertinente agrupada según los distintos puntos y un análisis final.

Test precursor

1. Referente a las cardiopatías congénitas en el adulto:
 - a) Son entidades muy poco relevantes para el cardiólogo clínico.
 - b) La presencia de fenómenos neurológicos de naturaleza embólica puede responder a una cardiopatía congénita.
 - c) La incidencia de endocarditis infecciosa no se ve incrementada en determinadas cardiopatías congénitas.
 - d) Existen pocas probabilidades de que el cardiólogo clínico asista en su consulta a pacientes portadores de cardiopatías congénitas.
2. Con respecto a las cardiopatías congénitas en el adulto:
 - a) Los pacientes con cardiopatías congénitas pueden llegar a la edad adulta sin haber requerido ningún tipo de acción terapéutica.
 - b) El número de pacientes portadores de cardiopatías congénitas que alcanzan la edad adulta está en descenso.
 - c) El manejo de un paciente adulto con cardiopatía congénita no requiere conocer la expresión fisiopatológica diferente debida a otras afecciones adquiridas coexistentes.
 - d) El manejo de pacientes adultos con cardiopatías congénitas no requiere de un equipo multidisciplinario.
3. Manejo médico del paciente adulto con cardiopatía congénita cianótica:
 - a) En respuesta a la hipoxia, células especializadas del riñón producen eritropoyetina con el incremento de los glóbulos rojos y del volumen sanguíneo circulantes.
 - b) El incremento del hematocrito no es un mecanismo fisiológico compensador, pudiendo causar síntomas por hiperviscosidad.
 - c) Los síntomas presentes en pacientes cianóticos severos con hematocrito mayores al 70% no se relacionan con la hipoxia, deficiencia de hierro ni la hiperviscosidad.
 - d) El estado de perfusión periférica en un paciente cianótico no es influido por el nivel de hidratación del paciente.
4. Con respecto a la auscultación cardíaca:
 - a) La auscultación de un soplo sistólico nos pone en la pista de una cardiopatía congénita.
 - b) Las cardiopatías congénitas se caracterizan por presentarse con soplos sistólicos intensos, grado 4/6 o superior.
 - c) El auscultar un soplo diastólico hace diagnóstico de cardiopatía congénita.
 - d) La auscultación cardíaca no debe remitirse sólo a la cara anterior del tórax, sino también al cuello, cara posterior del tórax y región interescapular.
5. ¿Cuándo debemos sospechar, en primer lugar, la presencia de una cardiopatía congénita?:
 - a) En una consulta por angor, si el paciente refiere tener antecedentes familiares de cardiopatía congénita.
 - b) Frente a la presencia de cianosis con incremento de la PaO_2 a niveles normales con el aporte de oxígeno.
 - c) Por el hallazgo de signos de hiperflujo pulmonar.
 - d) Por la presencia de cardiomegalia clínico-radiológica.
6. La presencia de los siguientes elementos es altamente sugestiva de cardiopatía congénita:
 - a) Hipertrofia ventricular izquierda en el electrocardiograma.
 - b) Cianosis de causa central con elementos de hipocratismo digital.
 - c) Trastornos del ritmo cardíaco, sobre todo arritmias ventriculares.
 - d) Elementos de insuficiencia cardíaca con reflujo hepatoyugular.
7. Si el paciente tiene antecedentes de una intervención previa por cardiopatía congénita:
 - a) No es relevante conocer la patología de base.
 - b) Luego de haber sido dado de alta por el equipo tratante no requiere nuevos controles.
 - c) Se debe valorar el estado actual del paciente y la necesidad de nuevas intervenciones.
 - d) No es imprescindible dar a conocer al equipo tratante la situación actual del paciente.
8. Acerca del tratamiento de las cardiopatías congénitas:

- a) La intervención practicada siempre es de naturaleza curativa.
 - b) Algunos tipos de cardiopatías congénitas sólo requieren tratamiento médico con fines curativos.
 - c) La terapéutica percutánea cada día adquiere mayor relevancia en el tratamiento de las cardiopatías congénitas.
 - d) Al sospechar una cardiopatía congénita se deberá internar al paciente para su observación y así poder tomar una conducta.
9. ¿Cómo proceder frente al hallazgo de un soplo?:
- a) No es imprescindible hacer una exhaustiva anamnesis y examen físico.
 - b) Solicitar siempre un ecocardiograma Doppler color.
 - c) Minimizar la situación y diferirlo para una consulta posterior.
 - d) Completar la valoración clínica con electrocardiograma, radiografía de tórax y eventualmente un ecocardiograma.
10. Referente a una paciente portadora de cardiopatía congénita que cursa una gravidez:
- a) No se necesita establecer con precisión el tipo de cardiopatía presente.
 - b) Se debe crear un nexo entre cardiólogo y obstetra para planificar su seguimiento.
 - c) Ninguna mujer con cardiopatía congénita puede quedar embarazada o si se embaraza se debe aconsejar la interrupción del mismo.
 - d) El embarazo en una paciente portadora de cardiopatía congénita debe considerarse siempre de alto riesgo.
11. Repercusión de la gestación en madre con cardiopatía congénita:
- a. La presencia de una obstrucción a la salida ventricular izquierda se ve aliviada con el avance de la gestación.
 - b) El embarazo en una paciente con cardiopatía cianótica no incrementa la morbimortalidad del binomio madre-hijo.
 - c) Para decidir la continuidad de una gestación en presencia de una cardiopatía congénita es necesario un adecuado informe genético.
 - d) Los mayores riesgos maternos son la enfermedad vascular pulmonar y el edema pulmonar.
12. Referente a la presentación de las cardiopatías congénitas en el adulto:
- a) La válvula aórtica bicúspide, la estenosis valvular pulmonar, la comunicación interauricular tipo ostium secundum, la coartación de aorta y el ductus arterioso permeable no pueden llegar a la edad adulta sin haber requerido acciones terapéuticas previas.
 - b) Para establecer un pronóstico luego de un acto terapéutico no se requiere conocer el tipo de malformación anatómica ni el tipo de intervención practicada, ni la eventualidad de existencia de residuos o secuelas.
 - c) El éxito de las intervenciones practicadas se mide por el tiempo de sobrevida, la calidad de vida y la necesidad de reoperación.
 - d) Los tratamientos quirúrgicos de las cardiopatías congénitas son los únicos que pueden tener carácter curativo.

Aspectos clínicos de las cardiopatías congénitas del adulto

DR. JORGE MORALES

El diagnóstico clínico de las cardiopatías congénitas requiere un pormenorizado interrogatorio y una hábil y cuidadosa exploración física. Los métodos paraclínicos nos permitirán, en muchos casos, corroborar nuestras sospechas. Es en este marco que se debe poner énfasis en analizar todos los datos que directa o indirectamente brinde cada paciente en particular.

En este breve resumen, enfocaremos los aspectos clínicos más relevantes que permitirán llegar a un diagnóstico primario de una cardiopatía congénita en el paciente adulto.

A. INTERROGATORIO

Se debe prestar atención a los antecedentes familiares de cardiopatías en la infancia, a los antecedentes personales de intervenciones por cardiopatías congénitas, a la presencia de enfermedades genéticas relacionadas con malformaciones cardíacas (síndromes de Down, Williams, Marfan, Noonan) y a la presencia de patologías que pueden ser consecuencia de una cardiopatía (ejemplos: hipertensión arterial sistémica secundaria a coartación de aorta).

B. SÍNTOMAS

Las diferentes malformaciones congénitas cardíacas pueden permanecer asintomáticas hasta la edad adulta (caso de pequeños defectos cardíacos como CIV, CIA, ductus, estenosis e insuficiencias valvulares leves) o pueden dar lugar a manifestaciones más floridas cuando estos defectos son de mayor tamaño o, en el caso de postoperatorio de cardiopatías complejas, con lesiones residuales de entidad.

Entre los síntomas presentes en estos casos se destacan la disnea, el dolor precordial y las palpitaciones.

DISNEA

Como manifestación de la propia cardiopatía o de lesiones residuales postoperatorias (ejemplos: CIV amplia, CIA amplia, hipertensión pulmonar secundaria a canal auriculoventricular completo no corregido, postoperatorios de tetralogía de Fallot con insuficiencia

pulmonar severa, *switch* arterial con isquemia miocárdica y falla sistólica ventricular izquierda).

DOLOR PRECORDIAL

Puede ser secundario a isquemia miocárdica (postoperatorio de transposición de las grandes arterias, miocardiopatía hipertrófica, reimplante de coronaria anómala) o dolores inespecíficos como en el caso de la mujer joven con prolapso valvular mitral o hipertensión pulmonar.

PALPITACIONES

Se debe prestar mucha atención a este síntoma. La taquicardia ventricular es una arritmia grave que podemos encontrar en postoperatorio alejado de cardiopatías como la tetralogía de Fallot o en cardiopatías estructurales como la miocardiopatía hipertrófica. El síndrome de QT largo congénito es una alteración genética que debuta muchas veces como una taquicardia helicoidal.

La presencia de la malformación de Ebstein de la válvula tricúspide se asocia con vías de conducción accesorias (Wolff Parkinson White), que pueden asociarse a taquicardias ortodrómicas, antidrómicas en casos excepcionales o fibrilación auricular con conducción anterógrada por la vía accesoria. Asimismo pueden encontrarse arritmias auriculares primarias (fibrilación auricular, taquicardia auricular, flutter), en malformaciones del septum interauricular o postoperatorio de CIA, Canal AV o Ebstein.

C. EXAMEN FÍSICO

Aspecto general: los síndromes genéticos asociados a cardiopatías presentan determinadas características fenotípicas que nos ayudan a una aproximación diagnóstica. El “fascies de duende” en el síndrome de Williams (estenosis supraauricular aórtica), el aspecto longilíneo con extremidades superiores largas, hiperelasticidad, y malformaciones de los huesos del tórax en el Síndrome de Marfan (patología de la aorta y válvulas aórtica y mitral), el cuello corto, la baja talla y la presencia de implantación baja de las orejas

en el síndrome de Noonan (estenosis valvular pulmonar), el fascies mongoloide en el síndrome de Down (canal AV completo) son algunas de las manifestaciones presentes en estos pacientes.

Piel y mucosas deben ser examinadas con especial atención.

Cianosis: la tetralogía de Fallot no corregida es la más representativa de este signo clínico, también en el síndrome de Eisenmenger con inversión del cortocircuito en una CIV amplia y pacientes con derivaciones cavopulmonares.

Extremidades: las cardiopatías cianóticas desarrollan la llamada acropatía cianótica. Suelen observarse dedos en palillo de tambor con uñas en vidrio de reloj. Las extremidades largas y la aracnodactilia son típicas del síndrome de Marfan.

Latidos patológicos: se explorará el cuello en busca de latidos amplios como suele observarse en la insuficiencia aórtica significativa (insuficiencia aórtica severa, postoperatorio de membrana subaórtica con insuficiencia valvular, ductus arterioso permeable amplio).

Tórax: cuando el latido apexiano es visible se debe observar cuidadosamente la posición y el carácter del impulso cardíaco. El carácter del latido cardíaco, si es sostenido o tumultuoso, indica si el corazón está preferentemente hipertrofiado o dilatado. La posición del impulso sistólico nos orientará a hipertrofias derecha o izquierda en pacientes con situs solitus y levocardia (expansión sistólica de la punta en la hipertrofia del ventrículo izquierdo o expansión sistólica paraesternal izquierda en la hipertrofia del ventrículo derecho).

Se observará además la presencia de cicatrices quirúrgicas, ya que su ubicación pondrá en la pista del o los procedimientos realizados.

Palpación: en esta instancia corroboraremos algunos de los hallazgos observados en la inspección. Además se determinarán las características del latido poniendo énfasis en el carácter del impulso cardíaco. Las sobrecargas de presión (obstrucciones a la salida de ambos vasos) o las sobrecargas de volumen (insuficiencia aórtica, ductus arterioso permeable) se pueden deducir del carácter del impulso cardíaco. El impulso sostenido pausa-

do indica hipertrofia ventricular (estenosis valvular o supra valvular aórtica, estenosis al tracto de salida del ventrículo derecho) mientras que el impulso hiperquinético, poderoso, pero de mayor amplitud indicaría sobrecarga de volumen.

Se evaluarán los latidos arteriales, en especial el latido de la arteria pulmonar, no palpable en condiciones normales, y palpable en las sobrecargas de volumen del ventrículo derecho (CIA) o en las sobrecargas de presión (hipertensión pulmonar secundaria a *shunt* izquierda-derecha o hipertensión pulmonar primaria).

La palpación de los frémitos nos informará acerca de la intensidad de los soplos.

Es obligatoria la palpación de los pulsos arteriales en todos los pacientes. El diagnóstico de coartación de aorta es clínico y debe insistirse en la exploración de los pulsos como parte del examen físico rutinario.

Percusión: es un método poco usado en la práctica clínica diaria, dada la escasa información que nos brinda.

Auscultación: definida por los cardiólogos clásicos del siglo diecinueve como la etapa cumbre de la exploración cardíaca, la auscultación es un arte muchas veces difícil de realizar en pacientes con cardiopatías congénitas complejas. Las diferentes posiciones cardíacas, así como las distintas relaciones auriculoventriculares y ventriculoarteriales, nos alejan de los focos auscultatorios pautados. Eso resalta la importancia que tienen los pasos previos del examen físico para llegar a un diagnóstico clínico preciso. Haremos una breve reseña de la auscultación cardíaca y los hallazgos relacionados con las diferentes patologías.

Ruidos cardíacos:

- Primer ruido aumentado: estenosis mitral congénita, síndrome de Wolff Parkinson White.
- Primer ruido disminuido: insuficiencia mitral severa: postoperatorio de canal AV, bloqueo AV de primer grado.
- Segundo ruido aumentado: hipertensión arterial pulmonar, hipertensión arterial sistémica, L-transposición de las grandes arterias
- Segundo ruido disminuido: estenosis val-

vular aórtica, estenosis valvular pulmonar, CIV sin hipertensión pulmonar.

- Segundo ruido desdoblado fijo y constante: CIA, retornos venosos anómalos parciales.
- Tercer ruido normal en niños y adultos jóvenes
- Tercer ruido patológico: insuficiencia mitral, insuficiencia tricúspidea en el síndrome de Ebstein, insuficiencia de válvula AV única en Fontan, D-transposición de las grandes arterias, disfunción ventricular izquierda o derecha: coronaria anómala, atresia pulmonar con insuficiencia del hemoinjerto, miocardiopatía hipertrófica.
- Cuarto ruido: siempre anormal en adultos jóvenes. Coartación de aorta, hipertensión arterial pulmonar, fistulas arteriovenosas obstrucción a los tractos de salida, BAV.
- Clic: estenosis valvular aórtica, prolapso de válvulas AV, estenosis valvular pulmonar.

Soplos cardíacos: se debe prestar atención a su intensidad, su frecuencia, su timbre y su longitud o duración

- Soplo sistólico eyectivo: estenosis valvular, supravalvular y subvalvular aórtica y pulmonar, coartación de aorta.
- Soplo sistólico regurgitante: CIV, insuficiencia mitral, insuficiencia tricúspidea.
- Soplo diastólico: insuficiencia aórtica, insuficiencia pulmonar, estenosis mitral, estenosis tricúspidea.
- Soplo continuo: ductus arterioso, fistulas arteriovenosas, colaterales aortopulmonares.

Una vez finalizado el examen físico, ya con una presunción del diagnóstico, nos ayudaremos con dos elementos claves para el diagnóstico preciso de una malformación cardíaca: el electrocardiograma y la radiografía de tórax.

D. ELECTROCARDIOGRAMA

Este método, sencillo y rápido de realizar, es un complemento diagnóstico fundamental para la interpretación gráfica de la fisiología cardíaca. Podemos estimar la posición cardíaca, el ritmo y los trastornos de la conducción, así como las dilataciones o la hipertrofia de las cavidades cardíacas.

Patologías complejas como puede ser la atresia tricúspidea, o en menor grado el canal

AV completo, pueden sospecharse por la presencia de un eje izquierdo, aún después de ser reparadas quirúrgicamente. La dilatación o hipertrofia de las cavidades cardíacas se reflejan en ondas P y complejos QRS anormales, con diferentes trastornos de la repolarización. El intervalo QT debe ser valorado siempre para descartar la presencia de QT largo congénito o secundario a fármacos.

En la malformación de Ebstein o en los postoperatorios alejados de tetralogía de Fallot o cirugía de Fontan suelen observarse arritmias supraventriculares o ventriculares. En la cirugía de Fontan pueden desarrollarse arritmias auriculares como flutter auricular, fibrilación auricular o taquicardias auriculares

En procedimientos que involucran el tabique interventricular (cierre quirúrgico de CIV, reparación de canal AV completo) se pueden observar alteraciones de la conducción AV como bloqueos de primero, segundo y tercer grado.

En postoperatorios de *switch* arterial debemos prestar especial atención a la presencia de isquemia miocárdica (reimplante de coronarias), la coronaria anómala naciendo de la arteria pulmonar presenta un electrocardiograma patognomónico con ondas Q profundas en DI y AVL, complejos QS en cara anterolateral y diferentes trastornos de la repolarización ventricular.

E. RADIOGRAFÍA DE TÓRAX

La radiografía de tórax es otro de los complementos paraclínicos que no se deben obviar, ya que proporciona datos relevantes acerca de la posición cardíaca, el tamaño de las cavidades, el aspecto de la silueta cardíaca, la salida de los vasos, la presencia de procedimientos terapéuticos previos (dispositivos de cierre de CIA o ductus, presencia de hipoflujo pulmonar (tetralogía de Fallot, estenosis valvular pulmonar crítica), hiperflujo (CIV, CIA, ductus).

Podemos inferir el estado del árbol arterial pulmonar, la presencia de edema, las lesiones del borde inferior de las costillas (coartación de aorta del adulto).

En el postoperatorio, es de vital importancia la evaluación del diafragma y la pleura.

BIBLIOGRAFÍA

Citas 1 a 20

El ecocardiograma en la valoración diagnóstica y terapéutica de las cardiopatías congénitas del adulto

DR. DANIEL GUZZO

Independientemente del desarrollo que en los últimos tiempos han adquirido técnicas tales como la resonancia magnética, la tomografía computada o los estudios con radioisótopos, y sin desconocer el importante aporte que ellas brindan en la valoración de las malformaciones cardíacas congénitas, resulta indiscutible que la ecocardiografía, en sus distintas modalidades, ocupa un rol fundamental en el diagnóstico, en el conocimiento de la fisiopatología y en el apoyo que ofrece a los procedimientos quirúrgicos o de cateterismo intervencionista realizados con fines paliativos o correctivos. También ha demostrado gran utilidad en la evaluación de los pacientes portadores de malformaciones cardíacas congénitas que alcanzan la vida adulta, ya sea por su evolución natural o luego de intervenciones terapéuticas.

Seguidamente, se expone el alcance y las posibilidades que brinda la ecocardiografía en la valoración de estos pacientes, quienes, al alcanzar la vida adulta, comienzan a padecer además problemas de filiación cardiovas-

cular originados por enfermedades como la aterosclerosis coronaria, la hipertensión arterial y la diabetes mellitus. La sumatoria de patologías congénitas y adquiridas ofrece un verdadero desafío al que se enfrenta el cardiólogo en la práctica clínica diaria.

Trataremos las siguientes cardiopatías congénitas:

1. Tetralogía de Fallot.
2. Corazón univentricular.
3. Coartación de aorta.
4. Transposición corregida de grandes arterias o L-transposición.
5. Transposición clásica de grandes arterias o D-transposición.

TETRALOGÍA DE FALLOT

En la figura 1 se exponen las principales características morfológicas y funcionales de esta anomalía. En el esquema A se observa la disposición peculiar del septum infundibular, desviado hacia adelante y a la izquierda, que determina la obstrucción infundibular, el de-

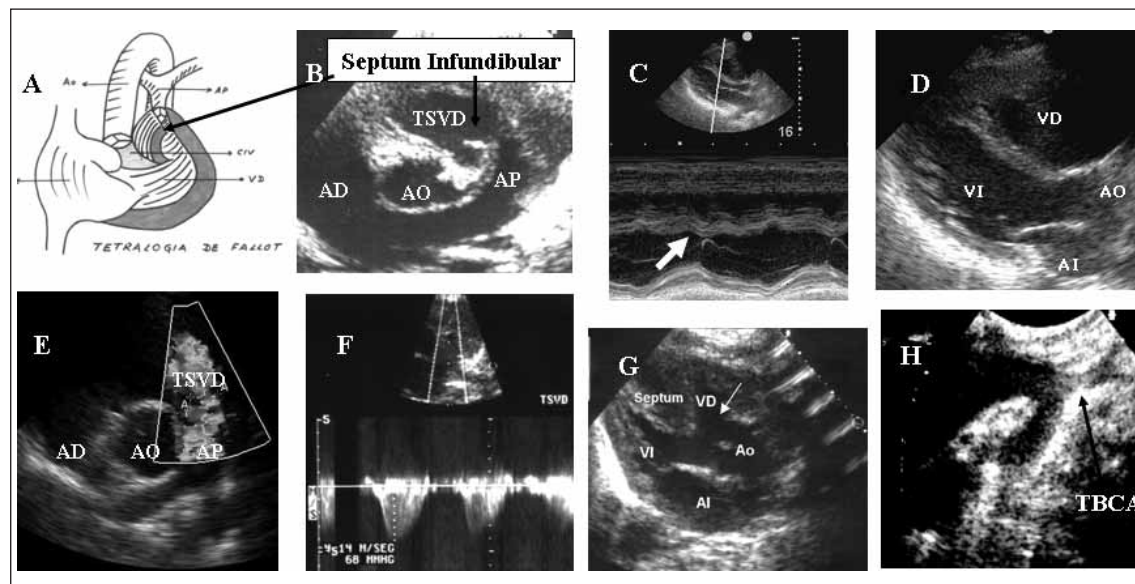


FIGURA 1. Características morfológicas y funcionales principales de la tetralogía de Fallot. Véase el texto. VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha; AP: arteria pulmonar; AO: aorta; RD: rama pulmonar derecha; RI: rama pulmonar izquierda; TSVD: tracto de salida del ventrículo derecho; TSVI: tracto de salida del ventrículo izquierdo; CIV: comunicación interventricular; TBCA: tronco braquiocefálico arterial.

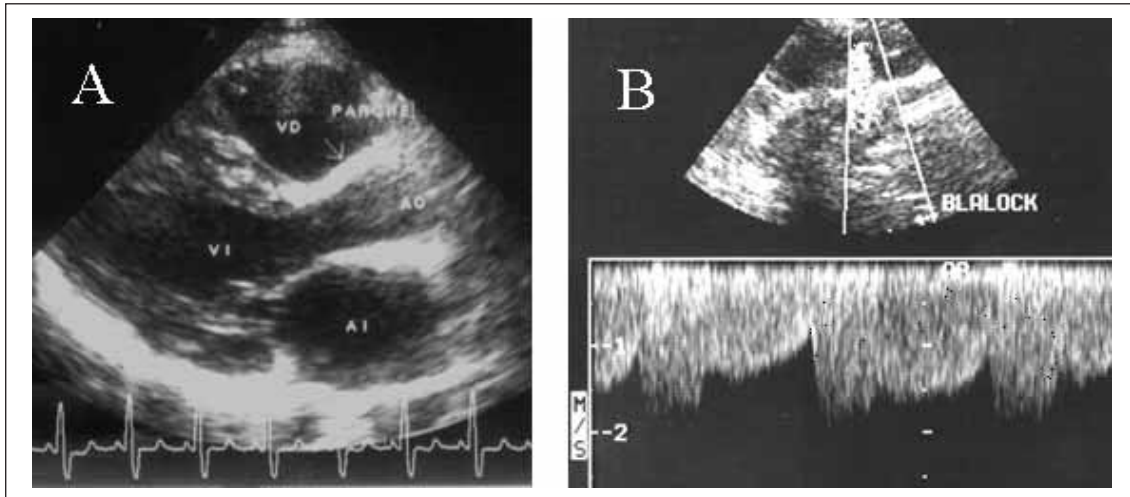


FIGURA 2. Postoperatorio de tetralogía de Fallot. Algunos aspectos morfológicos. A) Parche obliterando el defecto septal ventricular. B) Flujo continuo de fistula sistémico-pulmonar (Blalock). VI: ventrículo izquierdo; AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha; AO: aorta.

fecto septal ventricular y el cabalgamiento de la aorta. En B, se muestra el ecocardiograma correspondiente, con esta disposición particular del séptum infundibular y la estenosis subvalvular pulmonar que genera. En E, se aprecia la turbulencia del flujo, que se produce en el tracto de salida del ventrículo derecho como consecuencia de la obstrucción infundibular, y, en F, el gradiente sistólico máximo correspondiente de 68 mmHg registrado con Doppler continuo (CW). En G, puede apreciarse la imagen ecográfica del defecto septal ventricular y el cabalgamiento de la aorta. En C y D, se presentan los signos ecocardiográficos que ponen en evidencia la sobrecarga sistólica del ventrículo derecho secundaria a la obstrucción infundibular: a) el movimiento paradójico del séptum interventricular (C, punta de flecha), y b) la dilatación ventricular derecha (D). Finalmente, en H, es posible observar la disposición de un arco aórtico a la derecha, anomalía que puede presentarse asociada con la tetralogía de Fallot hasta en 35% de los casos.

La figura 2A corresponde a un enfoque paraesternal de eje largo, donde puede verse un parche (flecha) colocado en una cirugía correctiva de tetralogía de Fallot, para obliterar el defecto septal ventricular.

La figura 2B muestra el registro Doppler CW correspondiente al flujo continuo unidireccional generado por una fistula sistémico-pulmonar, creada en una cirugía paliativa, mediante la interposición de un tubo GORE-TEX®, entre la arteria subclavia derecha y la rama pulmonar homolateral (cirugía de Bla-

lock-Taussig) con el cometido de mejorar la oxigenación sanguínea.

Finalmente, en la figura 3, se exponen las principales complicaciones tardías de la cirugía correctiva de la tetralogía de Fallot: a) la insuficiencia valvular pulmonar (1A, 2A, 1B, 2B), b) la dilatación de la raíz aórtica (3A), y c) la insuficiencia aórtica consiguiente (3B).

La insuficiencia pulmonar suele ser una complicación habitual y de importancia relevante para el pronóstico alejado, debido al efecto deletéreo que a largo plazo genera sobre la función del ventrículo derecho, así como en la aparición de arritmias ventriculares incluyendo la muerte súbita. Las láminas A2 y B2 de la figura 3 corresponden a registros con Doppler CW y Doppler color respectivamente, de una insuficiencia valvular pulmonar moderada. Las láminas A1 y B1 de la misma figura, corresponden a registros Doppler CW y Doppler color de una insuficiencia valvular pulmonar severa.

La valoración ecocardiográfica de la severidad de la insuficiencia pulmonar y su repercusión sobre el ventrículo derecho logra niveles de precisión comparables a la resonancia nuclear magnética.

La dilatación de la raíz aórtica y la insuficiencia valvular aórtica secundaria ⁽⁶⁾, también influyen significativamente en el pronóstico de estos pacientes.

CORAZÓN UNIVENTRICULAR

Con esta denominación se designa a una serie de cardiopatías congénitas que tienen en co-

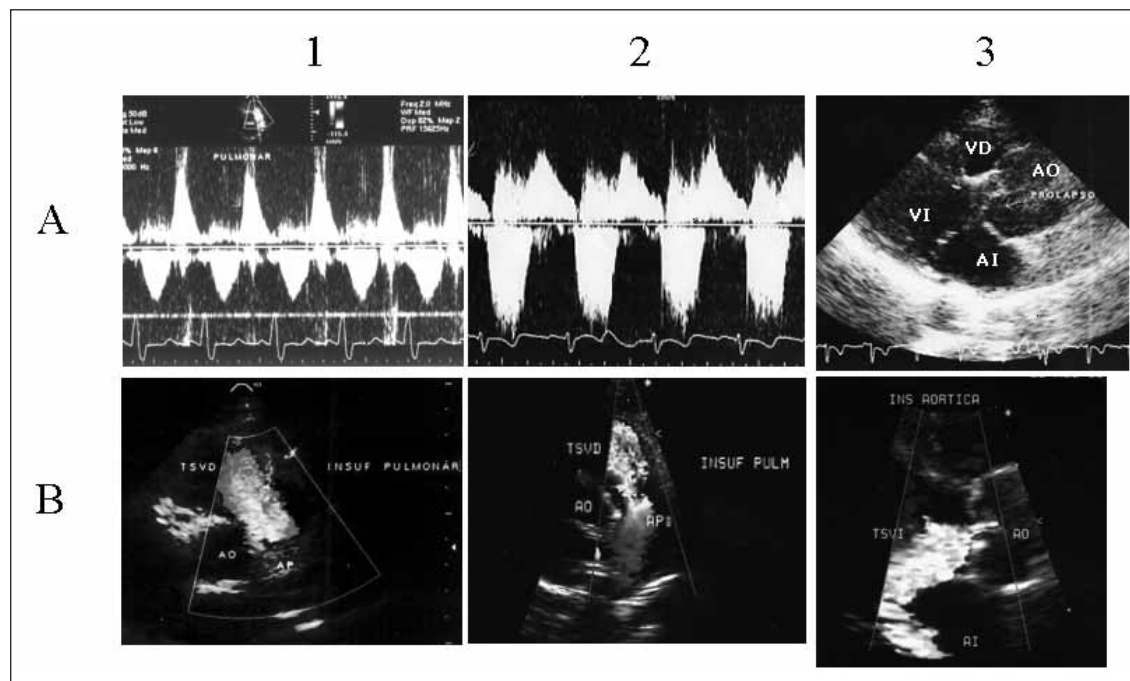


FIGURA 3. Principales complicaciones tardías de la cirugía correctiva de la tetralogía de Fallot. Ver texto. VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha; AP: arteria pulmonar; AO: aorta; RD: rama pulmonar derecha; RI: rama pulmonar izquierda; TSVD: tracto de salida del ventrículo derecho; TSVI: tracto de salida del ventrículo izquierdo.

mún la peculiaridad de disponer de un único ventrículo funcionalmente viable, aunque estrictamente hablando no exista verdaderamente un solo ventrículo, dado que resulta habitual el hallazgo de otra cavidad ventricular rudimentaria o hipoplásica.

En la figura 4 exponemos distintos ejemplos de corazón univentricular en el contexto de atresia tricúspide (A-flecha), en el contexto de atresia mitral (B-flecha), con atresia pulmonar (C, D) o con atresia aórtica (E-flecha y F), situaciones en las que, por distintas anomalías embriológicas, una cavidad ventricular no pudo desarrollarse adecuadamente.

El tratamiento de estos pacientes es quirúrgico y siempre paliativo, mediante el establecimiento de una derivación cavo-pulmonar (circulación de Fontan) que deriva el retorno venoso sistémico de ambas venas cavas directamente hacia la arteria pulmonar, prescindiendo del ventrículo rudimentario o hipoplásico. La viabilidad de un procedimiento de esta naturaleza depende de varias condiciones que la ecocardiografía y el Doppler pueden valorar: 1) resistencias pulmonares bajas, 2) función sistólica y diastólica del "ventrículo único" indemne, y 3) ausencia de obstrucción en la vía de salida de esta cavidad ventricular.

En la figura 5 A se observa el abocamiento de la vena cava superior (VCS) al borde superior de la rama derecha de la arteria pulmonar, y la inserción del tubo protésico (T) al borde inferior de la misma arteria. Ambas derivaciones dirigen la totalidad del retorno venoso sistémico hacia la circulación pulmonar. La ecocardiografía Doppler permite realizar una correcta valoración de la anatomía y el funcionamiento de estas derivaciones. Permite estimar la función sistólica (figura 6 A) y diastólica de la única cavidad ventricular, certifica ausencia de obstrucción en la vía de salida de este ventrículo y evalúa los patrones de flujo de la vena cava superior (6 B), de las ramas de la arteria pulmonar (6 D, E), de las venas pulmonares (6 C) y ocasionalmente del tubo protésico. Este patrón de flujo debe ser fásico, de tipo venoso. La presencia de flujo continuo supone obstrucción en los mismos. La ecocardiografía transesofágica brinda mejor definición de eventuales trombos en el interior de estas estructuras.

COARTACIÓN DE AORTA

Sin desconocer la utilidad que proporcionan en el momento actual técnicas como la resonancia

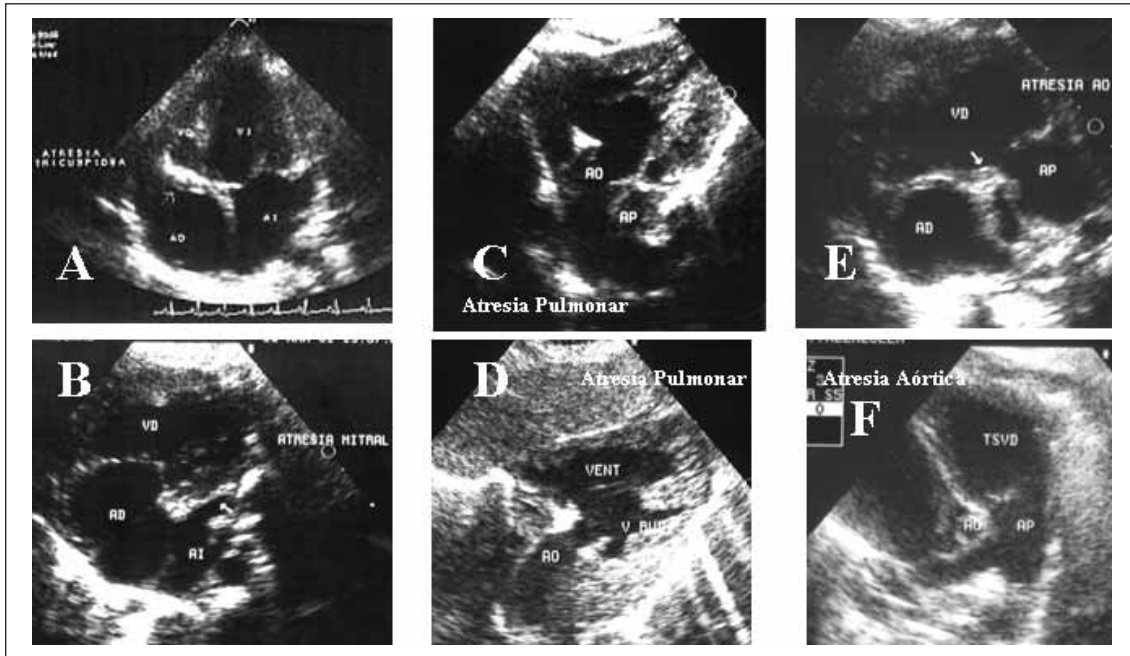


FIGURA 4. Aspectos morfológicos del “corazón univentricular”. Ver texto. VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha; AP: arteria pulmonar; AO: aorta; Vent: ventrículo “único”; V Rud: ventrículo rudimentario; TSVD: tracto de salida del ventrículo derecho.

magnética y la tomografía computada en la evaluación de la aorta torácica, la ecocardiografía transtorácica sigue siendo una valiosa herramienta para el diagnóstico de coartación de aorta, la cuantificación de su severidad, la estratificación de pacientes candidatos para angioplastia de coartación nativa y para el control posterior de procedimientos quirúrgicos o de cateterismo intervencionista. Al respecto, cabe mencionar que la evaluación adecuada del aspecto morfológico de la aorta torácica, luego de una reparación anatómicamente satisfactoria de una coartación, podría tener implicancias pronósticas de importancia.

En la figura 7, láminas A y B, pueden apreciarse algunos aspectos morfológicos de la aorta torácica en esta afección. Obsérvese la dilatación de la aorta en la zona previa a la coartación (A) y el significativo estrechamiento de la misma al inicio de la porción descendente de la aorta torácica (flecha negra). En B, se destaca el acodamiento característico de esta anomalía en la zona de coartación, donde la aorta torácica descendente aparece como “tironeada” hacia adentro (B-punta de flecha negra). En C, se expone un registro con Doppler CW que documenta un gradiente sistólico máximo instantáneo superior a 64 mmHg en la zona de coartación, que persiste, aunque

de menor magnitud durante la diástole, lo cual es característico de las obstrucciones vasculares.

En la figura 8 se presentan distintos aspectos morfológicos de la válvula aórtica bicúspide, que se encuentra asociada a la coartación de aorta con una frecuencia de 20% a 85% de los casos. Esta malformación también incide en el pronóstico de estos pacientes debido a que su tendencia evolutiva incluye la posibilidad de endocarditis, aneurisma o disección de aorta, o ambas, estenosis e insuficiencia.

TRANSPOSICIÓN CORREGIDA DE GRANDES ARTERIAS O L-TRANSPOSICIÓN

En esta anomalía, durante el desarrollo embriológico, el “asa ventricular” realiza una rotación hacia la izquierda (asa-L) en vez de hacerlo hacia la derecha (asa-D) como es lo habitual. Esquemáticamente puede decirse que ello genera una “inversión ventricular”, de modo que el ventrículo morfológicamente derecho se ubica a la izquierda y el izquierdo a la derecha. Como consecuencia, la aorta emerge del ventrículo morfológicamente derecho ubicado a la izquierda y la arteria pulmonar lo hace del ventrículo morfológicamente izquierdo ubicado espacialmente a la derecha.

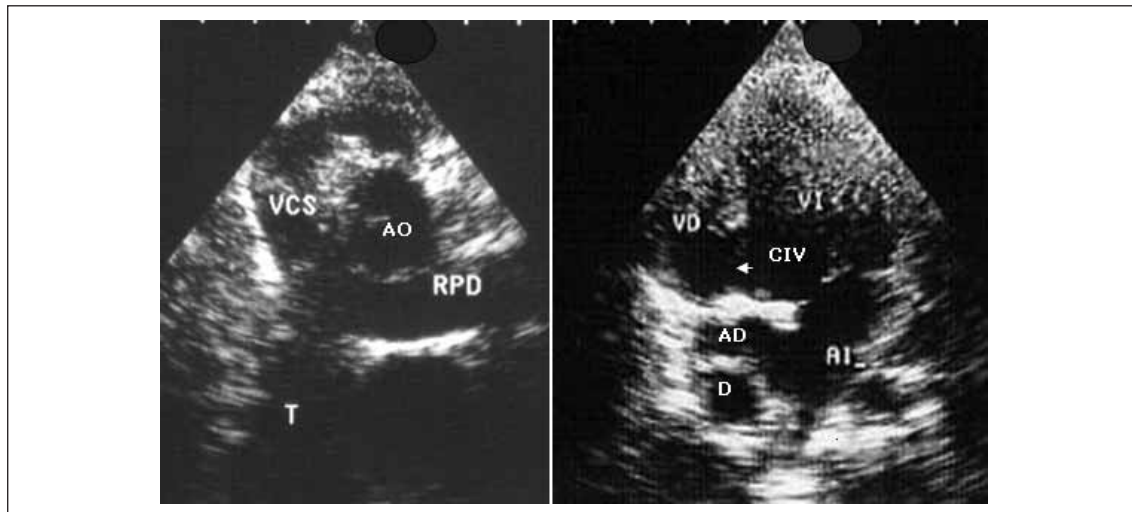


FIGURA 5. En A, vena cava superior (VCS) abocada al borde superior de la rama derecha de la arteria pulmonar (RPD) y tubo protésico (T) abocado al borde inferior de la misma arteria, luego de un recorrido intraauricular. En B, puede observarse el tubo intraauricular derecho en corte transversal (D), el defecto septal ventricular (CIV) y el “ventrículo único” (VI). Véase el texto. VD: ventrículo derecho hipoplásico; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; D y T: tubo protésico intraauricular derecho.

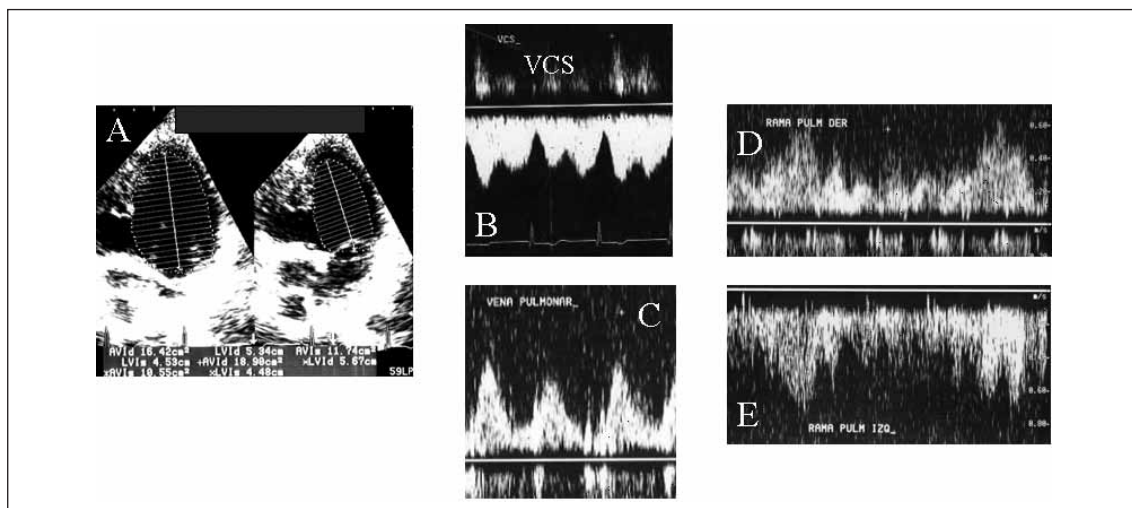


FIGURA 6. Registros Doppler que documentan el patrón de flujo fásico, de tipo venoso, que debe registrarse a nivel de vena cava superior (VCS) (B), vena pulmonar (C), y ramas de la arteria pulmonar (D,E), en una “circulación de Fontan” funcionando adecuadamente. En A se expone el método de Simpson para la estimación de la fracción de eyección.

En la figura 9 se exponen las características ecocardiográficas que permiten definir la morfología ventricular. En las figuras 9B y 10A, puede verse cómo una aurícula morfológicamente derecha se conecta con un ventrículo morfológicamente izquierdo ubicado a la derecha, y cómo una aurícula morfológicamente izquierda establece conexión con un ventrículo morfológicamente derecho ubicado a la izquierda (conexión atrioventricular discordante). Las láminas B y C, de la figura 10, ilustran acerca de la emergencia de los gran-

des vasos en esta anomalía. En B (flecha) se observa la arteria pulmonar abocada a un ventrículo morfológicamente izquierdo, y en C, la aorta conectada a un ventrículo morfológicamente derecho (conexión ventriculoarterial discordante). Frecuentemente, en esta anomalía la posición relativa de los grandes vasos entre sí está alterada con la aorta anterior y a la izquierda respecto a la arteria pulmonar (figura 10D)

En la figura 11 se presentan anomalías frecuentemente asociadas a esta patología a

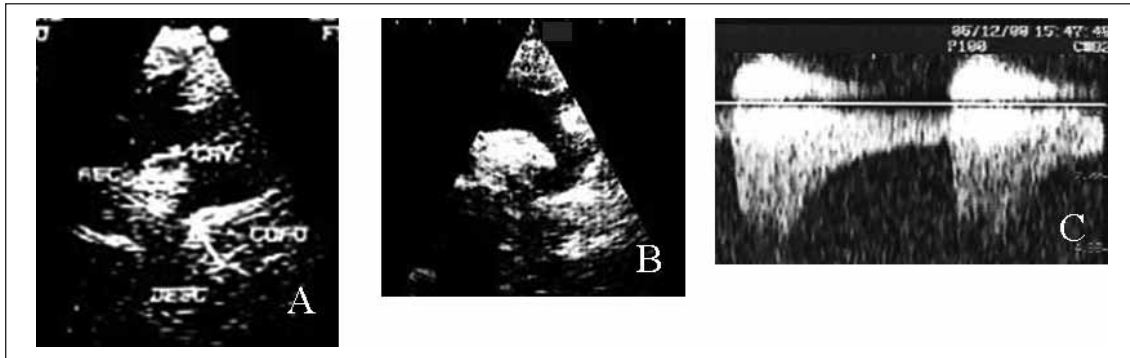


FIGURA 7. Coartación de aorta. A) Zona de coartación (flecha) y dilatación de la aorta torácica proximal. B) Morfología característica de la aorta torácica con coartación. C) Registro Doppler del flujo sanguíneo en la aorta torácica descendente con gradiente sistólico-diastólico, propio de las estenosis vasculares. Asc: aorta torácica ascendente; Cay: cayado; Desc: aorta torácica descendente; CoAo: coartación de aorta.

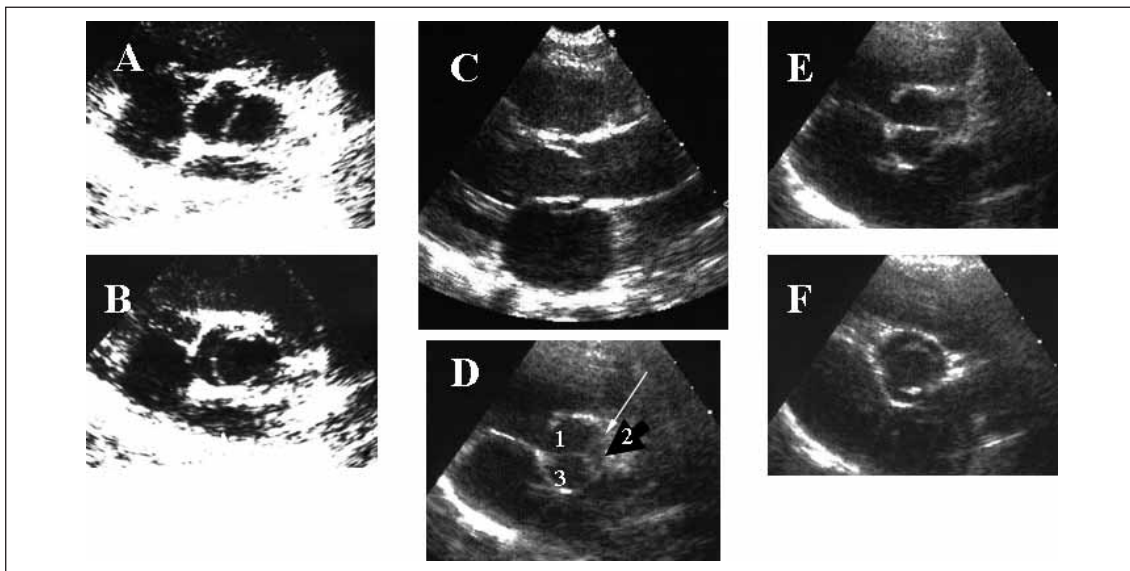


FIGURA 8. Válvula aórtica bicúspide. Algunos aspectos morfológicos. A y B: corte transversal en diástole y sístole respectivamente, con comisuras valvulares en posición anteroposterior. Puede apreciarse la aposición de las sigmoideas en posición vertical. C: corte longitudinal de válvula aórtica bicúspide evidenciando apertura "en domo". D: válvula "bicúspide" por la existencia de un rafe individuado (flecha blanca) entre la sigmoidea coronaria derecha bien desarrollada (1) y la sigmoidea coronaria izquierda hipoplásica (2-punta de flecha negra). La sigmoidea no coronaria (3) muestra un desarrollo adecuado similar al de la coronaria derecha. E y F: corte transversal en diástole y sístole, respectivamente con comisuras valvulares en posición izquierda-derecha y aposición de sigmoideas en posición horizontal

saber: defecto septal ventricular (figura 11A y B-flechas) y estenosis subpulmonar (figura 11A y B-puntas de flecha). En la figura 11 C se muestra el registro Doppler CW que documenta un gradiente subpulmonar sistólico máximo de 70 mmHg.

Finalmente, en la figura 12 presentamos un ejemplo de displasia de la válvula tricúspide (ubicada en posición sistémica), que constituye una de las alteraciones de mayor relevancia hemodinámica en esta anomalía, fre-

cuentemente condicionante del pronóstico de estos pacientes ⁽¹⁸⁾. La válvula tricúspide displásica, ubicada en posición sistémica, habitualmente no tolera la sobrecarga de presión que esto significa y evoluciona hacia la insuficiencia, habitualmente severa, como es el caso del paciente cuyas imágenes de Doppler color exponemos en la figura 12, con ecocardiografía transtorácica (ETT, figuras 12A y C), y con ecocardiografía transesofágica (ETE, figura 12B).

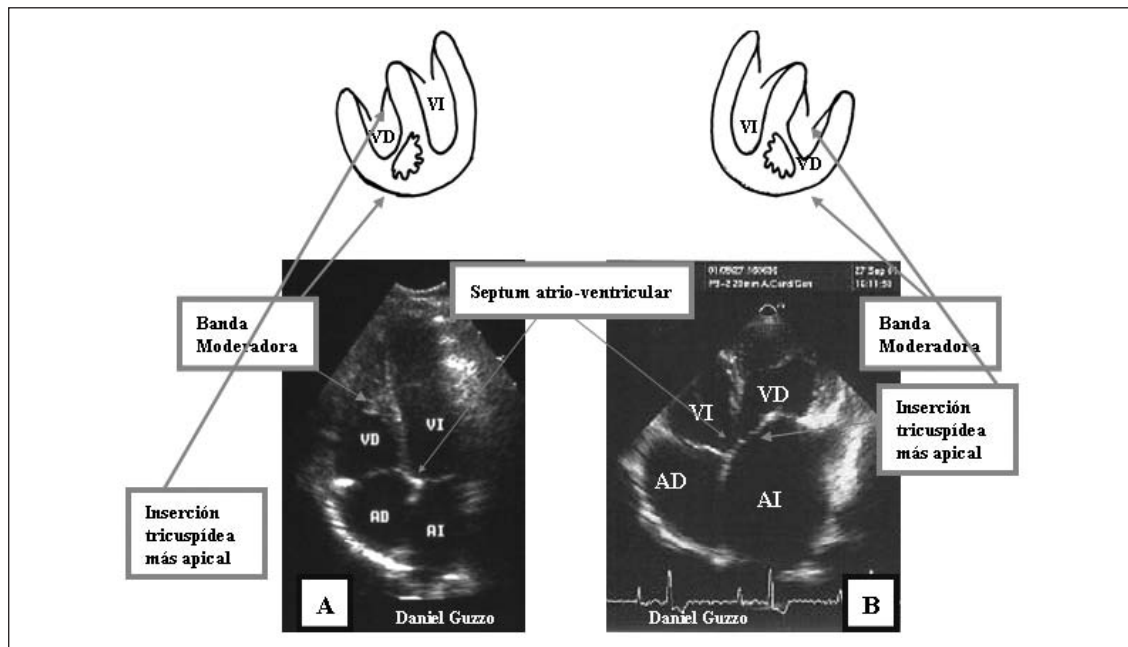


FIGURA 9. Características morfológicas que permiten definir a un ventrículo como morfológicamente derecho: 1) banda moderadora y 2) inserción más apical de la válvula tricúspide. A: Situs solitus con conexión atrioventricular concordante (asa ventricular D o patrón de mano derecha). B: Situs solitus con conexión atrioventricular discordante (asa ventricular L o patrón de mano izquierda).

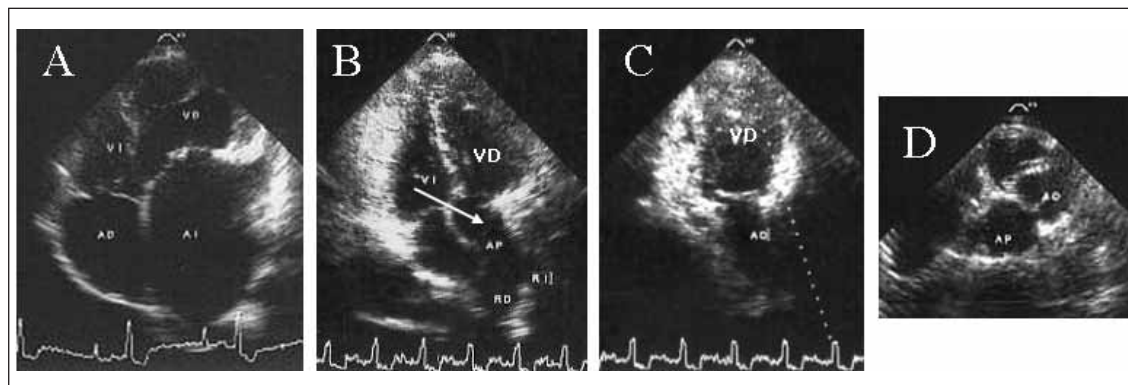


FIGURA 10. Aspectos morfológicos de la transposición corregida de grandes arterias o L transposición. Véase el texto. VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha; AP: arteria pulmonar; AO: aorta; RD: rama pulmonar derecha RI: rama pulmonar izquierda.

TRANSPOSICIÓN CLÁSICA DE GRANDES ARTERIAS O D-TRANSPOSICIÓN

En esta malformación existe discordancia en la conexión ventriculoarterial. Esto es, que la aorta emerge del ventrículo derecho y la arteria pulmonar lo hace del izquierdo. La supervivencia natural hasta la vida adulta es completamente excepcional. Las primeras correcciones quirúrgicas (técnica de Senning) consistían en el implante de parches intraauriculares que tenían el cometido de modificar el curso de los retornos venosos

pulmonar y sistémico, de modo que el flujo procedente de las venas cavas drenase hacia el ventrículo izquierdo y desde éste hacia la arteria pulmonar, y el gasto de las venas pulmonares lo hiciese hacia el ventrículo derecho y por intermedio de éste a la aorta, corrigiendo así “fisiológicamente” esta anomalía. Simplificaciones posteriores de esta técnica se deben a Mustard, pero ambos procedimientos se están usando paulatinamente con menor asiduidad, en la medida que los cirujanos cardíacos pediátricos han ido adqui-

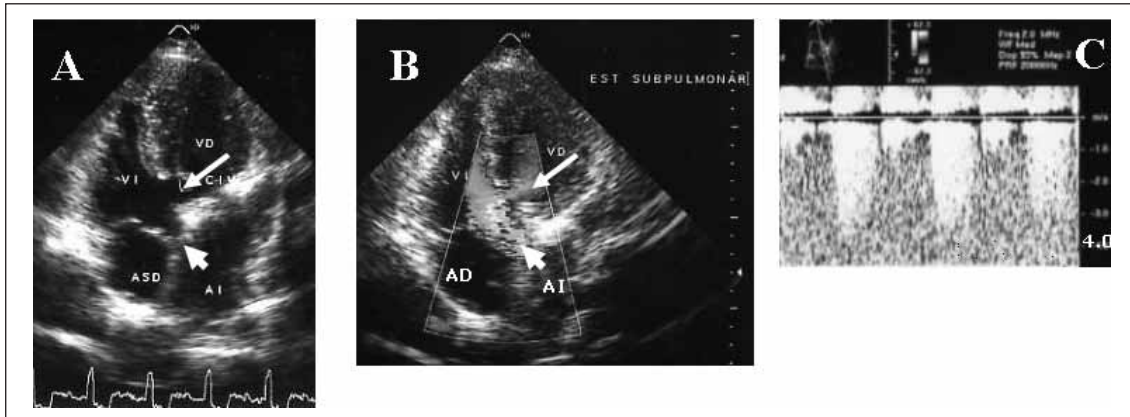


FIGURA 11. Transposición corregida de grandes arterias. A) Comunicación interventricular (flecha) y estenosis subpulmonar (punta de flecha). B) Enfoque similar al anterior con registro Doppler color. C) Registro con Doppler continuo del flujo subpulmonar (gradiente sistólico máximo en torno a 70 mmHg). VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha.



FIGURA 12. Transposición corregida de grandes arterias. Válvula tricúspide en posición sistémica con insuficiencia severa. Distintas incidencias de registro con Doppler color mediante ecocardiografía transtorácica (ETT) (A y C) y ecocardiografía transesofágica (ETE) (B). VD: ventrículo derecho; AI: aurícula izquierda.

riendo destreza con el procedimiento de “corrección anatómica”, que ideara Jatene, y que consiste en la traslocación quirúrgica de los grandes vasos o *switch* arterial. Una fase crucial de esta cirugía y principal determinante de la mortalidad operatoria lo constituye la desinserción de las arterias coronarias del cabo aórtico para reinsertarlas en el cabo pulmonar, que finalmente constituirá la neoarteria.

Modificaciones técnicas posteriores han contribuido en la mejoría del pronóstico y evolución a largo plazo de estos pacientes. Las principales secuelas de este procedimiento lo

constituyen: 1) estenosis supraválvular de la neoarteria pulmonar y en menor medida la estenosis supraválvular de la neoarteria; 2) la dilatación de la raíz pulmonar (neorazón aórtica) con anuloectasia e insuficiencia valvular de la neo-aorta cuya válvula anatómica es una válvula pulmonar, y 3) acodamiento y/o obstrucción de las arterias coronarias reimplantadas, con el agravio isquémico consiguiente del ventrículo izquierdo.

BIBLIOGRAFÍA

Citas 3 y 21 a 34

Terapéutica percutánea en cardiopatías congénitas del adulto

DR. PEDRO CHIESA

El tratamiento de las cardiopatías congénitas en el paciente adulto, en la actualidad, se basa en tres opciones: médica, quirúrgica y por catéter, ya sea en forma aislada o combinadas en diferentes etapas evolutivas.

El tratamiento mediante cateterismo intervencionista cada vez adquiere mayor relevancia, sobre todo por la llegada a la edad adulta de un mayor número de pacientes (debido al progreso de los cuidados pre y postoperatorios así como por el mejoramiento de las técnicas de tratamiento) y por la aparición de nuevos y más eficaces materiales (gracias al progreso de la bioingeniería médica).

La opción percutánea comprende pues procedimientos terapéuticos que se utilizan como reemplazo de la cirugía o que forman parte de un plan de tratamiento que incluye la cirugía. Los diferentes procedimientos realizados mediante catéter pueden clasificarse en paliativos (transitorios) o curativos (terapéuticos).

Frente a toda indicación de un procedimiento terapéutico con catéter se debe evaluar correctamente, en forma previa, la relación riesgo/beneficio/costos, ya que debemos brindarle a nuestros pacientes aquel procedimiento terapéutico que nos proporcione el mejor resultado, con los menores riesgos y complicaciones, y con el menor costo posible (entendiendo por costos no solo lo relativo a materiales a utilizar en el procedimiento, sino también los gastos de internación y los generados por la necesidad de efectuar un nuevo procedimiento, debido a la presencia de lesiones residuales, secuelas o complicaciones que requieran ser tratadas, cualquiera haya sido la opción terapéutica utilizada), considerando que el factor económico aislado no debe ser el que influya en la elección del método terapéutico a elegir.

El espectro de procedimientos a realizar con catéter es amplio, abarcando:

1. Oclusión de comunicaciones: interauricular, interventricular, ductus arterioso permeable, fosa oval, fenestración en cirugía de Fontan.
2. Embolizaciones: de colaterales aortopul-

monares, conexiones veno-venosas, conductos quirúrgicos, fístulas arteriovenosas.

3. Dilatación de válvulas: valvuloplastia (pulmonar, aórtica, mitral, tricúspide).
4. Dilatación de vasos: angioplastia en arterias (Ao, pulmonar, renal), venas, conductos, homoinjertos.
5. Recanalización de vasos.
6. Colocación de stents.
7. Implante de válvulas cardíacas.
8. Atrioseptostomía: en hipertensión arterial pulmonar.

A continuación se describen los principales procedimientos realizados en la actualidad.

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA)

La indicación de cierre está dada por la presencia de una CIA del tipo OS (ostium secundum), con una relación QP/QS mayor de 1,5:1, sobrecarga de volumen de cavidades derechas, bordes de separación con las estructuras vecinas (válvula mitral, venas cavas, venas pulmonares, aorta) mayores de 5 mm, incluyendo también en la actualidad las CIA múltiples, fenestradas o aneurismas del septum interauricular. Han sido creados muchos dispositivos, de los cuales los más eficaces en el momento actual son el Amplatzer ASD y el Helex (este último no autorizado aún por las autoridades correspondientes para su uso en nuestro medio).

El procedimiento de cierre percutáneo requiere de un trabajo en conjunto entre el hemodinamista y el ecocardiografista, donde el ecocardiograma se vuelve imprescindible, ya sea por vía transtorácica (ETT), transesofágica (ETE), o intracardiaca (EIC). Se efectúa bajo anestesia general con acceso venoso femoral. El ecocardiograma determinará la viabilidad de utilizar la vía percutánea y la elección del tamaño del dispositivo se realizará mediante el insuflado de un balón (especialmente creado a tales efectos) a nivel del defecto interauricular, controlando el momento de la desaparición del flujo Doppler color, donde la medida del diámetro del balón indicará se-

leccionar un dispositivo 2 mm mayor. La introducción del dispositivo se lleva a cabo a través de una vaina de Mullins previamente posicionada en la aurícula izquierda, siendo extremadamente importante la estricta vigilancia para la prevención de fenómenos embólicos (que se logra con la heparinización sistémica y evitando las burbujas de aire, para lo cual la introducción del dispositivo en la vaina se realiza en un medio líquido). Se efectúa el despliegue en el sitio correspondiente y recién se lo liberará cuando estemos totalmente seguros de que no compromete estructuras vecinas y que tiene una adecuada estabilidad, el no cumplir con cualquiera de estos requisitos en forma estricta incrementará la posibilidad de aparición de complicaciones. El paciente permanecerá internado un período menor a las 24 horas, se efectúa cobertura anti-biótica hasta el alta con cefalosporinas y antiagregación plaquetaria que se mantendrá por el término de seis meses. Es habitual la persistencia de un shunt residual a través del dispositivo a la salida de sala de hemodinamia, el cual desaparece en menos de 24 horas. Las complicaciones que se describen en la literatura son: embolización del dispositivo (2% de los casos), cefalea (4%-9%) se cree vinculada al material del dispositivo: Nitinol, hipertensión venocapilar pulmonar, sobre todo en grandes comunicaciones, trombosis, embolias.

FENESTRACIÓN PERMEABLE (F)

La persistencia de una fenestración permeable en la cirugía de Fontan asociada con marcada hipoxemia (habiéndose descartado como causantes las fistulas arteriovenosas intrapulmonares o la derivación del retorno venoso sistémico hacia las venas pulmonares), requiere su oclusión mediante una técnica similar a la descripta para el cierre de la CIA, utilizando el mismo tipo de dispositivos.

FORAMEN OVAL PERMEABLE (FO)

Frente a la presencia de un foramen oval permeable con sintomatología coexistente (accidente vascular encefálico criptogénico, embolia paradójica, migraña con aura, etcétera) está indicado el cierre del mismo mediante el implante de un dispositivo ocluidor (único aprobado en nuestro medio, el Amplatzer PFO), similar al utilizado para el cierre de la

CIA, con alguna diferencia: el disco de mayor tamaño es el derecho y el núcleo central es de fino calibre, empleando una técnica similar, con el agregado que en algunos casos se requiere dilatar previamente el FO para lograr un mejor posicionamiento del dispositivo.

DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE (DAP)

La presencia de un DAP obliga a su cierre para evitar la progresión a la insuficiencia cardíaca, eliminar el riesgo de endocarditis y sobre todo evitar la evolución a la hipertensión arterial pulmonar por enfermedad vascular pulmonar. En el paciente adulto la vía de elección es la percutánea porque la vía quirúrgica implica un riesgo mayor por la presencia de calcificación o dilatación aneurismática de las paredes ductales, lo cual aumenta su friabilidad. Las vías de acceso pueden ser arterial retrógrada o transvenosa, siendo fundamental determinar la presión arterial pulmonar y resistencias arteriolas pulmonares, así como la forma y el tamaño del ductus para certificar la indicación de cierre (la hipertensión arterial pulmonar con incremento de las resistencias arteriolas pulmonares contraindica su cierre) y elegir el tipo y tamaño del dispositivo a emplear. Los dispositivos utilizados en nuestro medio son los coils para ductus de pequeño tamaño y los ocluidores de ductus Amplatzer para los de mayor tamaño. No es necesario contar con el ecocardiograma en forma simultánea. Los resultados dependen del tamaño del ductus y del tipo de dispositivo empleado, así se logra la oclusión total con la utilización de los dispositivos Amplatzer, existiendo en las primeras 24 horas un shunt residual habitual. Con el uso de los coils puede persistir un shunt residual leve en un 2% de los casos.

Las complicaciones descriptas son la embolización del dispositivo hacia la aorta o la arteria pulmonar, lo que obliga a su extracción por catéteres especiales y la hemólisis en casos de *shunt* residuales o de exagerada protrusión del dispositivo hacia la aorta.

ESTENOSIS VALVULAR PULMONAR (EVP)

El tratamiento percutáneo de la EVP comprende la lesión aislada o asociada a lesiones sin indicación de tratar o que requieran tratamiento por vía percutánea. La indicación de proceder a realizar una dilatación de la válvu-

la pulmonar es cuando el gradiente ventrículo derecho-arteria pulmonar, pico a pico, es mayor a 40 mmHg. Se utiliza, en general, un balón que presente una relación entre diámetro del balón-anillo de 1,2 a 1,5. En caso de anillos mayores a 18 mm, se requiere la utilización de dos balones simultáneamente.

Cuando la válvula pulmonar es displásica o posee un anillo menor al 45% del tamaño que le corresponde por superficie corporal, no se obtendrá un resultado óptimo, con un índice de reestenosis menor al 5%, quedando con gradiente residual de diversa magnitud según el grado de displasia valvular, requiriendo en algunos pacientes una corrección quirúrgica. En casos de EVP severas se asocia una estenosis infundibular dinámica, la cual retrocede en forma progresiva luego de efectuada la dilatación valvular, cuando después de la valvuloplastia el gradiente infundibular es mayor a 50 mmHg se beneficia con el uso de betabloqueantes, por un plazo de tres a seis meses.

Las complicaciones descriptas son arritmias, sangrado o hematoma en los sitios de punción, perforación del ventrículo derecho o la arteria pulmonar, alergia al contraste, las que, en general, presentan una muy baja incidencia. La principal secuela es la insuficiencia pulmonar (observable en 30%-70% de los casos, sobre todo cuando no se respeta la relación balón-anillo antes mencionada).

COARTACIÓN DE AORTA (COAO)

La indicación de corrección de la CoAo se basa en el riesgo incrementado de estos pacientes de hipertensión arterial sistémica persistente, disfunción del ventrículo izquierdo, aterosclerosis coronaria y cerebral prematura, eventualidad de rotura o disección de la aorta o de los vasos cerebrales. Para encarar el tratamiento de la CoAo se deben distinguir dos situaciones en particular: la CoAo nativa y la ReCoAo sea posterior a una corrección quirúrgica o a un intento de angioplastia con balón, con o sin el uso previo de un *stent*. Se debe intervenir en cualquiera de las dos situaciones cuando el gradiente en reposo sea mayor a 20 mmHg. En caso de una ReCoAo el tratamiento de elección es la angioplastia con catéter balón con o sin el uso de un *stent*; en caso de una CoAo nativa se beneficiará de una angioplastia con balón con o sin el uso de un

stent cuando se trate de una anatomía “favorable”, es decir una lesión centralizada, con sector proximal del cayado aórtico de buen calibre. En caso de asociarse con aneurisma del arco o con la persistencia de un ductus arterioso permeable o ser una CoAo ya tratada con angioplastia y colocación de un *stent*, se puede efectuar una angioplastia con balón pero resulta imprescindible, en estos casos, la colocación de un *stent* recubierto (aún no autorizados para su uso en nuestro medio). Para la elección del balón a utilizar se debe considerar que el diámetro del mismo debe tener una relación 1:1 con el del arco aórtico proximal.

Los resultados muestran una tasa de éxito de más de 90%.

Las complicaciones que se describen comprenden: aneurismas con incidencia menor a 6%, reestenosis con incidencia de 3%-7%, HTA residual (20%-50%) fundamentalmente en caso de persistir un gradiente residual significativo y cuanto mayor sea la edad del paciente al momento del tratamiento.

EMBOLIZACIONES

La presencia de fístulas arteriovenosas (fístulas coronarias, arterias nutricias de tumores), fístulas veno-venosas (cirugía de Fontan), se pueden ocluir mediante cateterismo selectivo e implante de dispositivos adecuados al tipo y tamaño de las mismas.

CONCLUSIONES

- El cateterismo cardíaco es una alternativa útil en el tratamiento de las cardiopatías congénitas del adulto.
- Sus indicaciones son cada vez más frecuentes, siendo algunas de ellas de primera elección.
- Implica una menor agresión para el paciente, con menor estadía hospitalaria y menor tasa de complicaciones que la cirugía.
- Los resultados inmediatos y alejados se vinculan directamente a la curva de aprendizaje y al perfeccionamiento de la tecnología existente.

BIBLIOGRAFÍA

Citas 35 a 51.

Cirugía cardíaca en las cardiopatías congénitas del adulto

DR. JORGE TAMBASCO

INTRODUCCIÓN

Los avances en el diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías congénitas en niños ha permitido que aproximadamente 85% lleguen a la edad adulta.

Los adultos con cardiopatías congénitas que son enviados a cirugía se presentan dentro de tres categorías:

1. Sin tratamiento previo.
2. Con cirugías paliativas.
3. Reparaciones completas fisiológicas o anatómicas que presentan defectos residuales o secuelas, o ambos.

La comunicación interauricular (CIA) es la cardiopatía congénita más frecuente, mientras que de las cianóticas, la tetralogía de Fallot es la principal.

En esta revisión procuramos dar al cardiólogo una idea global de los aspectos más relevantes del tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas en la edad adulta.

MALFORMACIONES CONGÉNITAS ESPECÍFICAS

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR

Se define como un orificio a nivel del tabique interauricular, los más frecuentes son las comunicaciones situadas a nivel de la fosa oval

que se denominan defectos septales ostium secundum (figura 1).

Si el defecto se sitúa en la parte superior del tabique interauricular tenemos los defectos septales tipo seno venoso, frecuentemente asociados a retorno venoso anómalo pulmonar derecho parcial.

Si se extiende a la porción inferior de la pared interauricular se denominan defectos septales ostium primum, asociándose frecuentemente a malformaciones de la válvula mitral.

El tratamiento de esta malformación está indicado cuando la relación entre el gasto pulmonar y el sistémico es igual o mayor de 1,5 en ausencia de resistencias vasculares pulmonares irreversibles.

Actualmente, el cierre del ostium secundum se realiza en sala de hemodinamia con la colocación de un dispositivo ocluser (figura 2).

La corrección quirúrgica queda supeditada a la ausencia de bordes aptos para la aplicación del dispositivo (figura 3), o a la presencia de asociaciones lesionales ya manifestadas, como el retorno venoso anómalo parcial derecho o malformaciones de la válvula mitral.

COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

El defecto septal ventricular se define como un orificio en el tabique interventricular.

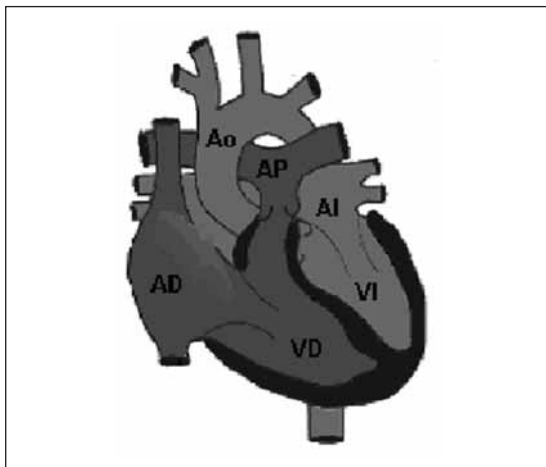


FIGURA 1. Comunicación interauricular. Ostium secundum.

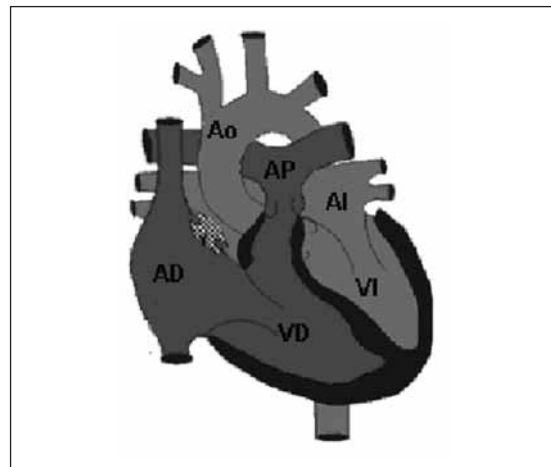


FIGURA 2. Dispositivo ocluser de la comunicación interauricular.

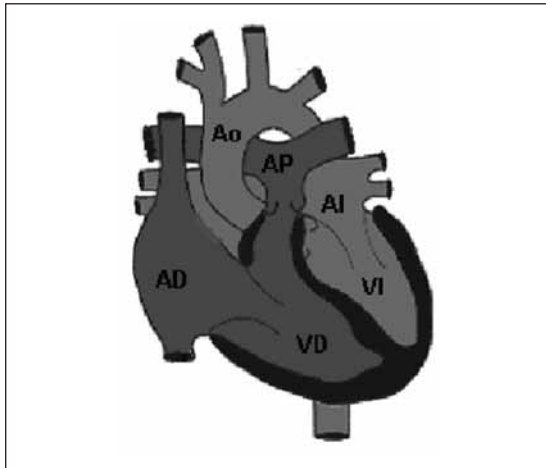


FIGURA 3. Cierre de comunicación interauricular con parche.

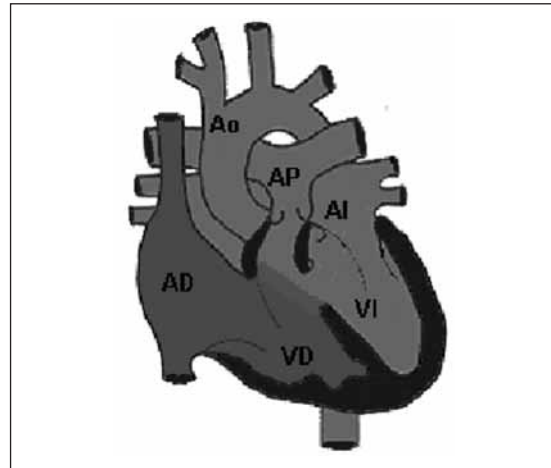


FIGURA 4. Comunicación interventricular.

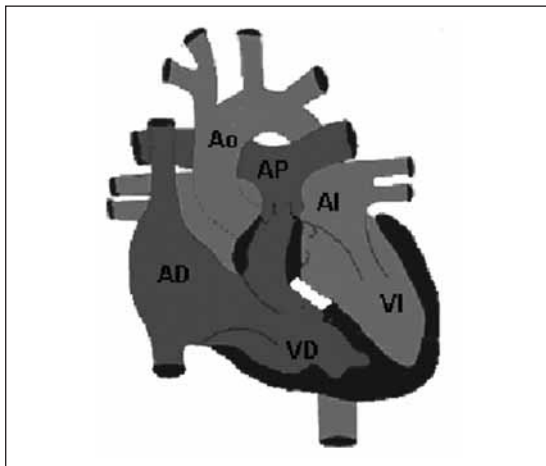


FIGURA 5. Cierre de comunicación interventricular con parche.

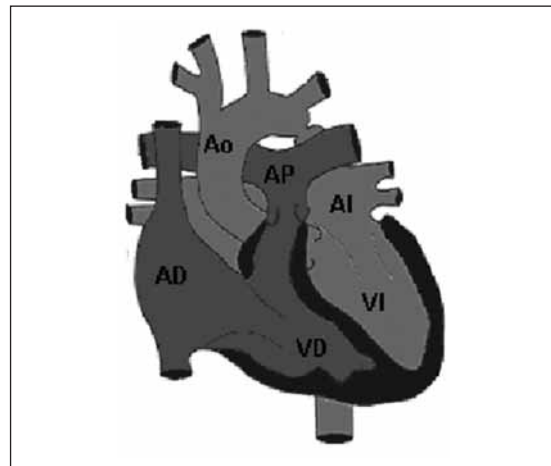


FIGURA 6. Coartación de aorta.

Es una malformación muy frecuente en niños, que se asocia a insuficiencia cardíaca severa, lo que lleva a la reparación precoz (figura 4).

En los adultos estos defectos se sitúan en cualquier parte del tabique, pueden ser únicos o múltiples y su tamaño determina la conducta terapéutica.

En los defectos pequeños por cierre espontáneo incompleto de grandes defectos o por defectos residuales posteriores a la cirugía correctiva, la indicación de tratamiento quirúrgico es discutida.

Sin embargo, la profilaxis de la endocarditis infecciosa es una medida excelente, ya que un episodio de esta naturaleza, afortunadamente poco frecuente en estos pacientes, es de indicación formal de cierre quirúrgico.

El tratamiento quirúrgico de los defectos

amplios del tabique interventricular está indicado en aquellos casos con cortocircuito de izquierda a derecha mayor o igual a 1,5:1, la presencia de resistencias vasculares pulmonares mayores de 6 U/m² se considera como de gran riesgo para el cierre aislado del defecto (figura 5).

Debemos tener presente que 5% de los defectos interventriculares del tracto de salida del ventrículo derecho (subarteriales) presentan un grado variable de regurgitación valvular aórtica, situación que debe ser evaluada al momento de la cirugía.

En estos enfermos se puede observar un incremento progresivo de las resistencias vasculares pulmonares, con reducción del cortocircuito de izquierda a derecha, hasta la inversión del mismo, que culmina con la aparición de la enfermedad vascular pulmonar

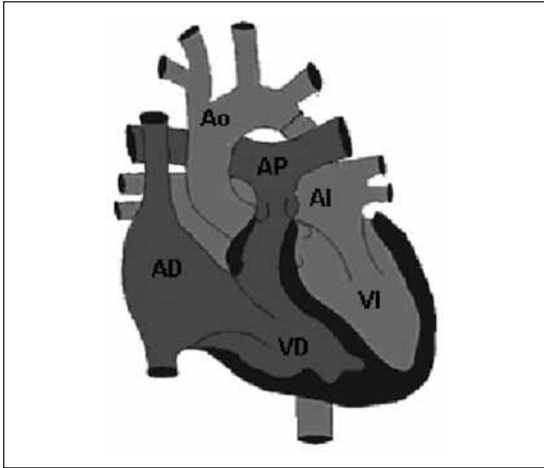


FIGURA 7. Corrección de coartación de aorta. Cirugía término-terminal

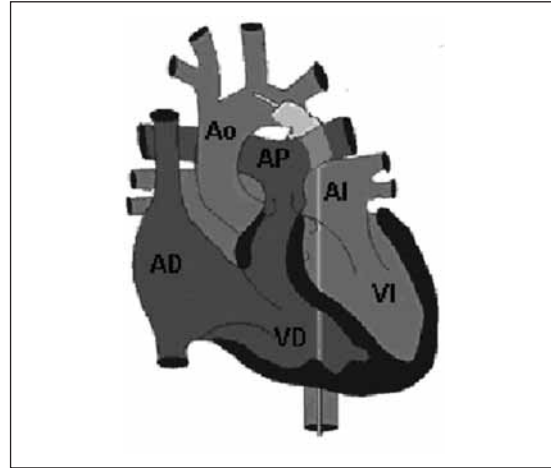


FIGURA 8. Angioplastia con balón de coartación de aorta

hipertensiva (síndrome de Eisenmenger), con alteraciones estructurales de la vasculatura pulmonar que van más allá del grado IV de la clasificación de Heath-Edwards.

Tienen como única opción quirúrgica el trasplante cardiopulmonar.

COARTACIÓN DE AORTA

Es una obstrucción de la aorta descendente, situada distal al origen de la arteria subclavia izquierda y a nivel de la inserción del ligamento arterioso (figura 6).

Se presenta anatómicamente como una indentación de la pared superior de la aorta.

En los pacientes adultos se presenta como dos entidades nosológicas: A) La coartación nativa, que se puede mantener sin manifestaciones hasta la tercera década de la vida y se sospecha por la presencia de cifras de tensión arterial elevadas en los miembros superiores. La coartación nativa de larga evolución puede presentar como complicación la aparición de disección o aneurisma de aorta. B) La recoartación en pacientes que han recibido cirugía en la infancia y que en la etapa adulta, por falta de crecimiento de la anastomosis o por fallas técnicas, presentan nuevamente un gradiente significativo a nivel de la zona reparada.

La reparación está indicada cuando el gradiente a través de la zona coartada es mayor o igual a 20 mmHg en reposo.

Dado que la reparación quirúrgica es una cirugía de alta morbilidad (dificultad en la movilización de la aorta que ha perdido su elasticidad, sangrados profusos por gran dila-

tación de la circulación colateral e isquemia medular, y que se presenta en un gran porcentaje de pacientes aunque se tomen todas las medidas para evitarlos), se considera que esta patología se puede resolver mediante la angioplastia con balón o la colocación de *stent*, o ambos (figura 7).

La técnica quirúrgica es la resección del segmento coartado y la anastomosis término-terminal (figura 8).

TETRALOGÍA DE FALLOT

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía cianótica más común en la edad adulta.

Se define clásicamente por sus cuatro componentes: obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, comunicación interventricular subaórtica amplia, cabalgamiento de la aorta e hipertrofia del ventrículo derecho.

La obstrucción al flujo sanguíneo pulmonar puede presentarse a diversos niveles: subvalvular, valvular o supravalvular con compromiso variable de las ramas pulmonares (figura 9).

La presentación en adultos puede ser en cuatro modalidades:

- Pacientes sin tratamiento previo, situación poco frecuente. Son pacientes con una malformación balanceada entre la comunicación interventricular y la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, por lo cual la vasculatura pulmonar está protegida y presenta escasa sintomatología.
- Pacientes candidatos a cirugía correctiva (cierre de la comunicación interventricular y ampliación del tracto de salida del

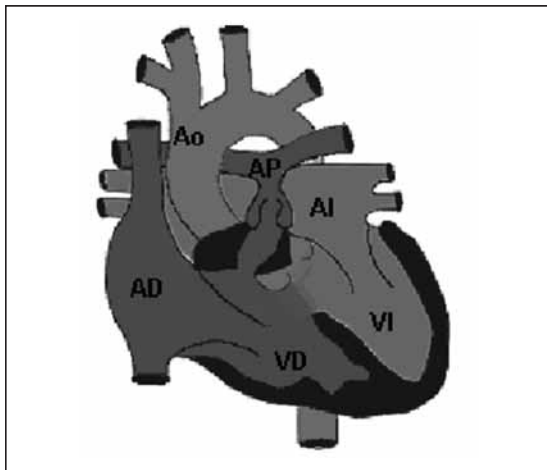


FIGURA 9. Tetralogía de Fallot.

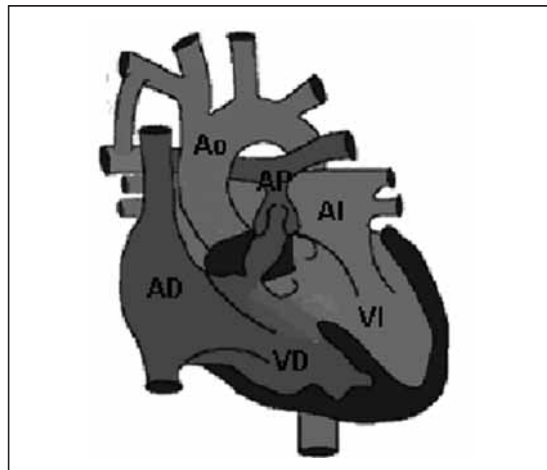


FIGURA 10. Tetralogía de Fallot. Fístula sistémico- pulmonar.

ventrículo derecho con parche transanular). Tiene indicación inmediata en los pacientes sin cirugías previas, una vez analizada por cateterismo la anatomía de la malformación y las posibles asociaciones lesionales (figura 10).

- c) Pacientes con cirugías paliativas (fístulas sistémico pulmonares, figura 11). Para indicar la cirugía de reparación se debe analizar la anatomía del árbol pulmonar en el cateterismo cardíaco.

La distorsión de las ramas pulmonares debe ser tratada previamente mediante angioplastia o colocación de un *stent*, en caso de no ser efectiva se corregirá con plastia de las mismas en el acto quirúrgico

- d) Pacientes con cirugías correctivas. La evolución a largo plazo de la cirugía de reparación de la tetralogía de Fallot lleva a la aparición de insuficiencia pulmonar, por la presencia del parche transanular. Esta insuficiencia es progresiva, con compromiso de la función del ventrículo derecho, manifestándose por insuficiencia tricuspídea y arritmias. Su solución requiere el implante de una válvula pulmonar (porcina u homoinjerto) y plastia de la válvula tricúspide (figura 12).

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

La enfermedad de Ebstein es una rara malformación cardíaca que tiene como sustrato anatómico el anormal desarrollo de la válvula tricúspide, presentando desplazamiento de la implantación de la valva septal y posterior en el ventrículo derecho (atrialización del ventrículo derecho) (figura 13).

Tiene una presentación muy variable, puede ser sintomática en los neonatos (los casos más severos), o presentar síntomas recién en adolescentes o en adultos (cianosis, insuficiencia ventricular derecha y arritmias).

El 5% de los pacientes llegan a la quinta década de la vida con esta anomalía congénita.

Son de indicación quirúrgica el deterioro de la clase funcional (III o IV de la NYHA) y la insuficiencia tricuspídea severa.

El objetivo de la cirugía es minimizar la insuficiencia tricuspídea, eliminar el shunt de derecha a izquierda, optimizar la función del ventrículo derecho y reducir o eliminar las arritmias.

Lo ideal es la plastia de la válvula tricúspide, pero de no ser posible, la indicación es la colocación de una prótesis biológica.

La durabilidad de una prótesis biológica en esta posición es de 97% sin reoperación a los cinco años y de 87% a los 15 años.

TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS

Esta cardiopatía congénita se define anatómicamente por la presencia de discordancia ventriculoarterial (figura 14).

En dos tercios de los casos la definimos como simple y el tercio restante se acompaña de defecto del tabique interventricular o estenosis valvular pulmonar.

Produce síntomas de importancia en etapa neonatal (cianosis) y su mortalidad es de 90% al año sin tratamiento quirúrgico.

El tratamiento quirúrgico actual es la traslación de los grandes vasos y reimplante de las arterias coronarias (*switch* arterial) (figura 15),

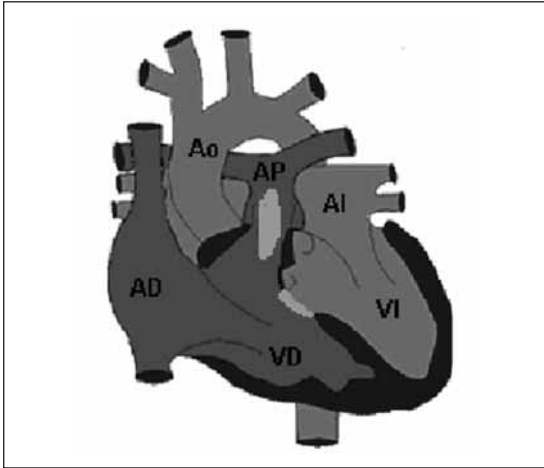


FIGURA 11. Cirugía correctiva del Fallot.

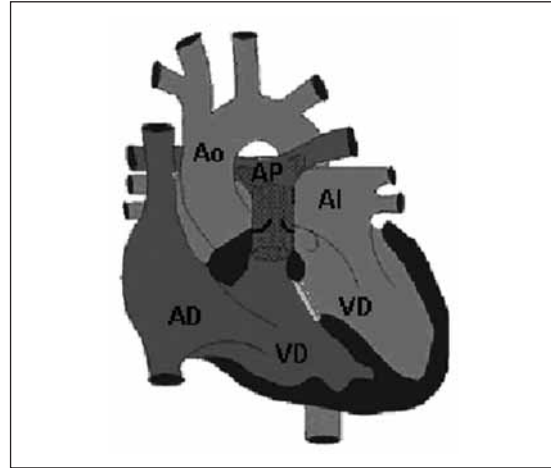


FIGURA 12. Tetralogía de Fallot. Homoinjerto en salida del ventrículo derecho.

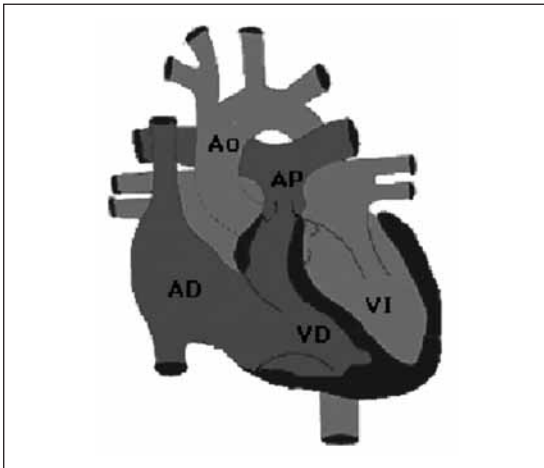


FIGURA 13. Enfermedad de Ebstein.

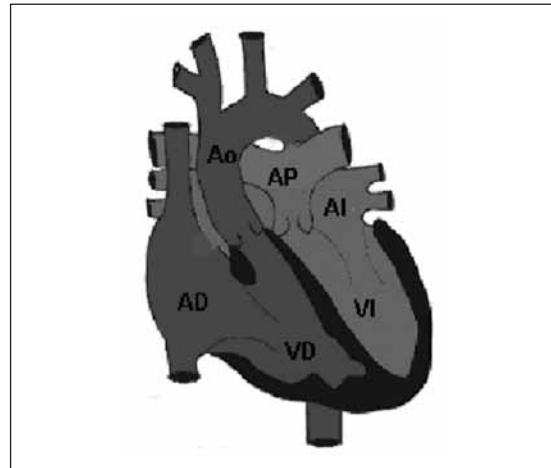


FIGURA 14. Transposición de grandes arterias.

corrección denominada anatómica, que ha cambiado sobremedida la historia natural de esta entidad nosológica y permite una larga supervivencia.

Frente a la presencia de estenosis de la válvula pulmonar, la cirugía indicada es Rastelli (cierre de la comunicación interventricular y tunelización con restablecimiento de la conexión VD-APT).

Debemos tener presente que los pacientes portadores de transposición de grandes arterias que llegan a la edad adulta van a presentar secuelas quirúrgicas.

Dentro de las secuelas del *switch* arterial se destacan: la estenosis supraauricular pulmonar, la isquemia miocárdica y la insuficiencia de la neoarteria.

Cada entidad tiene su indicación quirúrgica precisa, angioplastia pulmonar o, en su defecto,

la plastia quirúrgica, la revascularización miocárdica y la sustitución valvular aórtica.

En la cirugía de Rastelli la evolución estará supeditada al deterioro del funcionamiento del tubo valvulado (insuficiente o estenótico) que requiera sustitución a mediano o largo plazo.

VENTRÍCULO ÚNICO

El cardiólogo tiene que abordar este grupo heterogéneo de malformaciones como si se tratara de una patología homogénea.

Tienen en común la imposibilidad de una reconstrucción biventricular y toda su complejidad puede ser simplificada considerándola como un solo ventrículo funcionando (figura 16).

Son cardiopatías que pueden llegar a la vida adulta en tres estadios:

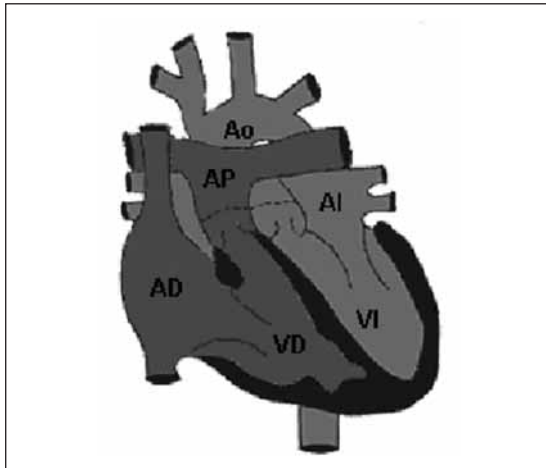


FIGURA 15. Cirugía correctiva de traslocación de grandes arterias

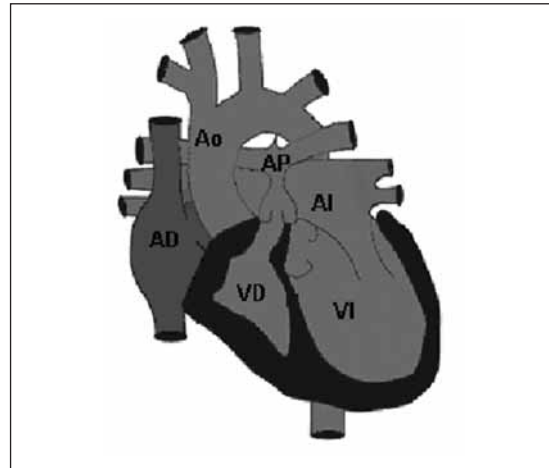


FIGURA 16. Anatomía del ventrículo único. Ejemplo: atresia tricuspídea

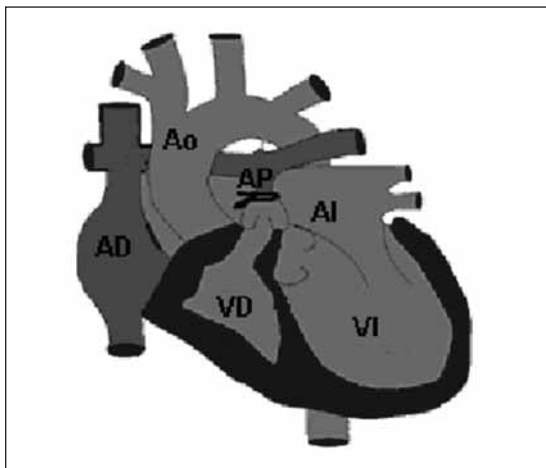


FIGURA 17. Cirugía de Fontan. Derivación del flujo venoso sistémico al sistema vascular pulmonar sin bomba de expulsión

- Evolución natural, sin tratamiento.
- Intervenciones previas durante la edad pediátrica (Banding por excesivo flujo pulmonar o Blalock por escaso flujo pulmonar).
- Derivación cavo-pulmonar parcial (Glenn), cirugía paliativa que deriva el retorno venoso sistémico de la vena cava superior al circuito pulmonar. Esta intervención mejora la oxigenación y degrava el ventrículo, mejorando su capacidad funcional.

Todos estos pacientes son candidatos a la cirugía de derivación cavo-pulmonar total (Fontan) cuando su evaluación demuestra que las arterias pulmonares son normales, en tamaño y distribución periférica, las resistencias pulmonares son bajas y la función del ventrículo único es adecuada.

La cirugía de Fontan (derivación cavo-pulmonar total) se considera una cirugía paliativa definitiva y consiste en derivar todo el flujo venoso sistémico al árbol vascular pulmonar sin utilizar una bomba de expulsión (figura 17).

Esta cirugía presenta una evolución muy peculiar, existe una disminución progresiva de la capacidad funcional y de la supervivencia que no puede ser adjudicada a otra cosa que al estado circulatorio de la corrección.

Los estudios de seguimiento demuestran que la supervivencia a los diez años es sólo de 60%. Durante este tiempo casi un tercio de los supervivientes han tenido que ser reintervenidos, por obstrucciones en las conexiones quirúrgicas, por cortocircuitos persistentes, por estenosis de las venas pulmonares o por disfunción valvular,

Un 20% tienen arritmias cardíacas que requieren medicación antiarrítmica o marcapasos y 7%-10% tienen hipoproteinemias por enteropatía perdedora de proteínas

También se producen complicaciones tromboembólicas, el sistema creado con esta cirugía es muy sensible a la estasis por ser flujos venosos de baja velocidad.

A los cinco años de la operación más de un tercio de los pacientes presentan un severo deterioro de su capacidad funcional y la única opción es el trasplante cardíaco (figuras 18 y 19).

Hoy día, la cirugía de Fontan se realiza con baja mortalidad precoz y para obtener un estado funcional óptimo se requiere una correcta selección de los pacientes a intervenir.

En conclusión, el incremento de pacientes

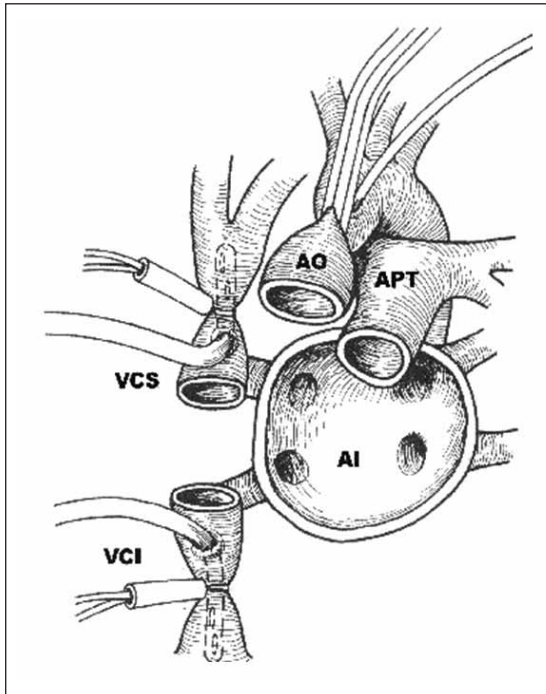


FIGURA 18. Trasplante cardíaco. Ablación cardíaca.

portadores de cardiopatías congénitas que llegan a la edad adulta demanda una cuidadosa consideración sobre las necesidades asistenciales.

Existen argumentos suficientes para con-

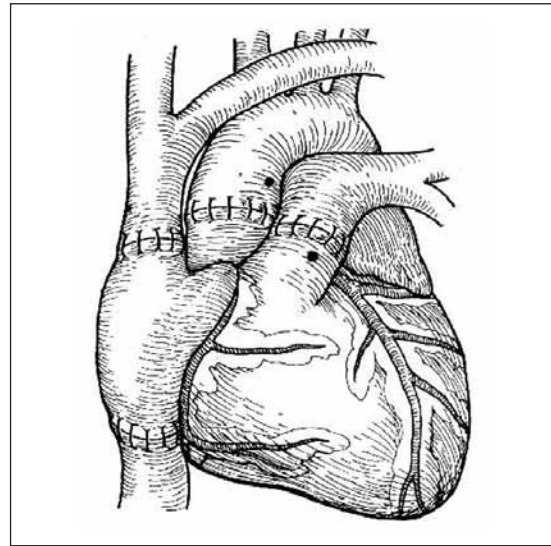


FIGURA 19. Trasplante cardíaco. Sustitución cardíaca.

siderar que deben concentrarse estos pacientes en un grupo multidisciplinario que tenga vasta experiencia en el manejo de las cardiopatías congénitas en niños y también conocimiento de los principios básicos de la cirugía cardíaca de adultos.

BIBLIOGRAFÍA

Citas 5 y 52 a 65.

Seguimiento en cardiopatías congénitas del adulto

DR. PABLO CARLEVARO

El presente material tiene por finalidad mostrar aspectos generales y algunas particularidades del seguimiento de patologías congénitas en pacientes adultos. Se discute la pertinencia de este breve análisis, se desarrollan hechos trascendentes de dichas patologías y se describen los seguimientos propuestos por la bibliografía actualizada. Finalmente se plantea a modo de conclusión quién y cómo debería asistirse a este tipo de pacientes.

Es un hecho sabido que 8 de cada 1.000 nacidos vivos tiene una cardiopatía congénita. De estos, se estima que un 80% pueden alcanzar la edad adulta gracias a los progresos logrados en los últimos 40 años de los métodos diagnósticos y los éxitos obtenidos con la cirugía cardíaca y otros métodos terapéuticos, como el cateterismo intervencionista y la ablación por radiofrecuencia.

Muchos de los sobrevivientes tienen problemas extremadamente complejos, tanto médicos como quirúrgicos, y demandan experiencia y expertos que no están bien organizados en la mayoría de los países.

El cardiólogo que asiste al control de un adulto con cardiopatía congénita debe tener en cuenta la posibilidad de concomitancia de patología neurológica, debe evaluar riesgos de endocarditis bacteriana, manejar embarazadas, hacer consideraciones relativas a la actividad física, deportiva y laboral, y tener conocimiento de desórdenes psicosociales y psiquiátricos que este tipo de pacientes puede presentar.

Un capítulo particular que merece especial atención es la información sobre residuos postoperatorios y secuelas. A pesar del éxito espectacular de ciertas intervenciones en lactantes y niños, la curación definitiva en el sentido literal del término muchas veces no se alcanza.

Los residuos son alteraciones cardíacas (electrofisiológicas, vasculares, valvulares y anomalías ventriculares) que persisten inevitablemente luego de la cirugía cardíaca, ya que no entran en el "plan quirúrgico" y no son consecuencias de una intervención poco satisfactoria.

Las secuelas son alteraciones o trastornos que se producen al incurrir en acciones en forma intencional en el momento de la interven-

ción quirúrgica y se consideran resultados necesarios o aceptables de la misma.

Las complicaciones deben también conocerse, son consecuencias no intencionales de la cirugía y su grado varía desde mínimas hasta letales.

Las cardiopatías congénitas tienen gran diversidad. A ello se le agrega la posibilidad de combinación de unas con otras, lo que hace que su número se incremente considerablemente. No hay dos cardiopatías idénticas, pero sí modelos similares. Aquel cardiólogo sin experiencia en el manejo de adultos con cardiopatía congénita, debe ir a la pesquisa de insuficiencia cardíaca, hipoxemia y trastornos del ritmo. Puede manejarlo en los casos más sencillos o derivarlos a centros con experiencia en adultos con cardiopatías congénitas en casos de mayor complejidad.

Para no extendernos demasiado en generalidades queremos hacer puntualizaciones que consideramos de vital importancia en algunas de las cardiopatías congénitas que deben ser tenidas en cuenta en su seguimiento.

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR TIPO OSTIUM SECUNDUM (CIA OS)

Es la cardiopatía más frecuente del adulto (40%). Puede llevar a la hipertensión pulmonar. Puede asociarse a arritmias supraventriculares en mayores de 30 años y causar insuficiencia cardíaca en mayores de 40. Expone a riesgos de accidente cerebrovascular y accidente isquémico transitorio por embolia paradójica. La disminución de la *compliance* del ventrículo izquierdo por hipertensión arterial o cardiopatía isquémica tanto como la patología mitral asociada aumentan el *shunt* de izquierda a derecha, empeorando el cuadro clínico. Es fundamental realizar un ecocardiograma transesofágico para determinar si se puede cerrar con dispositivo ocluidor mediante cateterismo. Si se sospecha hipertensión pulmonar debe realizarse cateterismo, indicando el cierre si la relación QP/QS es mayor de 1,5 o si hay antecedentes de accidente cerebrovascular criptogenético. Se contraindica el cierre en caso de enfermedad vascular pulmonar.

COARTACIÓN DE AORTA

Se asocia a válvula aórtica bicúspide en 85% de los casos y sus riesgos inherentes son la endocarditis bacteriana y el aneurisma de aorta ascendente. Se asocia también en 3% a 5% con aneurisma del polígono de Willis. Las opciones terapéuticas son en caso de coartación significativa la cirugía y en caso de recoartación la angioplastia con o sin uso de stents.

TETRALOGÍA DE FALLO

Los pacientes que concurren para su seguimiento ya han sido reparados quirúrgicamente en su gran mayoría. Casi todos tienen parche transanular con insuficiencia pulmonar residual. Se aconseja realización de electrocardiograma (ECG), radiografía de tórax, Eco, ergometría (para determinar capacidad funcional y arritmias), Holter y EEF si se detecta taquicardia ventricular sostenida. Se plantea reintervención cuando hay estenosis pulmonar residual que genera una presión en el ventrículo derecho mayor de 2/3 de la del ventrículo izquierdo. La otra gran indicación de reintervención es la severa regurgitación pulmonar con dilatación del ventrículo derecho, depresión de la fracción de eyección del ventrículo derecho, arritmias ventriculares (taquicardia ventricular sostenida) y síntomas (fatiga e intolerancia al ejercicio). Si hay estenosis de los ramos pulmonares puede realizarse angioplastia con o sin uso de stents.

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

Estos pacientes pueden ocasionalmente llegar a la edad adulta. Si hay leve afectación de la válvula pueden estar asintomáticos. En el Ebstein moderado aparecen los síntomas en la adolescencia tardía o cuando son adultos jóvenes. Refieren disnea o síntomas por arritmia: taquicardia paroxística supraventricular por reentrada (tienen vías accesorias a veces múltiples). También fibrilación auricular (aurícula derecha grande) y si coexiste vía accesorial hay riesgo de muerte súbita. El planteo de reintervención se hace cuando hay un deterioro de la capacidad funcional, una insuficiencia tricuspídea severa con síntomas, TIA o *stroke* por embolia paradójal o arritmias.

Debe intentarse reparar la válvula antes que sustituirla.

TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS (DISCORDANCIA VENTRICULOARTERIAL)

Los pacientes que llegan a la edad adulta ya fueron operados, o se les hizo un *switch* atrial (corrección fisiológica con redireccionado de los flujos auriculares) o *switch* arterial (cirugía de Jatene) que es el procedimiento preferido actualmente.

En el *switch* atrial deberemos investigar cómo es la función del ventrículo derecho que soporta la circulación sistémica y de la válvula tricúspide en posición sistémica.

En el *switch* arterial se busca en el Eco obstrucción supraválvular pulmonar, dilatación de la raíz de la neoaorta y se valora función ventricular. Debe recordarse que en esta cirugía se translocan las arterias coronarias. Si estas quedan anguladas su flujo se verá disminuido. Por tanto, es esencial la búsqueda de isquemia en una ergometría. Si esta es positiva debe realizarse un centellograma de perfusión miocárdica. Si se documenta isquemia en los estudios no invasivos, estamos obligados a realización de angiografía coronaria en vistas a una revascularización miocárdica.

L-TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS

Hay una doble discordancia auriculoventricular y ventriculoarterial (inversión ventricular). Es poco frecuente. Si no hay malformaciones asociadas (estenosis pulmonar, comunicación interventricular o insuficiencia tricuspídea) pueden llegar a la edad adulta sin diagnóstico.

Debemos prestar particular atención a la insuficiencia de la válvula AV sistémica (tricúspide) y a la presencia de bloqueo auriculoventricular completo ya que al bloqueo auriculoventricular completo congénito presente en 5% de los casos se asocia una tasa de 2% anual.

BYPASS DEL VENTRÍCULO DERECHO (FONTAN)

Es un procedimiento paliativo que tiene numerosas variantes técnicas. Son pacientes con circulación univentricular. Todo o parte del retorno venoso sistémico está conectado con las arterias pulmonares.

Se realiza cuando hay un solo ventrículo o cuando hay dos y uno de ellos es hipoplásico y por ende incapaz de soportar la circulación.

Luego del Fontan la presión en la aurícula derecha alcanza la presión pulmonar media (valores ideales entre 12 y 14 mmHg).

Uno de los problemas que enfrentamos en la evolución es la hipoxemia, que puede ser debida a fenestraciones dejadas intencionalmente en el momento de la cirugía, a colaterales venovenosas o a fístulas AV intrapulmonares.

Otro de los inconvenientes son las arritmias, fundamentalmente el flutter y la fibrilación auricular que aumentan la presión de llenado del ventrículo izquierdo y por tanto del sistema cavopulmonar. Hay que buscar una causa hemodinámica subyacente, particularmente una obstrucción en el circuito de Fontan.

Los pacientes deben ser anticoagulados y tratar la arritmia lo más rápido posible.

La otra de las grandes complicaciones de la cirugía de Fontan es la retención hidrosalina, que puede ser consecuencia de: 1) insuficiencia del ventrículo sistémico con o sin regurgitación valvular; 2) enteropatía perdedora de proteínas; 3) obstrucción en el circuito de Fontan.

SÍNDROME DE EISENMENGER

Es una de las entidades que exige cuidados y precauciones extremas. Es una enfermedad vascular pulmonar obstructiva que se desarrolla como resultado de múltiples cardiopatías con importante cortocircuito de izquierda a derecha. Las presiones pulmonares son próximas a las sistémicas y el *shunt* se hace bidireccional o de derecha a izquierda. Son pacientes razonablemente saludables en la niñez que se van haciendo cianóticos con los años. Las complicaciones se ven de la tercera década de la vida en adelante y son: eritrocitosis, fibrilación auricular y flutter, muerte súbita, embolia paradójica, angor, hemoptisis, síncope, *stroke*, TIA, endocarditis bacteriana, absceso cerebral, disfunción renal (proteinuria) e insuficiencia cardíaca (falla biventricular).

La tasa de sobrevida es 77% a los 15 años y 42% a los 25. Causas de muerte más comunes: muerte súbita (30%), insuficiencia cardíaca (25%), y hemoptisis (15%).

Habitualmente los evaluamos con: ECG, radiografía de tórax, ecocardiograma, oximetría y exámenes de laboratorio (hemograma, crisis, ferritina, creatinemia, uricemia y

orina). Es importante hacer un cateterismo para determinar presión pulmonar, resistencias pulmonares y descartar una EVP potencialmente reversible.

Se aconseja una postura no intervencionista. Debemos convencer a los pacientes que eviten fumar, deshidratación, actividad física excesiva, altitudes, vuelos aéreos cuando la saturación es menor a 85% y los embarazos (mortalidad materna y fetal próxima a 50%).

En caso de cirugía no cardíaca solicitaremos que se haga con anestesia local. De no ser posible preferimos anestesia general —aunque esto es motivo de controversias— evitando sustancias hipotensoras y con anestesiista que tenga conocimiento de la fisiología del Eisenmenger.

Debemos intervenir si se presentan arritmias administrando antiarrítmicos. Dieta hiposódica y ocasionalmente diuréticos si hay falla cardíaca. En hipovolemia administrar expansores de volumen rápidamente y si hay anemia debe darse hierro (por vía oral o inyectable). Reposición a la brevedad cuando hay hemorragia. En caso de hemoptisis reposo en cama.

El trasplante CP se planteará sólo si hay insuficiencia cardíaca, síncope o arritmias supraventriculares (estas tres complicaciones auguran sobrevida menor a un año).

CARDIOPATÍAS CIANÓTICAS

Siempre deben ser consideradas como cardiopatías complejas y ser vistas regularmente por cardiólogos con experiencia en adultos con cardiopatías congénitas. Estas pueden o no tener fisiología de Eisenmenger.

Los pacientes cianóticos tienen hipoxemia crónica y eritrocitosis que resultan en complicaciones hematológicas, neurológicas, renales y reumáticas.

La única indicación válida para flebotomía terapéutica son los síntomas de hiperviscosidad que interfieren con las actividades del paciente (cefaleas, debilidad, vértigos, disturbios visuales, etcétera).

Puede haber anormalidades hemostáticas por déficit de los factores de la coagulación V, VII, VIII y IX y disminución del número de plaquetas.

Por esta razón desaconsejamos el uso de ácido acetilsalicílico, heparina y warfarina, a menos que el paciente tenga fibrilación auri-

cular crónica, prótesis valvular o embolia pulmonar.

Los pacientes cianóticos tienen hiperuricemia que se debe a disminución de la excreción de ácido úrico y no a sobreproducción. Es un marcador de la función renal. La hiperuricemia que no provoca síntomas no se debe tratar. Si es sintomática responde a la butacolina y al alopurinol.

Como conclusión final, queremos resaltar que ciertas patologías como la estenosis pulmonar leve, CIV pequeñas restrictivas, conductos arteriosos cerrados, CIV y CIA cerradas sin cortocircuito residual y enfermedades valvulares aisladas, pueden ser

controladas periódicamente por cardiólogos en la comunidad, pero las cardiopatías complejas tienen que ser necesariamente seguidas por especialistas con experiencia en adultos con cardiopatías congénitas.

Dichos cardiólogos deben estar en estrecho contacto con cirujanos con experiencia en cardiopatías congénitas, hemodinamistas, electrofisiólogos y concentrar atención esfuerzos y recursos en un centro para optimizar la atención de estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

Citas 66 a 92.

Arritmias en pacientes adultos con cardiopatías congénitas

DR. ALEJANDRO CUESTA

INTRODUCCIÓN

El estudio y tratamiento de las arritmias en los adultos con cardiopatías congénitas (A-CPC) presenta al menos dos desafíos que la hacen compleja y apasionante. El paciente es una persona que se supo enferma desde niño. Ha peleado años contra su enfermedad, ha pasado varios procedimientos invasivos y ha pagado consecuencias físicas, psíquicas, sociales y económicas. Suele estar bien informado, puede estar a la defensiva y/o dependiente del equipo asistencial y no acepta fácilmente una “nueva” enfermedad. El segundo desafío es que debe ser siempre abordado de forma interdisciplinaria. El arritmólogo debe trabajar junto al clínico especializado, al hemodinamista y al cirujano, a veces dentro de la propia sala de electrofisiología.

La prevalencia de A-CPC va en aumento y actualmente es de 4 por 1.000 habitantes. La mitad de los pacientes con cardiopatía congénita son adultos y las arritmias son la primera causa de hospitalización. Pueden ser asintomáticas, obligar reintervenciones y hasta causar muerte súbita.

Estos pacientes tienen muchas razones para tener arritmias. La propia malformación anatómica de base, los mecanismos compensatorios de dilatación e hipertrofia, las alteraciones del medio interno, fundamentalmente la hipoxemia y los fármacos administrados. A todo ello se le suma la(s) cirugía(s) realizada(s) con cicatrices lineales de acceso, orificios de implantación de tubos, parches y barreras funcionales creadas por la manipulación, que se suman a las barreras y mecanismos de los corazones normales.

Además de la predisposición a la patología arritmica, los A-CPC presentan dificultades anatómicas para el tratamiento invasivo.

Analizaremos las siguientes entidades:

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR

Los defectos del septum interauricular son las cardiopatías congénitas más frecuentes del adulto. El 20% de los pacientes tienen una arritmia supraventricular previo a la reparación, fundamentalmente fibrilación y también flutter auricular. Entre 20% y 40% de estos pacientes presentarán arritmias auricu-

lares a lo largo de su vida aun habiendo sido reparados.

Los factores asociados a una mayor incidencia son la reparación tardía, haber tenido arritmia antes de la reparación, la hipertensión pulmonar y la clase funcional.

El manejo de la fibrilación auricular no difiere mayormente respecto al de la población general. No son buenos candidatos para intentar la ablación de la misma ya que suelen tener una enfermedad eléctrica auricular extendida. El abordaje transeptal auricular puede ser complicado y hay poca experiencia.

El flutter auricular suele ser muy sintomático y de difícil manejo médico. A pesar de la anatomía, el circuito suele estar confinado a la aurícula derecha y la mayoría de las veces involucra el istmo cavo-tricuspidé. Cuando no es así, hay que buscarlo en torno a la cicatriz de la atriotomía lateral, realizada para el abordaje, o del parche con el que se cerró el defecto. La ablación por radiofrecuencia es muy efectiva. Permite muchas veces dejar al paciente libre de arritmias y otras controlar las más problemáticas, facilitando el manejo médico.

No existe información suficiente aún sobre si el cierre de la comunicación interauricular con dispositivos mecánicos por vía endovascular tendría consecuencias sobre la presencia de arritmias posteriores. En una revisión todavía no publicada, en el seguimiento de 82 pacientes, no hemos visto reentradas en torno a los mismos.

La enfermedad eléctrica puede progresar y eventualmente necesitar el implante de un marcapasos definitivo (MPD) por grados avanzados de bloqueo auriculoventricular (BAV). Como precaución particular hay que asegurarse que el electrodo ventricular no pase a través del septum auricular y se aloje en el ventrículo izquierdo. Hemos recibido dos casos en que ocurrió esto y optamos por una conducta conservadora, no reintervenimos y mantenemos anticoagulación crónica.

COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR Y TETRALOGÍA DE FALLOT

La comunicación interventricular (CIV) puede

presentarse aislada o asociada a otras malformaciones como en la tetralogía de Fallot (TF).

La CIV es la segunda cardiopatía congénita del adulto en frecuencia. Asocia una incidencia aumentada de BAV de alto grado que requiere estimulación definitiva. El BAV puede asociarse a la malformación desde el nacimiento o puede ser consecuencia inmediata o alejada de la cirugía. En éstas y otras cardiopatías, cuando el MPD fue colocado a temprana edad se genera una patología específica en relación al dispositivo. Problemas de umbrales, varios recambios de generador, sistemas epicárdicos, electrodos cortos o abandonados, conectores con sistemas viejos, etcétera. Al trabajar con electrodos dentro del ventrículo derecho también se pueden “encontrar” CIV residuales y llegar inadvertidamente al ventrículo sistémico.

Los pacientes a los que se les ha practicado una ventriculotomía o cerrado un defecto interventricular, o ambos, tienen un riesgo aumentado de muerte súbita por arritmias ventriculares malignas. La ocurrencia de taquicardia ventricular (TV) está determinada por el circuito de reentrada resultante del defecto y la reparación. Las series que revisan adultos con cardiopatías congénitas que han sufrido TV están integradas mayoritariamente por pacientes con TF y seguidos en frecuencia por pacientes con CIV. La prevalencia de TV en pacientes con TF ha sido reportada entre 3% y 14%; hasta la mitad tienen episodios de TV no sostenida en el Holter. A pesar de ello, el riesgo de muerte súbita globalmente considerado es de 2% a diez años de seguimiento. La estratificación de riesgo es compleja y no hay predictores con especificidad alta. Han sido descriptos como predictores de muerte súbita la mayor edad, la reparación tardía, la insuficiencia pulmonar moderada a severa, la disfunción ventricular izquierda, la TV sostenida clínica y la inducible en el estudio electrofisiológico, el complejo QRS ≥ 180 ms de duración, la falla cardíaca derecha, etcétera.

Cuando el paciente presenta TV sostenida documentada y bien tolerada puede intentarse la ablación. Si se logra eliminar la arritmia clínica, no induciendo otra arritmia ventricular y siendo la función aceptable, puede optarse por una conducta expectante. Todos los demás casos tienen indicación de implante de desfibrilador automático (DAI). También tiene indicación de DAI aquel paciente con síncope sin causa documentada que lo explique y

disfunción ventricular o arritmia ventricular inducible, o ambos.

Los pacientes con TF presentan también arritmias supraventriculares, casi siempre asociadas a falla cardíaca, considerándose que son evidencia de un deterioro hemodinámico severo. La cirugía a edad tardía, el tamaño de las cavidades, la insuficiencia pulmonar o tricuspídea, o ambos, son factores de riesgo.

Los pacientes con TF que evolucionan a la falla derecha por haber quedado con insuficiencia pulmonar y presentan arritmias son candidatos a la reintervención para actuar sobre la válvula y mejorar ambas complicaciones clínicas.

ESTENOSIS AÓRTICA Y SUBAÓRTICA

La estenosis aórtica y subaórtica congénita presentan un modelo fisiopatológico similar a la adquirida salvo por el hecho que la calcificación y el proceso esclerótico no comprometen mayormente la conducción. Determinan siempre dilatación de la aurícula e hipertrofia del ventrículo izquierdo.

Los pacientes presentan todo tipo de arritmias auriculares, extrasistolía, taquicardia auricular, flutter y fibrilación. Esta última es la vía final común cuando no se trata la obstrucción ni las arritmias precedentes. El tratamiento médico de estas arritmias no tiene buenos resultados y la ablación está justificada una vez solucionada la obstrucción y el paciente ha quedado con una anatomía favorable.

Como en otras patologías, la hipertrofia ventricular determina un riesgo aumentado de arritmias y muerte súbita aún no bien establecido. La estenosis aórtica junto con el origen anómalo de las coronarias han sido de las cardiopatías congénitas estructurales identificadas como causa de muerte súbita en deportistas y deben ser buscadas.

Todos los pacientes con arritmias ventriculares sostenidas demostradas tienen indicación de implante de DAI. En estos pacientes no existe un sustrato arrítmico bien definido que se pueda intentar modificar.

ESTENOSIS PULMONAR

Los pacientes con estenosis pulmonar pura no intervenidos se presentan frecuentemente con arritmias auriculares y principalmente

fibrilación auricular. Son un elemento clínico que habla de la severidad del compromiso hemodinámico o de la evolución a la falla cardíaca, o ambas. La instalación de la arritmia puede ser también causa de descompensación. Aparece más precozmente si la estenosis pulmonar asocia o genera insuficiencia tricuspídea.

CIRUGÍA DE FONTAN

Es una técnica paliativa que deriva la sangre del retorno venoso sistémico a la arteria pulmonar sin pasar por el ventrículo derecho. Se realiza fundamentalmente en pacientes que nacen con atresia tricuspídea y ventrículo único.

La aurícula derecha, además de instrumentada, cortada/suturada y compartimentada, queda sometida a un flujo lento y presiones por encima de lo normal. Se comprende así que entre 40% y 60% de los pacientes presenten arritmias auriculares. Extrasistolia auricular, taquicardia auricular focal y fundamentalmente arritmias por macro-reentrada. Los factores predisponentes previos a la cirugía son: edad mayor, insuficiencia mitral, mala clase funcional, septostomía atrial y la reconstrucción de la arteria pulmonar.

Hay diferentes técnicas que utilizan más o menos cantidad de la aurícula derecha y que son más o menos arritmogénicas. Las que anastomosan directamente aurícula derecha con arteria pulmonar son más arritmogénicas, el túnel lateral o conducto externo menos.

Si ya no presentan arritmias desde el postoperatorio, los pacientes pueden evolucionar bien por mucho tiempo y aparecer luego de transcurridos cinco años y más.

El manejo inicial es siempre con antiarrítmicos y en general de la clase 1 de Vaughan Williams. Cuando tienen una arritmia auricular organizada, ya sea taquicardia auricular o flutter, y en centros con experiencia se puede intentar ubicar el foco o el circuito y realizar la ablación del mismo. Es un procedimiento complejo que requiere abordajes no convencionales, pero la gravedad puede requerirlo. La probabilidad de éxito es buena pero la recurrencia alta. Cuando no se logra el control de la frecuencia se puede intentar la ablación del nodo AV y colocación de MPD pero esto tampoco es técnicamente sencillo. Debe realizarse desde las cámaras izquierdas, o por punción con la colocación del electrodo de estimulación ventricular muy probablemente

por vía epicárdica. Estos pacientes también pueden requerir MPD por disfunción del nódulo sinusal o BAV.

Las arritmias refractarias que comprometen la situación hemodinámica y no se logran controlar con la ablación son una indicación de reintervención.

ANORMALIDAD DE EBSTEIN

Los pacientes con esta patología tienen insuficiencia tricuspídea, dilatación auricular derecha significativa y asocian comunicación interauricular. Esto los predispone a arritmias auriculares de todos los tipos ya comentados.

Tienen una prevalencia de vías accesorias auriculoventriculares entre 20% y 30%. Esto sería consecuencia de la misma malformación a nivel del núcleo fibroso que determina el desplazamiento de la tricúspide y la "atrialización" ventricular. La mayoría de las vías son derechas y la mitad de ellas son múltiples.

Se presentan frecuentemente con taquicardia recíproca ortodrómica y fibrilación auricular. Todos los pacientes sintomáticos y en los que se sospeche múltiples vías, tienen indicación de estudio electrofisiológico y ablación. La localización de la vía puede ser compleja, ya que se pierde la referencia de la válvula para localizar la unión auriculoventricular. La tasa de recurrencias es mayor que la habitual, en torno a 20%.

La TV ha sido descrita, pero su incidencia es baja.

REDIRECCIONAMIENTO VENOSO (MUSTARD Y SENNING)

En pacientes portadores de transposición de grandes arterias (TGA) inicialmente se realizaban cirugías que canalizaban el retorno venoso sistémico hacia el ventrículo izquierdo y el retorno venoso pulmonar al derecho. Esto requería extensa instrumentación, incisiones y suturas auriculares. Dos tercios de los pacientes presentaban algún tipo de arritmia rápida auricular en la evolución y también algún grado de disfunción sinusal. Esto comprometía su clase funcional y su pronóstico.

Presentaban también una incidencia aumentada de muerte súbita por arritmias ventriculares, provocadas en ocasiones por flutter auricular con conducción 1:1. Curiosamente, la porción crítica del circuito de los flutter suele estar también entre al anillo tricuspí-

deo y la desembocadura de la cava inferior o entre alguna de éstas y la desembocadura del seno coronario.

Actualmente y salvo situaciones excepcionales, para el tratamiento de la TGA se utiliza el *switch* arterial que es mucho menos arritmogénico.

IMPLANTE DE DISPOSITIVOS

Creemos importante considerar algunas particularidades del uso de dispositivos implantados en pacientes con cardiopatías congénitas.

Los implantes realizados en la niñez muchas veces están localizados a nivel intratorácico o abdominal y los electrodos llegan por el mediastino y estimulan el epicardio. Cuando se agota el generador o existen problemas de umbrales hay que tomar la decisión de mantener el mismo sistema o cambiar por otro por vía endovascular, siempre que la anatomía lo permita. Otras veces ya han sido reintervenidos y tienen uno o más electrodos abandonados además de los activos.

Los electrodos epicárdicos tienen la ventaja de que no se necesita continuidad vascular con la cámara que se quiere estimular. No tienen el problema de la trombosis vascular y el generador es más fácil de alojar en un sitio en que haya lugar suficiente y bajo riesgo de exteriorización. Por otro lado, requieren de una cirugía mayor, los umbrales de estimulación son mayores, se consume más rápido la batería, tienen más incidencia de pérdida de captura y de fractura.

La vía endovascular es mucho menos invasiva, más rápida y menos costosa, pero muchas veces no hay un acceso a la cavidad que se quiere estimular. Asimismo tiene mayor incidencia de trombosis, embolia y un riesgo bajo pero real de endocarditis. Requiere que el paciente tenga un tamaño y peso corporal que permita alojar el generador de manera segura cercano a la piel. La posibilidad de complicaciones aumenta con el número de electrodos implantados. Las contraindicaciones para utilizar la vía endovascular son la imposibilidad de acceder a la cavidad que se quiere estimular, la presencia de una válvula protésica a franquear, los cortocircuitos de derecha a izquierda intracardiácos, reiteradas dislocaciones de electrodo y la desnutrición severa.

Los A-CPC pueden necesitar frecuencias más altas para mantener un gasto adecuado,

y más si la situación clínica les permite tener algún grado de actividad física.

En cuanto al modo de estimulación, cada vez hay más información sobre los beneficios de la sincronización auriculoventricular en pacientes con falla cardíaca. Esto es trasladado a los pacientes con cardiopatías congénitas aunque no haya evidencia documentada en esta población en particular.

La resincronización también se está aplicando en pacientes con CPC. Hemos observado pacientes con mala evolución que solo pudimos explicar por la estimulación apical del ventrículo derecho. Lamentablemente, no siempre es posible llegar al ventrículo izquierdo por el seno coronario.

El implante de desfibriladores tiene los mismos desafíos técnicos que los marcapasos. Se le debe sumar la complejidad de la programación para evitar las terapias inapropiadas, el mayor costo y los efectos psicológicos.

COROLARIO

El arsenal terapéutico con el que contamos para el tratamiento de las arritmias en los A-CPC es el mismo que para otras cardiopatías, pero con importantes particularidades.

Hay que intentar diferir el uso de algunos antiarrítmicos, en particular la amiodarona, ya que es un tratamiento a largo plazo y sufrirán los efectos adversos. La ablación por radiofrecuencia en algunos casos es menos efectiva y tiene mayor incidencia de recurrencias. En muchos centros se cuenta con sistemas de navegación no radiológicos que son un gran salto cualitativo en la especialidad y facilitan el procedimiento en pacientes con anatomías complejas.

El implante de MPD tiene dificultades particulares a salvar con técnicas y materiales apropiados. La prevención de la muerte súbita debe realizarse a la luz de los grandes estudios que demostraron las ventajas del DAI, pero sabiendo que estos pacientes prácticamente no estaban incluidos.

El tratamiento de las arritmias en cardiopatías congénitas tiene que ser abordado de forma interdisciplinaria, en un centro especializado, por personal con experiencia y con el paciente bien informado.

BIBLIOGRAFÍA

93 a 107.

Casos clínicos

CASO 1

DA. 24 años, sexo femenino.

Deportista, practica handball y paracaidismo. Historia de disnea de esfuerzo progresiva en el último año, por lo que abandonó la práctica de deportes. Del examen físico se destaca: soplo sistólico grado 2/6 y segundo ruido desdoblado fijo en el borde paraesternal izquierdo. No hepatomegalia (figuras 1-1, 1-2, 1-3, 1-4 y 1-5).

COMENTARIOS

La paciente consulta solamente por disnea de esfuerzo a la que se asocia un soplo sistólico eyectivo paraesternal izquierdo con desdoblamiento fijo del segundo ruido (origen en la válvula pulmonar).

Además, junto a la presencia en el electrocardiograma (ECG) de un bloqueo de rama derecha del haz de His, de cardiomegalia radiológica dada por aumento de la aurícula derecha (AD), del ventrículo derecho (VD) y la arteria pulmonar (APT) con su tronco y ra-

mas, se debe plantear la presencia de una cardiopatía con cortocircuito izquierda-derecha e hiperflujo pulmonar, tipo comunicación interauricular (CIA).

Desde el punto de vista anatómico existen diferentes tipos de CIA: 1) las de tipo seno venoso, sea de vena cava superior o de vena cava inferior, que suelen asociar anomalías del retorno venoso pulmonar (las anomalías parciales del retorno venoso pulmonar son más comunes en la edad adulta); 2) las de tipo fosa oval u ostium secundum, que son las más frecuentes, y 3) las de tipo ostium primum, que forman parte de una entidad más compleja correspondiente al canal atrioventricular ya sea en forma parcial o completa, asociando malformaciones de la válvula auriculoventricular y defectos del septum interventricular a nivel del septum de entrada. En este último tipo de CIA es típico el ECG que muestra una desviación del eje del QRS a izquierda.

El ecocardiograma adquiere especial relevancia, fundamentalmente en tres aspectos:

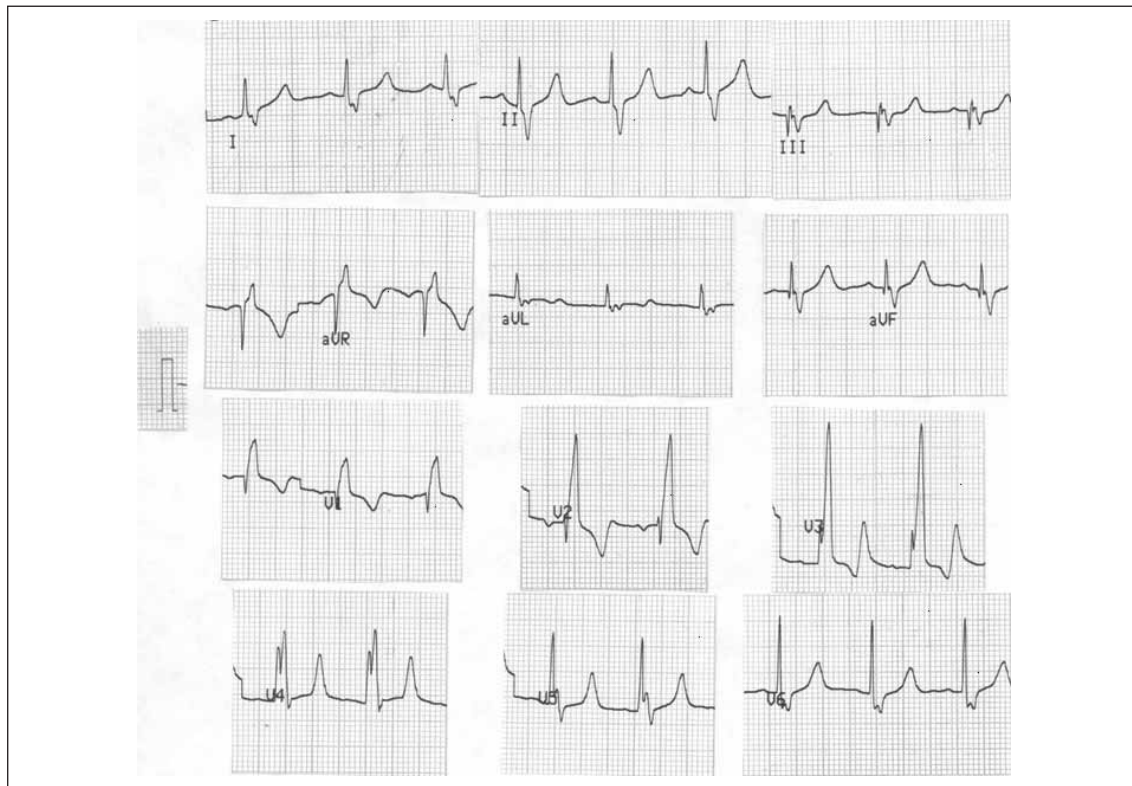


FIGURA 1-1. Electrocardiograma de 12 derivaciones que muestra un bloqueo completo de rama derecha del haz de His, dado por ondas S prominentes y ensanchadas en DI y precordiales izquierdas y ondas R prominentes y ensanchadas en aVR y precordiales derechas.

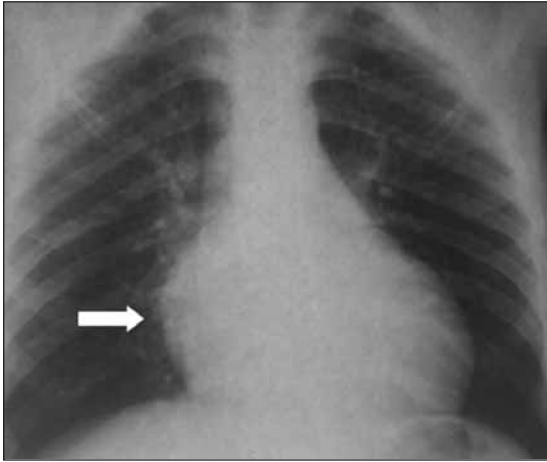
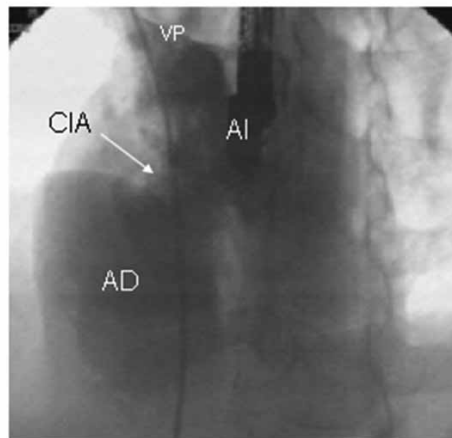


FIGURA 1-2. Radiografía de tórax en proyección pósterio-anterior que muestra agrandamiento auricular derecho (flecha) y rectificación del arco medio izquierdo por dilatación del tronco de arteria pulmonar.



FIGURA 1-3. Ecocardiografía transesofágica, donde se aprecian: aurícula izquierda (AI), aurícula derecha (AD) dilatada y la comunicación interauricular (CIA) de tipo ostium secundum de 20 mm.

Ecocardiograma transesofágico + cateterismo cardíaco



AD: 8
VD: 30 - 0 - 8
APT: 31 - 19 - 24
AI: 8
Ao: 97 - 49 - 68
QP/QS: 2.1:1
Bordes > de 5 mm.

FIGURA 1-4. En el cuadro se muestra una angiografía en vena pulmonar superior derecha (VP) en proyección oblicua anterior izquierda. AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha; CIA: comunicación interauricular. A la derecha del mismo se muestra un cuadro con las presiones registradas en las diferentes cavidades expresadas en mmHg. VD: ventrículo derecho; APT: arteria pulmonar tronco; Ao: aorta; QP/QS: relación flujo pulmonar-flujo sistémico.

1) diagnóstico tanto confirmatorio de la patología como del tipo anatómico, así como de la repercusión hemodinámica que la misma presenta (dilatación de cavidades derechas); 2) determinación de la presión arterial pulmonar, de fundamental interés para establecer el tratamiento y fundamentalmente el pronóstico evolutivo, y 3) orientar en la selección de la modalidad de cierre, percutánea o quirúrgica, para lo cual se deberá realizar un eco-

cardiograma transesofágico o intracardiaco, de forma de cuantificar de una manera más precisa el defecto septal así como los bordes de separación con las estructuras vecinas (vena cava superior, vena pulmonar superior derecha, válvula mitral, seno coronario, aorta) tanto en el tamaño como en su consistencia.

Una vez obtenido el diagnóstico debemos evaluar la necesidad de cierre, la cual estará dada por la presencia de dilatación de cava-

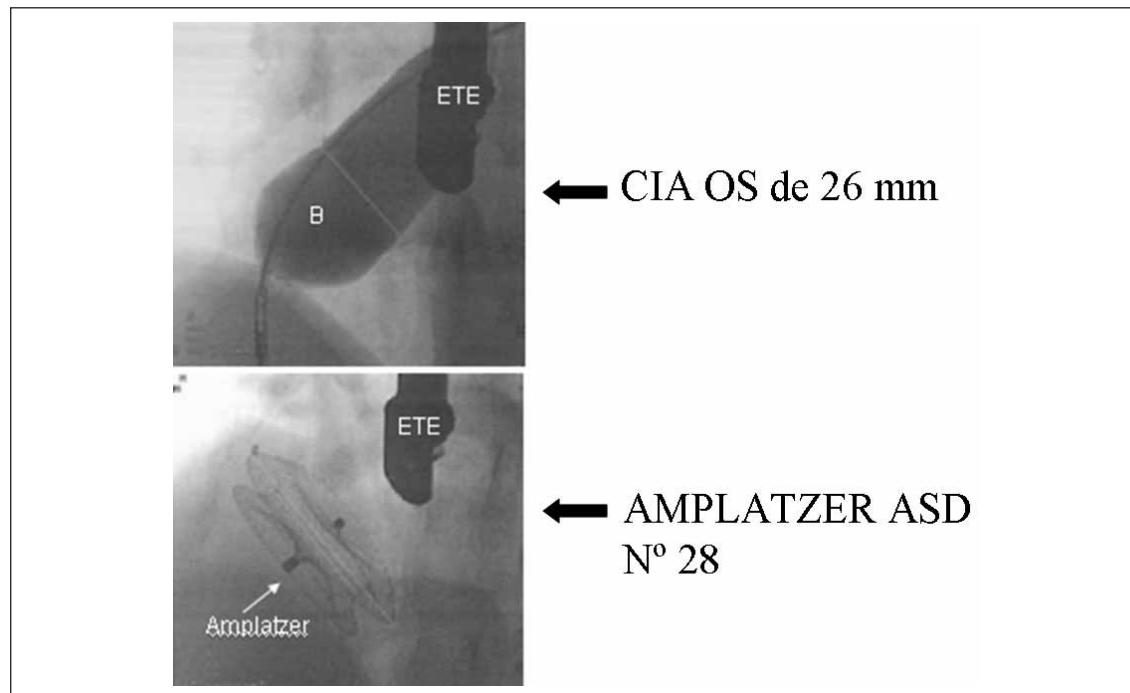


FIGURA 1-5. Radioscopias en proyección oblicua anterior izquierda. En el recuadro superior: ETE: sonda para el ecocardiograma intraesofágico; B: balón medidor. En el recuadro inferior: Amplatzer posicionado a nivel del septum interauricular.

des derechas con una relación QP/QS mayor a 1,5:1. Los criterios de inclusión para ser candidato al cierre percutáneo son: 1) CIA del tipo ostium secundum; 2) bordes de separación con las estructuras vecinas mayores a 5 mm y de consistencia adecuada; 3) ausencia de patología coexistente con sanción quirúrgica. Para todas las demás entidades el tratamiento será quirúrgico. No se debe plantear una conducta expectante por los riesgos de embolia paradójica y de evolucionar a la hipertensión arterial pulmonar.

En caso de ser apta para cierre percutáneo, el mismo se realizará bajo anestesia general efectuando un trabajo en conjunto entre hemodinamista y ecocardiografista, valorando con precisión tanto las características del defecto y los bordes de separación como la elección del tamaño del dispositivo. El dispositivo más utilizado es el Amplatzer ASD (único autorizado en nuestro medio por la autoridad correspondiente) que se desplegará en el sitio correcto y con control ulterior de su liberación, una vez que se asegure la ubicación correcta y la adecuada fijación al septum interauricular. Luego del procedimiento queda internado en un nivel de cuidados interme-

dios por 18-24 horas con cobertura antibiótica con cefalosporinas de primera generación. Al alta se le recomienda evitar esfuerzos físicos y no practicar deportes por un mes.

Se deberá realizar un control previo al alta con el fin de evaluar el resultado y detectar la presencia de eventuales complicaciones (migración del dispositivo, derrame pericárdico, etcétera). Por consenso internacional se deja con antiagregación plaquetaria por el término de seis meses, ello debido a que la superficie auricular izquierda del dispositivo tarda en epitelizarse un lapso cercano a los seis meses, y mientras tanto es proclive a la formación de trombos con posibilidad de embolizar directamente en la circulación sistémica.

Según las nuevas pautas de profilaxis de endocarditis infecciosa, estas se deberán aplicar por el término de seis meses.

En el seguimiento se deberán descartar signos y síntomas que expresen un daño neurológico debido a un mecanismo embólico, así como la presencia de trastornos del ritmo que de presentarse en período cercano al implante pueden denotar la migración del dispositivo, más tardíamente evaluar la eventualidad de arritmias atriales.

CASO 2

AS. 28 años. Sexo femenino.

Consulta por hipertensión arterial tratada con IECA y diuréticos, sin otro antecedente patológico. Asintomática. Examen: pulsos normales en miembros superiores y débiles a nivel femoral. Soplo sistólico 3/6 en mesocardio y región interescapular. Presión arterial en miembros superiores: derecho 160/100 mmHg, izquierdo 158/103 mmHg; en miembros inferiores: derecho 77/45 mmHg, izquierdo 75/48 mmHg.

ECG: ritmo sinusal 80 cpm, HVI (figura 2-1).

Función renal normal. Ionograma normal. Fondo de ojo: signos de hipertensión arterial crónica.

Radiografía de tórax: aorta ascendente dilatada (figura 2-2).

COMENTARIOS

El hallazgo de hipertensión arterial sistémica obliga a realizar dos maniobras semiológicas básicas: 1) el control de los pulsos femorales, y 2) la toma de la presión arterial en los cuatro miembros. La existencia de un gradiente, con menor presión arterial en los miembros inferiores, junto a ausencia o debilidad de los pulsos femorales, lleva a plantear el diagnóstico de coartación de aorta (la excepción podría ser

un paciente con acceso de arterias femorales bilateral previo).

Esta es la forma más frecuente de encontrar un paciente adulto con coartación de aorta, aunque existen otras presentaciones clínicas: cefaleas, accidente vascular encefálico hemorrágico, etcétera. También puede haber ausencia de pulso en el miembro superior izquierdo o muy raramente de ambos miembros superiores (arteria subclavia izquierda o ambas arterias subclavias originadas a nivel de la coartación), en este último caso los pulsos carotídeos son normales.

Son elementos de valor diagnóstico el ECG con signos de hipertrofia ventricular izquierda, debido a la hipertensión arterial proximal a la coartación, generando una sobrecarga de barrera y la radiografía de tórax que puede mostrar:

1. Signo del 3 invertido, entre el botón aórtico y la aorta descendente con la estrictura de la coartación en el medio.
2. Signo de Roesler: lesiones osteolíticas del borde costal inferior por la dilatación de las arterias intercostales.
3. Aumento del arco inferior izquierdo del mediastino por hipertrofia ventricular izquierda, etcétera.

La resonancia magnética y la tomografía axial computada ayudan a definir la anatomo-

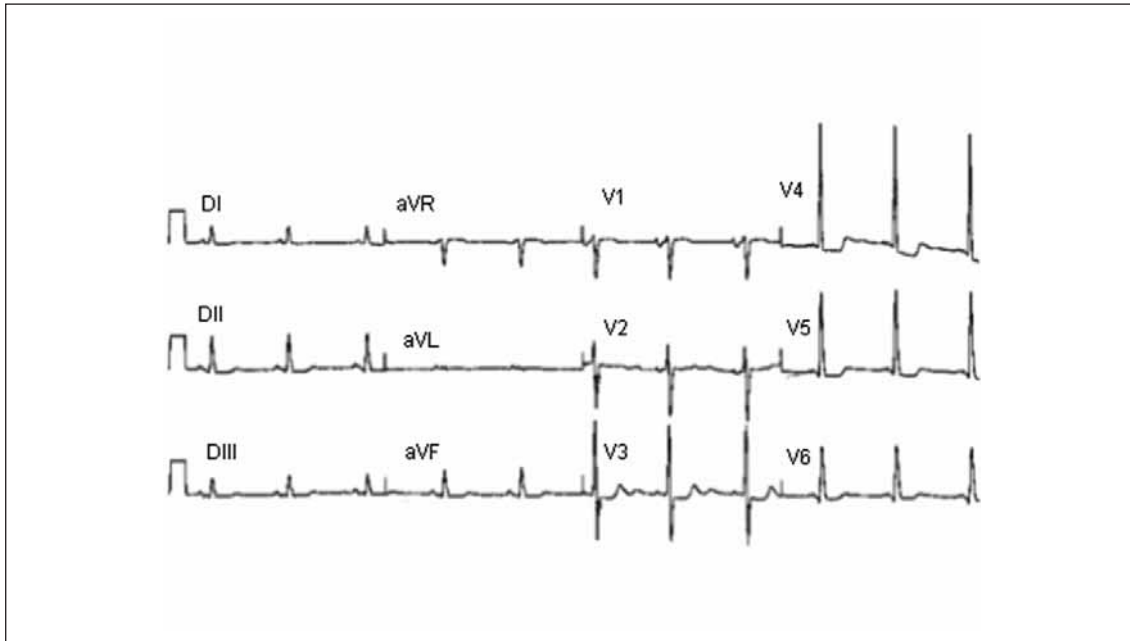


FIGURA 2-1. Electrocardiograma de 12 derivaciones. Hipertrofia ventricular izquierda dada por ondas R prominentes en V4 y V5 con sobrecarga sistólica (ST descendido).

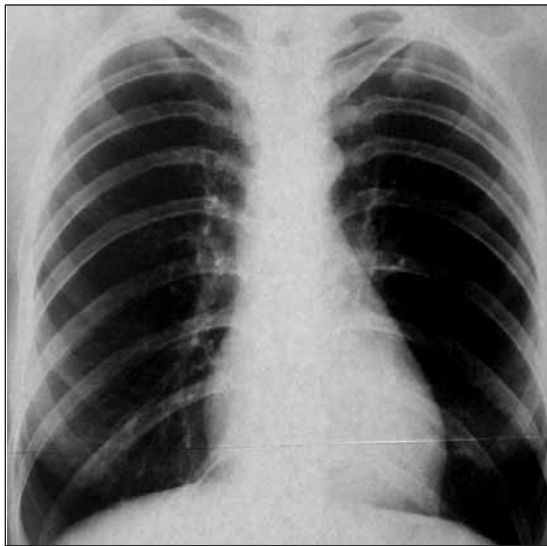


FIGURA 2-2. Radiografía en proyección pósterio-anterior. Se observan irregularidades en bordes inferiores de los arcos costales: signo de Roesler.

mía y por ende a orientar hacia un tratamiento quirúrgico o percutáneo, pero no son estudios imprescindibles.

Otros exámenes a plantear son el ecocardiograma que muestra el característico arrastre diastólico (figura 2-3) y para valoración de la repercusión cardíaca de la lesión obstructiva; el fondo de ojo para valorar repercusión de su hipertensión arterial.

El diagnóstico es de coartación de aorta nativa pues no ha existido ningún procedimiento terapéutico previo. El mismo requiere plantear una terapéutica para controlar las cifras de hipertensión arterial, desgravitar el ventrículo izquierdo y prevenir sus complicaciones potenciales (disfunción del ventrículo izquierdo, aterosclerosis coronaria y cerebral prematura, eventualidad de rotura o disección de la aorta o de los vasos cerebrales). Las opciones a plantear son cirugía o angioplastia. La angioplastia está indicada: 1) cuando el sector aórtico proximal es de buen calibre; 2) si es una lesión estenótica centralizada; 3) si no existe aneurisma; 4) si se trata de una recoartación de un procedimiento previo (quirúrgico o percutáneo); 5) de asociarse con un ductus permeable o una zona aneurismática puede tratarse mediante angioplastia y colocación de un *stent* recubierto (*covered stent* –aún no autorizado su uso en nuestro medio). De no ser posible tratar mediante angioplastia se recurrirá a la cirugía cuyos inconvenientes son: 1) requiere de una toracotomía (riesgo de sangrado importante en el intraope-

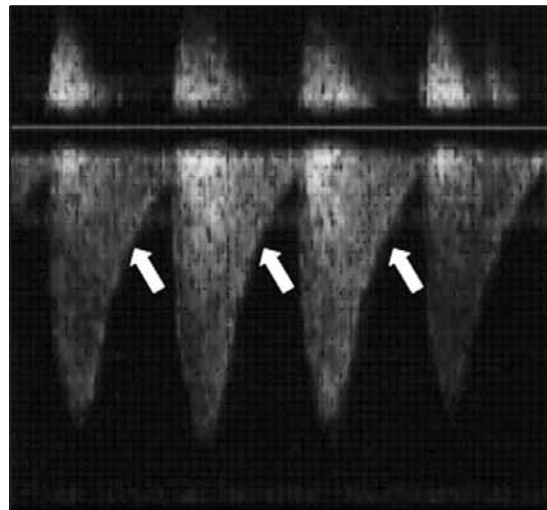


FIGURA 2-3. Ecocardiograma Doppler, observando en el barrido a nivel de la zona de coartación con Doppler continuo el arrastre diastólico característico (flechas).

ratorio, de derrames pleurales o pericárdicos, o ambos); 2) alarga el período de internación.

La aortografía realizada a la paciente mostró una coartación de aorta postductal (figura 2-4), por lo que se decidió realizar angioplastia con colocación de *stent*, como puede apreciarse en la figura 2-5.

El procedimiento percutáneo requiere anestesia general o sedación y analgesia profunda pues implica:

1. La cuidadosa valoración de las características anatómicas de la coartación.
2. Una estricta estabilidad del paciente en el momento del despliegue del balón/*stent*.
3. Significativo dolor al momento de la insuflación.

Después de la angioplastia de la coartación es necesario controlar los pulsos femorales y la presión arterial en los cuatro miembros para descartar eventuales complicaciones.

La persistencia de la hipertensión arterial sin gradiente entre los cuatro miembros puede observarse en algunos casos. Esto puede explicarse por alteraciones en la distensibilidad de la pared aórtica en el sitio de implante del *stent* y/o en el resto de la aorta en casos de alteraciones coexistentes de la pared aórtica por mayor rigidez, alteraciones renales secundarias a la hipertensión arterial evolucionada, etcétera.

En la evolución no se justifica la antiagregación plaquetaria. En caso de colocación de *stent* está indicada la profilaxis de endocardi-

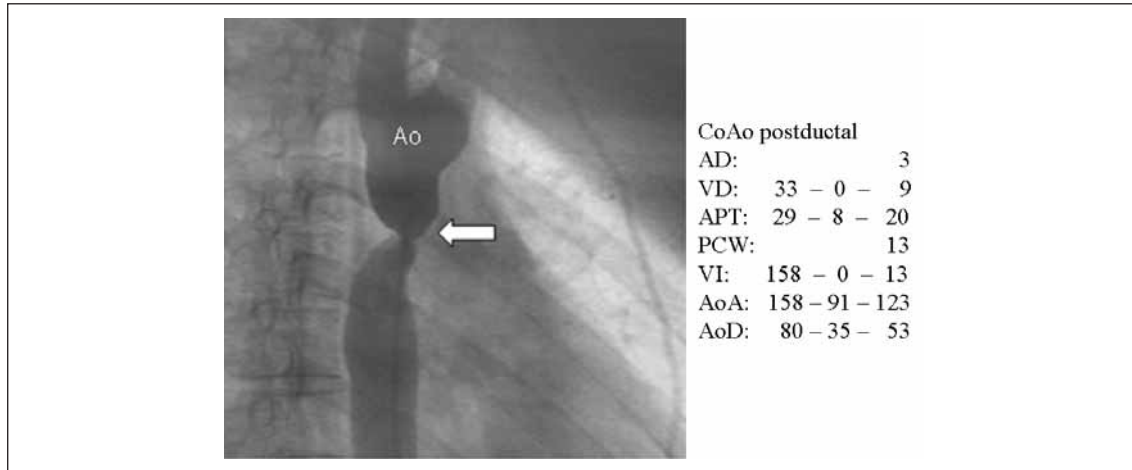


FIGURA 2-4. Aortografía en proyección oblicua anterior derecha. Ao: aorta. Flecha: coartación de aorta. A la derecha se observa el cuadro de presiones expresadas en mmHg. AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; APT: arteria pulmonar tronco; PCW: presión capilar enclavada; VI: ventrículo izquierdo; AoA: aorta ascendente; AoD: aorta descendente.

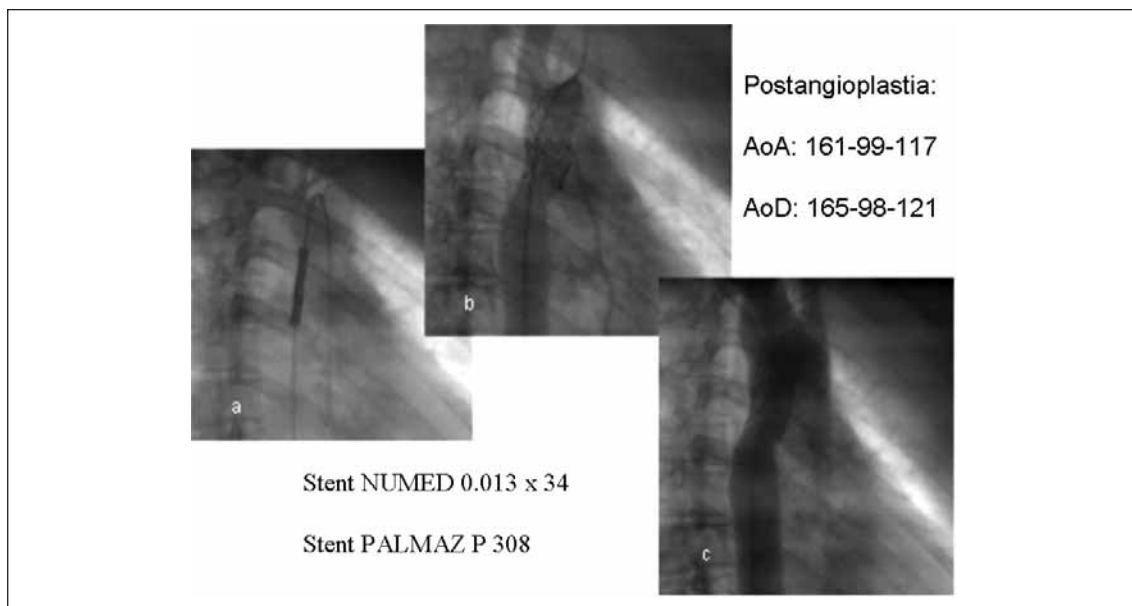


FIGURA 2-5. Radioscopia en proyecciones oblicua anterior derecha. a) stent montado en balón a nivel de la zona de coartación previo a su despliegue; b) stent desplegado; c) aortografía final mostrando adecuado calibre en la zona previamente coartada con los dos stents desplegados, cuyas características se muestran en el ángulo inferior izquierdo. En el ángulo superior derecho se muestran las presiones postangioplastia expresadas en mmHg. AoA: aorta ascendente; AoD: aorta descendente.

tis infecciosa por el término de seis meses. Con respecto a la actividad física, estará supeditada a la presencia de lesiones residuales que generen obstrucción significativa.

CASO 3

E.C. 19 años, sexo femenino.

Antecedentes personales de estenosis valvular aórtica detectada a los 3 años, estudia-

da con ecocardiograma Doppler que mostró estenosis valvular con gradiente pico de 40 mmHg, anillo aórtico de 13 mm. Se estableció control periódico en policlínica.

En revaloración con ecocardiograma Doppler a los 10 años, se evidenció progresión lesional: estenosis valvular con gradiente pico de 100 mmHg, anillo aórtico de 16 mm, insuficiencia aórtica leve.

Se coordinó la realización de un primer ca-

teterismo cardíaco a los 10 años y 9 meses, que mostró: presiones de VI: 180-0-14 mmHg, aorta: 86-54-72 mmHg (estenosis valvular aórtica severa, con gradiente de 94 mmHg), severa hipertrofia concéntrica del VI, con elevación de la presión telediastólica y moderada hipertensión pulmonar. Se efectuó valvuloplastia aórtica con catéter balón que fue exitosa, con reducción del gradiente sistólico a 30 mmHg. Presiones postvalvuloplastia: VI: 117-0-11 mmHg, aorta: 87-64-71 mmHg. Insuficiencia aórtica preexistente, sin cambios.

Buena evolución, con crecimiento y desarrollo normales. A los 16 años cursó gestación normal, que terminó por cesárea electiva por su patología cardíaca. Hijo sin patología cardiovascular. Posteriormente presentó palpitations que motivaron su control. Al examen: click sistólico en ápex y soplo sistólico eyectivo 4/6 en base. Frémito supraesternal.

ECG: ritmo sinusal. Hipertrofia ventricular izquierda.

Ecocardiograma Doppler color: aorta: 23 mm, diámetro diastólico de VI: 44 mm, diámetro sistólico de VI: 20 mm, septum: 14 mm, VD: 18 mm, AI: 33 mm, fracción de acortamiento mayor a 25%. Válvula aórtica tricúspide engrosada, con domo sistólico y gradiente transvalvular de 96 mmHg. Túnel subvalvular aórtico fibromuscular con gradiente de 43 mmHg. Insuficiencia aórtica moderada. Hipertrofia ventricular izquierda severa. Insuficiencia mitral leve. Fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) 65%.

Se coordinó un segundo cateterismo cardíaco a los 18 años, que mostró: presiones: VI: 200-0-18 mmHg, VI región subaórtica: 160-0-18 mmHg, aorta: 120-71-96 mmHg. Insuficiencia valvular aórtica grado II-III. Estenosis en la salida de VI-aorta de 80 mmHg: 40 mmHg a nivel valvular y 40 mmHg a nivel del túnel fibromuscular subvalvular. Anillo aórtico de 15 mm (figura 3-1).

Estado actual: 19 años. No tiene elementos de insuficiencia cardíaca. Palpitaciones esporádicas. Cursa gestación de 16 semanas.

COMENTARIOS

La enfermedad congénita de la válvula aórtica es una afección para toda la vida, los tratamientos que se deban realizar (percutáneos o quirúrgicos) deberán estar plenamente justificados, considerándolos, la mayoría de las veces, como paliativos. En estos casos la profi-

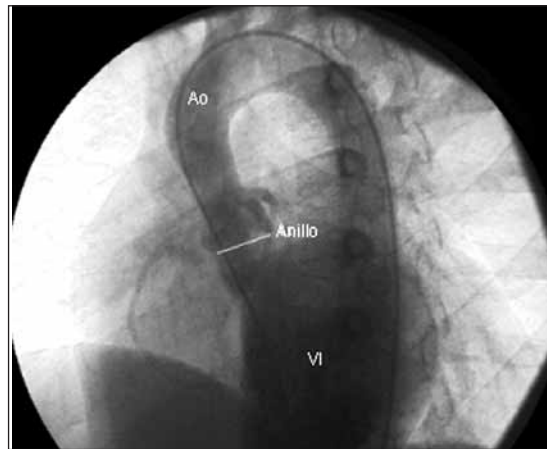


FIGURA 3-1. Ventriculografía izquierda (VI). Anillo: anillo aórtico; Ao: aorta.

laxis de endocarditis infecciosa adquiere gran relevancia, independientemente del tratamiento realizado y del resultado obtenido. Ya a los 10 años de edad tenía indicación de angioplastia con balón, no debiendo plantearse en ese momento una conducta expectante pues la obstrucción en la salida aórtica genera una sobrecarga del VI progresiva con la posibilidad de síncope de esfuerzo o evolución a la dilatación ventricular izquierda con deterioro de la función contráctil: miocardiopatía dilatada. La conducta quirúrgica sólo se plantearía de fracasar la angioplastia, de quedar una insuficiencia aórtica significativa o de presentar lesiones asociadas.

Actualmente se deberían realizar otros exámenes para determinar las características anatómicas del tracto de salida ventricular izquierdo que nos permitan optar por la alternativa terapéutica: cateterismo o cirugía. En esta etapa es imprescindible el ecocardiograma Doppler color.

En la situación actual se debe discutir el caso con el equipo quirúrgico a los efectos de planear una terapéutica de ampliación del tracto de salida ventricular izquierdo, en alguna de sus diferentes variantes: 1) cirugía de Cono: reemplazo valvular aórtico protésico con resección subaórtica, o 2) cirugía de Ross: implante de homoinjerto pulmonar en posición aórtica y de un tubo valvulado VD-tronco de AP.

Sobre la gestación actual se deben discutir los riesgos tanto maternos como fetales de continuar con el embarazo, y, en caso de continuar con la gestación qué controles realizar a la madre y al feto, y se deberá elegir la vía de finalización del mismo: parto o cesárea. No

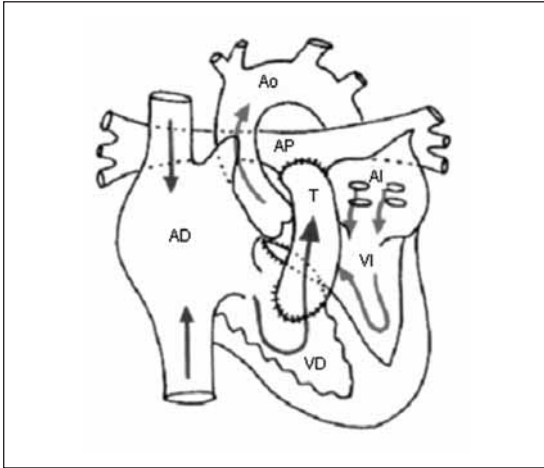


FIGURA 4-1. Representación esquemática de la primera cirugía realizada a la paciente. AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; T: tubo de conexión VD-AP; AP: arterias pulmonares; AI: aurícula izquierda; VI: ventrículo izquierdo; Ao: aorta.

existiría una justificación para la interrupción obligatoria de la gestación, sí en cambio debemos restringir la actividad física como forma de disminuir los riesgos tanto fetales como maternos.

CASO 4

IG. 19 años, sexo femenino

Antecedentes familiares de asma.

A los 15 días de vida: se diagnostica atresia pulmonar con CIV y ramos pulmonares hipoplásicos. Se efectúa una cirugía paliativa de Blalock-Taussig modificado. En la evolución presenta cuadros respiratorios a repetición. A los 5 años de edad nueva cirugía paliativa definitiva mediante parche en arteria pulmonar y colocación de tubo valvulado de pericardio desde VD a confluyente pulmonar (figura 4-1).

A los 6 años de edad se efectúa angioplastia de ramos pulmonares.

En controles sucesivos aumenta la cianosis y los cuadros respiratorios. El ecocardiograma Doppler muestra una fracción de eyección de 22% con gran dilatación y aquinesia de pared libre de VI.

A los 12 años de edad se realiza cateterismo cardíaco registrándose severa hipocontractilidad de ambos ventrículos con una FEVI de 25%. Falta arteria descendente anterior. El homoinjerto pulmonar está calcificado con insuficiencia valvular pulmonar marcada. La presión sistólica pulmonar es de 40 mmHg (figuras 4-2 y 4-3).

A los 13 años de edad se efectúa trasplante cardíaco con donante iso-grupo (O positivo) de

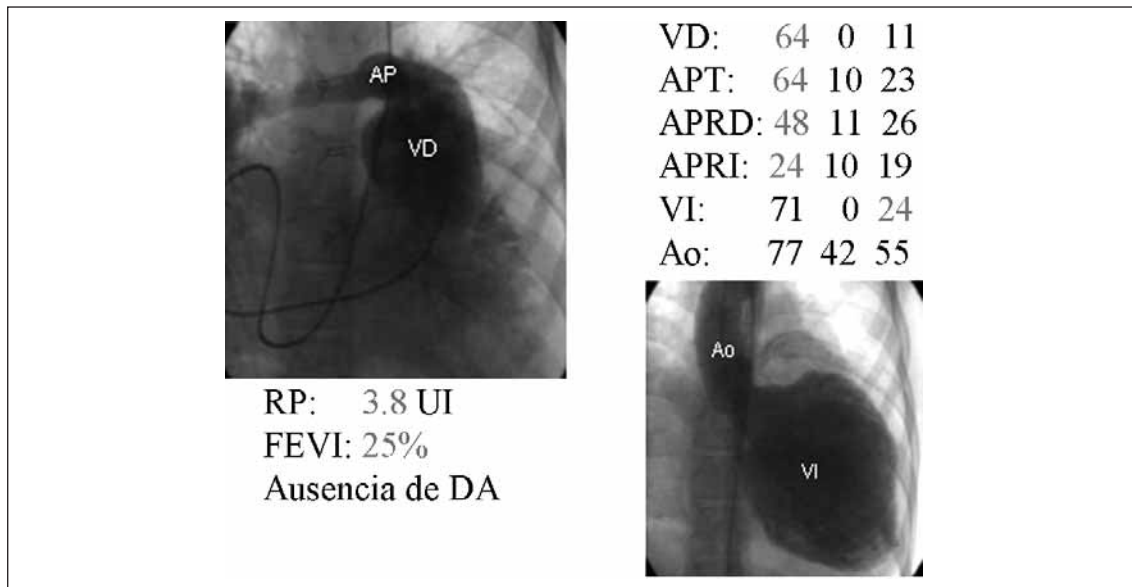


FIGURA 4-2. Angiografías de ventrículo derecho (VD) y de ventrículo izquierdo (VI). AP: arteria pulmonar; Ao: aorta. En el ángulo superior derecho se presentan las presiones en las diferentes cavidades expresadas en mmHg. VD: ventrículo derecho; APT: tronco de arteria pulmonar; APRD: arteria pulmonar rama derecha; APRI: arteria pulmonar rama izquierda. En el ángulo inferior izquierdo se presentan los valores de las resistencias arteriolares pulmonares (RP). UI: unidades internacionales; FEVI: fracción de eyección del VI; DA: arteria coronaria descendente anterior.

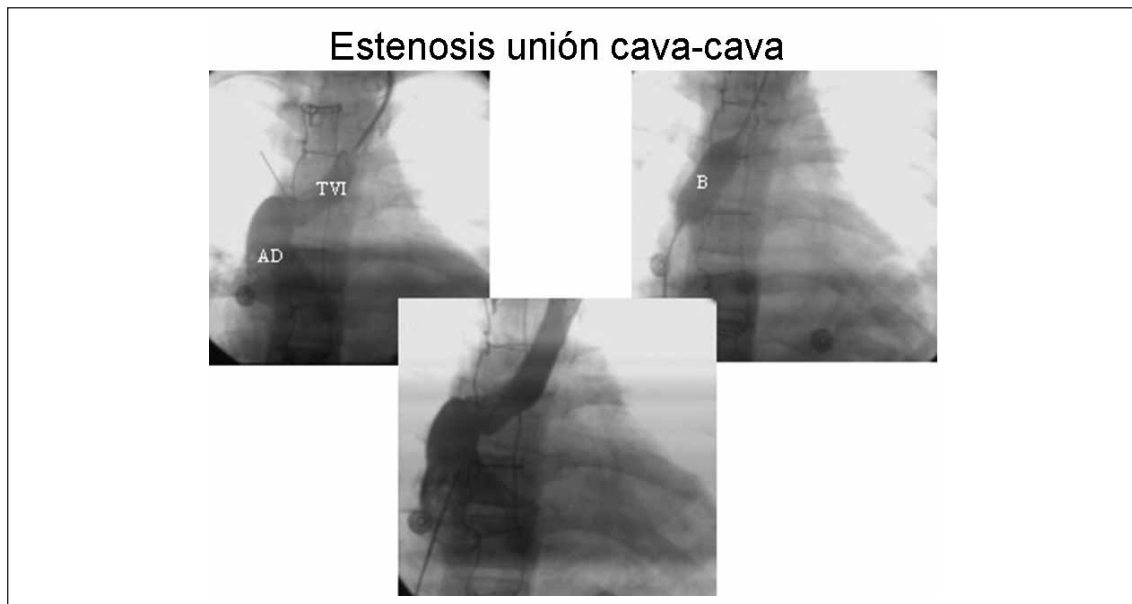


FIGURA 4-3. Angiografía del tronco venoso innominado (TVI) con la estenosis (flecha) en su unión con la aurícula derecha (AD). B: balón insuflado a nivel de la zona estenótica. En el recuadro inferior se aprecia recuperación de un calibre adecuado en dicha zona.

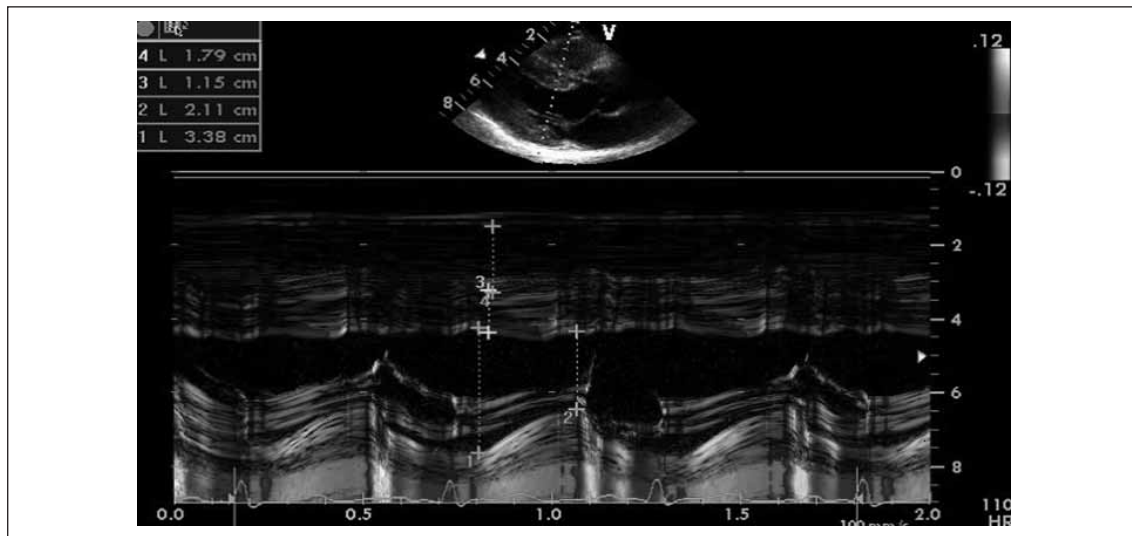


FIGURA 4-4. Ecocardiograma Doppler tisular analizando la contractilidad en modo M, la cual es sincrónica en los diferentes sectores.

12 años de edad, sexo femenino, cuya causa de muerte fue la autoeliminación. Peso del donante 53 kg, peso del receptor: 23 kg. El tiempo de isquemia fue de 200 minutos sin incidentes

Alta sanatorial a los 11 días de postoperatorio.

A seis años de efectuado el trasplante cardíaco, la paciente de 19 años de edad desarrolla una vida normal.

El último control, realizado el 14 de mayo

de 2008 no muestra evidencia de enfermedad vascular del injerto. No ha presentado ningún tipo de complicaciones hasta el momento actual (figuras 4-4 y 4-5).

COMENTARIOS

La atresia pulmonar con arterias pulmonares hipoplásicas es una cardiopatía cianótica con compromiso del flujo pulmonar.

La presencia de ramos pulmonares hipoplásicos es el elemento que tiene mayor inci-

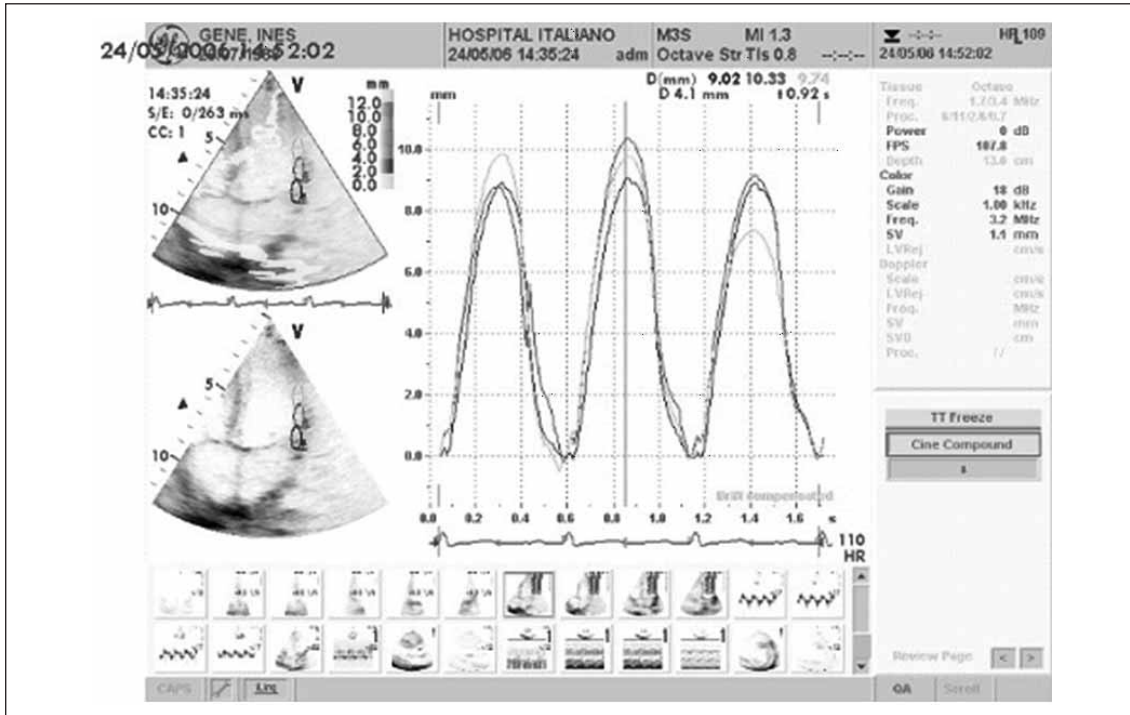


FIGURA 4-5. Ecocardiograma Doppler tisular mostrando la correcta sincronía existente entre las diferentes paredes ventriculares.

dencia en el pronóstico de la paciente, a esto se suma la cirugía de Blalock-Taussig por la distorsión que puede provocar sobre la arteria pulmonar. La presencia de una atresia pulmonar con CIV implica el desarrollo de dos ventrículos balanceados, lo cual posibilita una corrección biventricular.

Observando los datos del cateterismo efectuado a los 12 años se puede concluir que se ha desarrollado una miocardiopatía dilatada del VI con severa disminución de la FEVI de naturaleza isquémica secundaria a lesión coronaria y disfunción sistólica del VD.

Con este escenario clínico sin posibilidades de mejoría con los tratamientos convencionales tanto médicos como con cateterismo intervencionista, la única opción terapéutica es el trasplante cardíaco.

En el control evolutivo del trasplante el ecocardiograma transtorácico aislado tiene poco valor, sí adquiere valor pronóstico cuando se lo asocia con el Doppler tisular, que hoy día parece ser el elemento diagnóstico más confiable. Este último permite medir el tiempo desde el inicio del QRS al pico de la curva sistólica (*time to peak*) en diferentes segmentos de las paredes ventriculares (paredes libres de VI y VD y septum interventricular), lo

que posibilita valorar sector a sector tanto la desincronía intraventricular como la inter-ventricular, cuya aparición sugiere un trastorno de naturaleza isquémica y, por lo tanto, con valor en la detección precoz de la enfermedad vascular del injerto.

La biopsia endomiocárdica sigue siendo el *gold standard* dado que establece la presencia o ausencia de rechazo con una especificidad mayor a 90% y una sensibilidad de 70%.

Las complicaciones más frecuentes en el primer año postrasplante son las infecciones inespecíficas y el rechazo celular del injerto. Luego del primer año, la enfermedad vascular del injerto es la morbilidad más frecuente, estando presente en 50% de los trasplantados a los cinco años.

CASO 5

DG. 26 años, sexo masculino.

Antecedentes personales: soplo desde la niñez. Hipoprotrombinemia secundaria a anticuerpo antifosfolípido.

Enfermedad actual: enviado de carné de salud por soplo. Disnea a grandes esfuerzos de reciente comienzo.

Examen: tórax excavado. Soplo sistólico y clic en foco pulmonar.

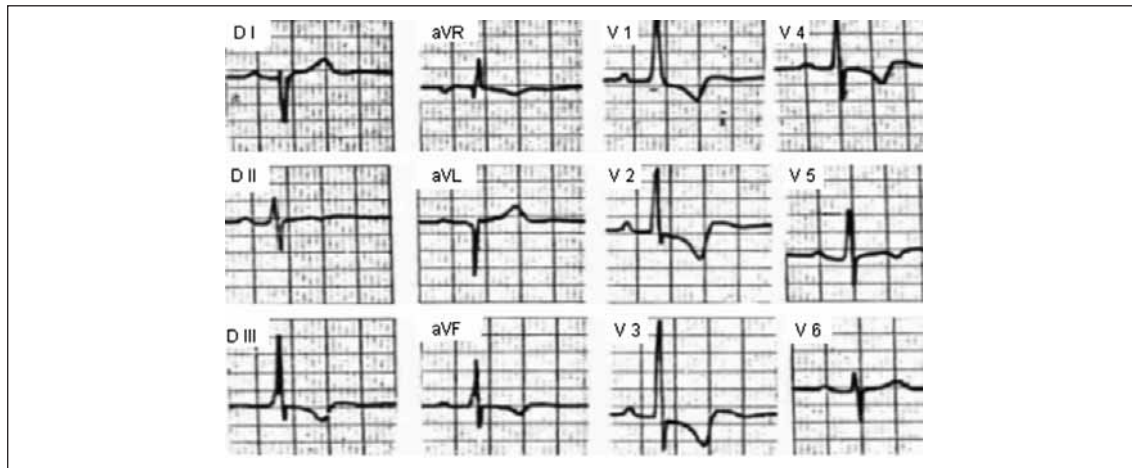


FIGURA 5-1. Electrocardiograma de 12 derivaciones. Hipertrofia ventricular derecha dada por la presencia de prominentes ondas S en D I y V 6 y prominentes ondas R en aVR y V 1.

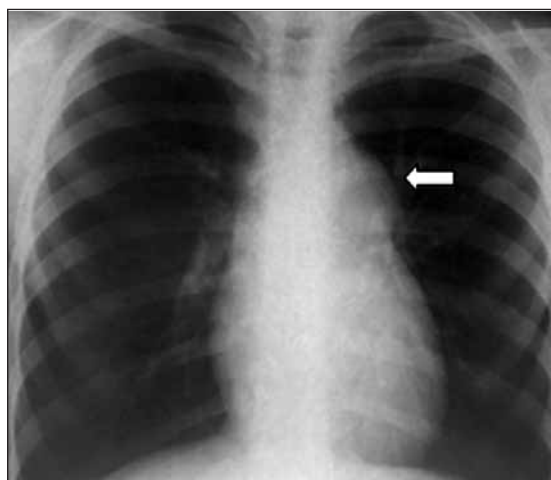


FIGURA 5-2. Radiografía de tórax en proyección pósterio-anterior mostrando la dilatación marcada del tronco de arteria pulmonar (flecha).

ECG: RS de 72 cpm, eje a $+150^\circ$. Onda P sugestiva de agrandamiento auricular derecho. Hipertrofia ventricular derecha (HVD) (figura 5-1)

Radiografía de tórax: aumento de tronco de la arteria pulmonar (figura 5-2).

Ecocardiograma transtorácico: estenosis valvular pulmonar severa, leve disminución del diámetro del anillo pulmonar, VD 23 mm, FEVI 50%.

COMENTARIOS

La presencia de soplo sistólico eyectivo y clic sistólico en foco pulmonar, junto con HVD en el ECG y agrandamiento del tronco de la arteria pulmonar en la radiografía, permite hacer

diagnóstico de cardiopatía obstructiva variedad estenosis valvular pulmonar.

El ecocardiograma es fundamental para:

1. Definir la entidad anatómica.
2. Apremiar las características de la válvula pulmonar (grácil o displásica).
3. Descartar lesiones asociadas (CIV, infundíbulo pulmonar, etcétera).
4. Valorar el estado del árbol arterial pulmonar.

Frente al diagnóstico de estenosis valvular pulmonar aislada el tratamiento de elección es la valvuloplastia percutánea con balón. Es de importancia definir si se trata de una válvula de aspecto normal o displásico con vistas al pronóstico de la intervención, dado que en válvulas displásicas (por ejemplo, asociada con el síndrome de Noonan) existe alta probabilidad de reestenosis pudiendo ser preferible la cirugía.

En este paciente es un factor de riesgo su trastorno de la crisis, vinculado fundamentalmente a los procedimientos terapéuticos a efectuar. La edad y la patología torácica existente no implican un incremento del riesgo, si bien el tratamiento de la estenosis valvular pulmonar es más sencillo cuanto menor es la edad del paciente.

Ante el diagnóstico de estenosis valvular pulmonar se debe plantear una terapéutica con el fin de levantar la sobrecarga de barrera del VD, evitando que dicha obstrucción pueda determinar: 1) síncope de esfuerzo; 2) dilatación y claudicación progresivas del VD. Para la dilatación con catéter balón de la válvula

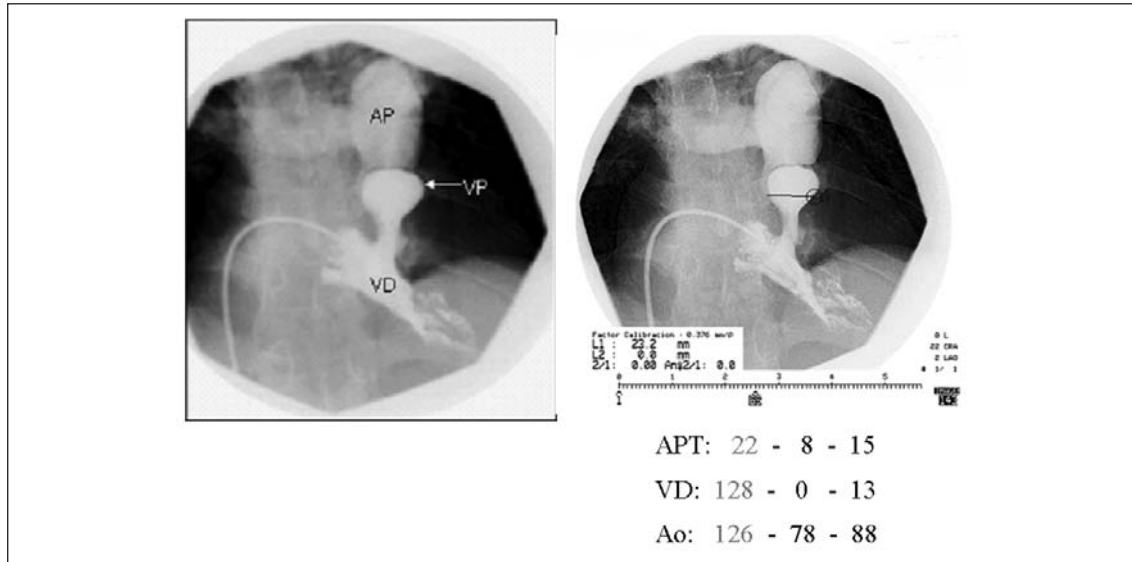


FIGURA 5-3. Angiografías del ventrículo derecho (VD). En el recuadro de la izquierda previo a la valvuloplastia mostrando la válvula pulmonar (VP) que en sístole adopta la forma característica en domo con estrecho pasaje central, con dilatación postestenótica de la arteria pulmonar (AP). En el recuadro de la derecha se aprecia la medida del anillo valvular pulmonar. Debajo las presiones preválvuloplastia expresadas en mmHg. APT: arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; Ao: aorta.

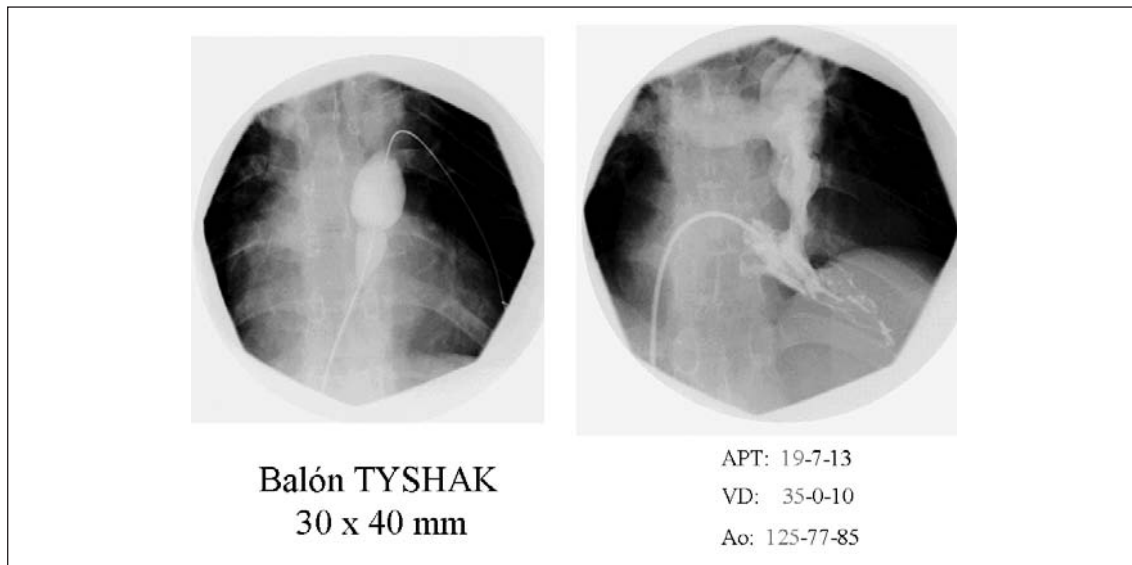


FIGURA 5-4. En el recuadro de la izquierda se aprecia el balón insuflado a nivel del anillo valvular pulmonar y en el de la derecha la angiografía del ventrículo derecho postvalvuloplastia con notoria mejor apertura de la válvula pulmonar. Debajo el cuadro de presiones postvalvuloplastia expresadas en mmHg. APT: arteria pulmonar tronco; VD: ventrículo derecho; Ao: aorta. En el recuadro inferior izquierdo el modelo de balón utilizado y sus medidas en mm.

pulmonar se efectúa un cateterismo con acceso venoso femoral, realizando la angiografía del VD (figura 5-3) que permite apreciar la hipertrofia ventricular derecha, la válvula pulmonar estenótica (con estrecho pasaje central) que hace domo en sístole, realizando la media del anillo pulmonar, elemento funda-

mental para la elección del tamaño del balón a utilizar, el cual deberá guardar una relación entre 1-1 a 1-5 con respecto del anillo pulmonar, el superar estos límites incrementa el riesgo de insuficiencia pulmonar significativa. Una vez posicionado el balón a nivel del anillo pulmonar se inicia su insuflado obser-

vando la marca del anillo pulmonar (señal de posición correcta a nivel del anillo), tras lo cual se lo distiende en su totalidad haciendo desaparecer dicha marca (figura 5-4). La angiografía final muestra un mejor pasaje a nivel de la válvula pulmonar y en algunos casos el infundíbulo pulmonar puede quedar más estenótico, en caso de estenosis valvulares pulmonares severas, donde luego de la valvuloplastia el infundíbulo pulmonar sufre un espasmo importante (denominado suicidio infundibular) y la utilización de betabloqueantes mejora las condiciones hemodinámicas, ya que es un evento transitorio y reversible espontáneamente en unos meses, debido a que la severa hipertrofia infundibular existente, al eliminarse la obstrucción distal a la misma, determina que la fuerza de la contracción muscular pueda cerrar casi en su totalidad la salida VD-AP.

En este caso, al ser una válvula de aspecto normal, el pronóstico es bueno, no esperando que se reestenose en el futuro. No existe indicación de antiagregación plaquetaria en esta patología.

Se debe controlar la actividad física sobre todo en casos de importante componente infundibular y de quedar sin gradiente significativo (o cuando la estenosis infundibular regrese) la actividad física puede ser normal.

CASO 6

MAGM. 33 años, sexo femenino.

Portadora de enfermedad de Ebstein. A los 9 años de edad se le efectúa reemplazo valvular tricuspídeo por prótesis biológica. A los 13 años, recambio por válvula mecánica Bjork Nº 27; múltiples episodios posteriores de disfunción valvular por trombosis tratados con trombolíticos, antiagregación y anticoagulación. Resección quirúrgica de quiste de ovario hemorrágico a los 17 años de edad, con anexectomía bilateral. A los 30 años, sustitución de prótesis por válvula biológica Hancock Nº 25.

Consulta por disnea, clase funcional II-III de la NYHA. Está medicada con diuréticos (figura 6-1).

Examen físico: doble soplo epigástrico, latido sagital, ápex desplazado a la izquierda.

ECG: ritmo sinusal, sobrecarga de AD, bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His.

Ecocardiograma: prótesis normofuncionante.

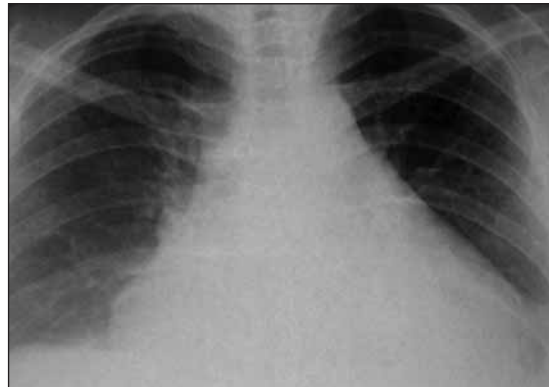


FIGURA 6-1. Radiografía de tórax en proyección pósterio-anterior mostrando marcada cardiomegalia.

Ergometría clase funcional III.

Cateterismo por vena femoral derecha: cardiomegalia. Anillo protésico de pequeño tamaño. PAP normal. Gradiente tricuspídeo de 5-8 mmHg. Válvula tricúspide con estrecho pasaje anterógrado e insuficiencia leve. VD atípico con escasa porción trabeculada y aceptable contractilidad (figura 6-2).

Se efectuó reemplazo de la prótesis por una Hancock Nº 29. Se comprobó una cavidad ventricular derecha dilatada y salida pulmonar de buen calibre. Buena evolución. Alta a los ocho días.

COMENTARIOS

La enfermedad de Ebstein se caracteriza por una atrialización del VD; el anillo tricuspídeo tiene una implantación normal, pero el orificio efectivo valvular tricuspídeo tiene un desplazamiento apical cercano a la unión de la porción de entrada con la trabecular del ventrículo derecho. Esto determina una disminución de la cavidad real del VD en pos de un aumento de la cavidad de la AD (atrialización del VD). El diagnóstico es clínico y vinculado a la insuficiencia tricuspídea: sobrecarga de la AD, hepatomegalia, disnea de esfuerzo; en caso que coexista una CIA puede agregarse cianosis que se intensifica al esfuerzo. Pueden verse trastornos del ritmo vinculados a la dilatación auricular derecha y es frecuente la asociación con síndrome de Wolff Parkinson White. El ECG basal presenta bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His. La radiografía de tórax suele mostrar una marcada cardiomegalia sobre todo a expensas de la AD.

El ecocardiograma es imprescindible para la definición diagnóstica. La ergometría permite evaluar la capacidad funcional que incide en la conducta y en el pronóstico.

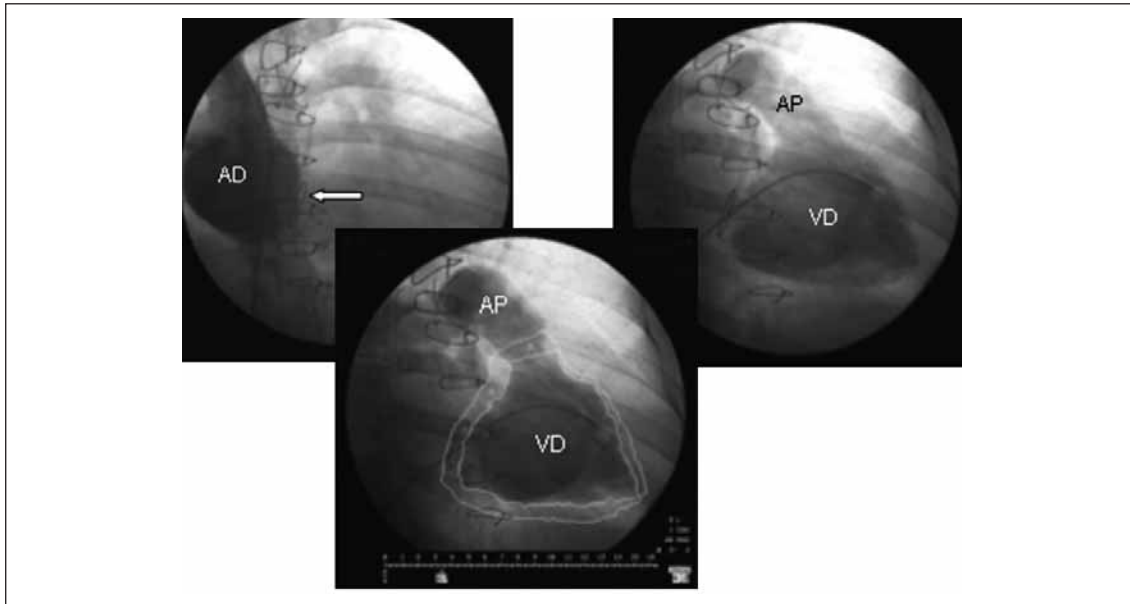


FIGURA 6-2. En el recuadro superior izquierdo angiografía de aurícula derecha (AD), la flecha marca el anillo tricuspídeo. En el recuadro superior derecho angiografía del ventrículo derecho (VD). AP: arteria pulmonar. En el recuadro inferior se muestra la angiografía del ventrículo derecho, el cual está dilatado con contractilidad global disminuida.

El cateterismo es necesario como complemento diagnóstico y para definir oportunidad y táctica quirúrgica.

En esta paciente y en esta etapa evolutiva de su enfermedad no caben dudas que se requiere adoptar una conducta terapéutica, siendo la opción quirúrgica la única a plantear, ya sea el reemplazo de su prótesis tricuspídea o el trasplante cardíaco. Esta última opción siempre se la debe manejar como último recurso terapéutico. En base a ese criterio la opción terapéutica a plantear fue el reemplazo valvular tricuspídeo, aislado o asociado a una derivación cavopulmonar para desgravitar el VD, o incluso el cierre de la válvula tricúspide con anastomosis cavopulmonar. Si con esta conducta no se obtiene un buen resultado cabe plantear posteriormente el trasplante cardíaco.

Una prótesis en posición tricuspídea tiene habitualmente peor pronóstico que una prótesis ubicada a nivel mitral o aórtico. El pronóstico estará supeditado a la aparición de arritmias, a la funcionalidad del VD y a la eventualidad de nuevas complicaciones por el tratamiento anticoagulante. Cabe realizar profilaxis de endocarditis infecciosa.

CASO 7

ZV. 49 años, sexo femenino.

Paciente portadora de CIA tipo seno venoso



FIGURA 7-1. Radiografía de tórax en proyección pósterio-anterior observando las arterias pulmonares centrales muy dilatadas.

so cava superior, asociada con retorno venoso pulmonar anómalo parcial de vena pulmonar superior derecha a vena cava superior derecha y vena pulmonar superior izquierda al tronco venoso innominado (TVI), corregida quirúrgicamente a los 21 años mediante cierre de CIA con parche de pericardio y abocamiento de venas pulmonares derechas a AI. Dado que la AI era pequeña, se dejó la vena pulmonar superior izquierda abocando en el TVI.

A los 41 años de edad se registró por primera vez un episodio de fibrilación auricular

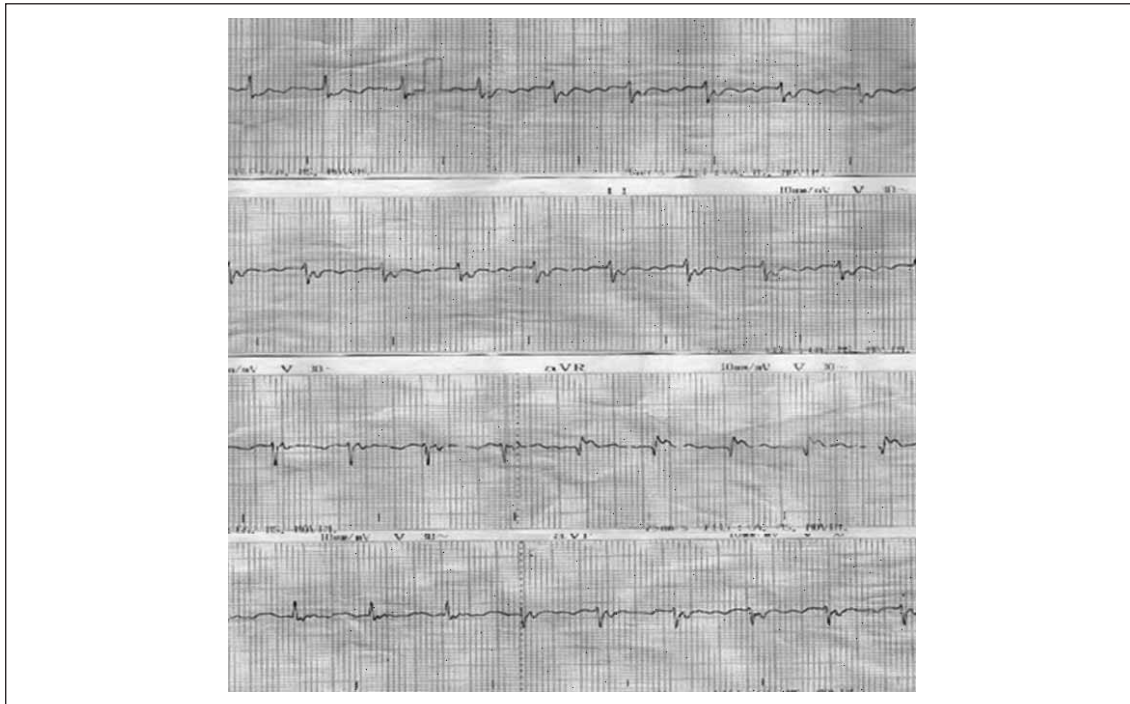


FIGURA 7-2. Trazado electrocardiográfico que muestra como ritmo de fondo un flutter auricular con una respuesta ventricular taquicárdica de 120 cpm.

que revirtió con amiodarona. Presentó además hipertensión arterial sistémica.

El ecocardiograma mostró severa dilatación de cavidades derechas e hipertensión arterial pulmonar (HTP) sistólica de 70 mmHg. Se inició tratamiento con IECA, betabloqueantes y diuréticos.

Un año atrás consultó por disnea progresiva CF III y palpitaciones rápidas de tres meses de evolución. Al examen físico leve cianosis central, saturación 93% y presión arterial (PA) 140/70 mmHg. A nivel cardiovascular central: doble impulso apical, ritmo regular de 120 cpm, segundo tono aumentado en foco pulmonar y soplo sistólico 2/6. Sin signos de insuficiencia cardíaca (figuras 7-1 y 7-2).

El ecocardiograma mostró severa dilatación de cavidades derechas. Insuficiencia tricuspídea que permitió estimar una presión arterial pulmonar (PAP) sistólica de 60 mmHg. Sin evidencia de *shunt* residual a nivel del septum auricular. Cavidades izquierdas con función global y segmentaria conservadas.

Se realizó test de 6 minutos de marcha. Recorrió 504 metros, alcanzando una saturación de oxígeno mínima de 88% para una basal de 96%. La espirometría mostró una capacidad vital forzada normal-baja, limitación al flujo espiratorio de grado moderado, curva de flujo

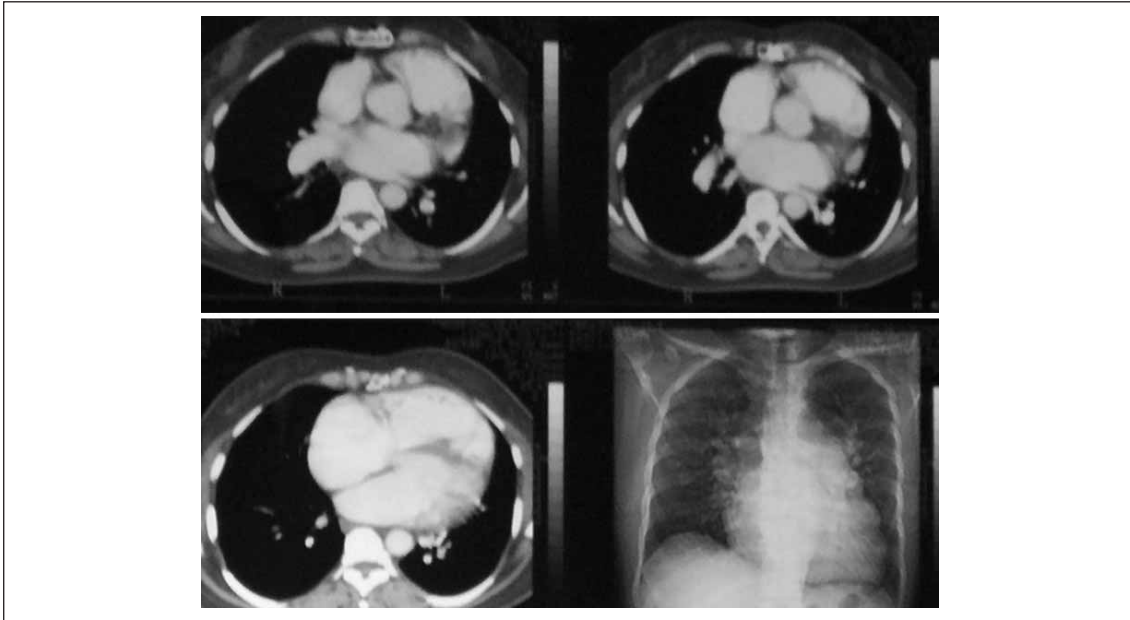
volumen con descenso de flujos espiratorios forzados terminales y respuesta no significativa al salbutamol. En suma: obstrucción bronquial moderada.

Se realizó angio-TAC que mostró un importante desarrollo del árbol vascular pulmonar, con tronco de 45 mm, arteria derecha de 42 mm e izquierda de 40 mm. Se vieron cuatro venas pulmonares llegando a la AI, con calibre promedio de 8-10 mm en su desembocadura (figuras 7-3 y 7-4).

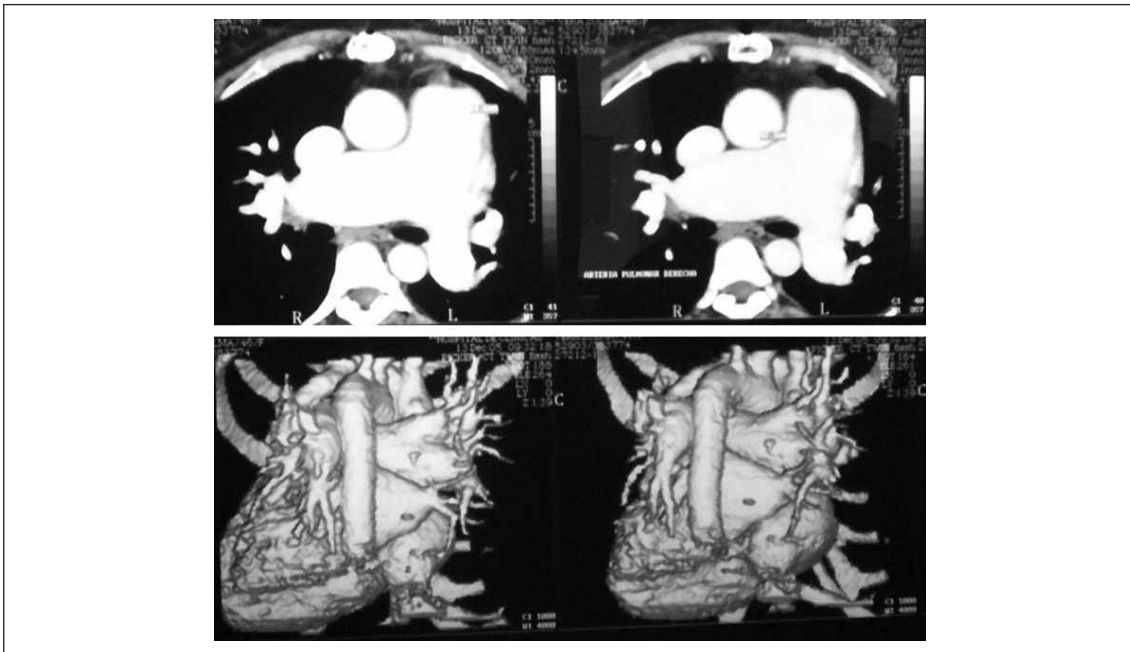
Se realizó estudio hemodinámico que no encontró salto oximétrico. Evidenció una hipertensión pulmonar moderada, pero con respuesta vasoactiva no significativa al iloprost inhalado (figura 7-5).

Consultó actualmente por palpitaciones y aumento de su disnea habitual CF III. Al examen físico se encontró una taquicardia regular de 100 cpm y PA 110/80 mmHg. Se realizó nuevo ecocardiograma que mostró un VI dilatado con fracción de eyección de 45%. AI dilatada con área de 29 cm². Cavidades derechas moderadamente dilatadas. Vena cava inferior de 24 mm con colapso inspiratorio disminuido. PAP sistólica calculada en 50 mmHg. Séptum interauricular íntegro.

Se realizó estudio electrofisiológico demostrando que la arritmia clínica era un flut-



FIGURAS 7-3. AngioTAC que muestra la arteria pulmonar, tronco y ramas centrales dilatadas.



FIGURAS 7-4. AngioTAC que muestra la arteria pulmonar, tronco y ramas centrales dilatadas.

ter auricular típico antihorario. Además, presentaba una disfunción sino atrial (tiempo de recuperación del nódulo sinusal prolongado) y se indujo también otro flutter auricular atípico. Se realizó con éxito la ablación del istmo cavo-tricúspideo para el tratamiento de la arritmia clínica (figuras 7-6, 7-7, 7-8, 7-9 y 7-10).

COMENTARIOS

El diagnóstico de CIA se basa en la presencia de un soplo sistólico eyectivo paraesternal izquierdo (no siempre significativo) más la presencia de un BCRD en el ECG y APT prominente en la radiografía de tórax.

Se trata de una forma poco frecuente de presentación a esta edad. Clínica y paraclí-

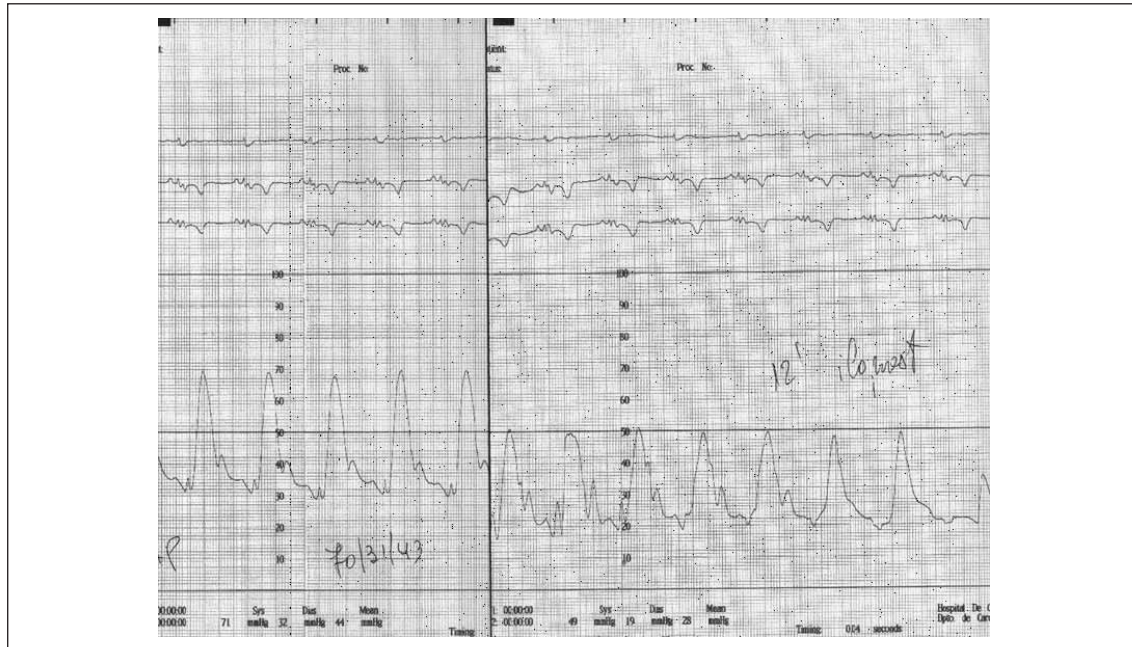
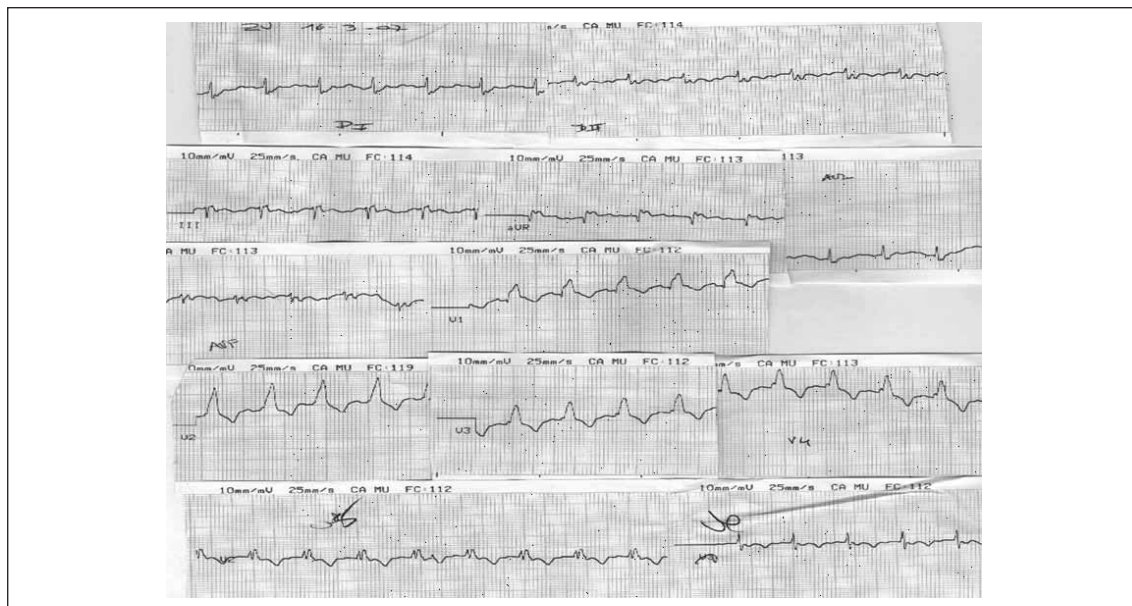


FIGURA 7-5. Registro del estudio hemodinámico mostrando en los tres trazados superiores un ritmo sinusal y en la parte inferior del registro las curvas de presión en arteria pulmonar previo y posterior al uso del Iloprost.

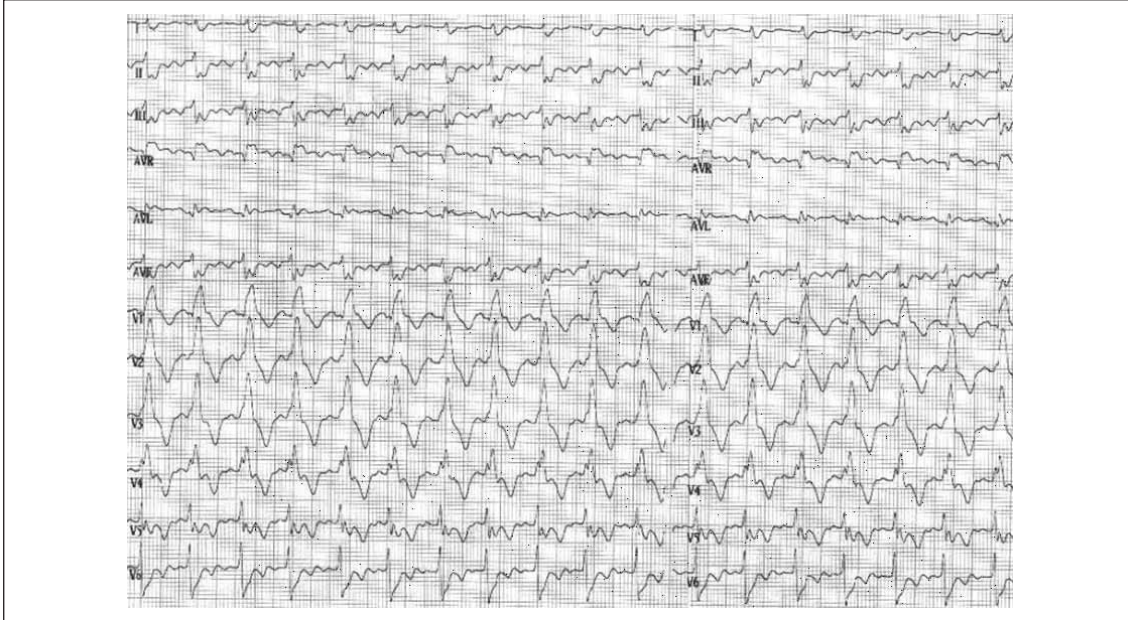


FIGURAS 7-6. Registros electrocardiográficos mostrando un flúter auricular como ritmo de fondo, con imagen de bloqueo de rama derecha y con una frecuencia ventricular de 130 cpm.

ca sugieren una hipertensión pulmonar severa, no frecuente en este tipo de cardiopatías. La presencia de una presión capilar pulmonar elevada establece la presencia de estenosis de las venas pulmonares o un compromiso de la diástole del VI (el escaso cambio que hubo en las resistencias pulmonares con el uso

del iloprost establece que esa HTAP es irreversible). El haber dejado una vena pulmonar conectada con las cavidades derechas no implica desaturación ya que la sangre que esta aporta es de sangre con alto tenor de oxígeno.

La presencia de trastornos del ritmo puede deteriorar la clase funcional de la paciente.



FIGURAS 7-7. Registros electrocardiográficos mostrando un flúter auricular como ritmo de fondo, con imagen de bloqueo de rama derecha y con una frecuencia ventricular de 130 cpm.

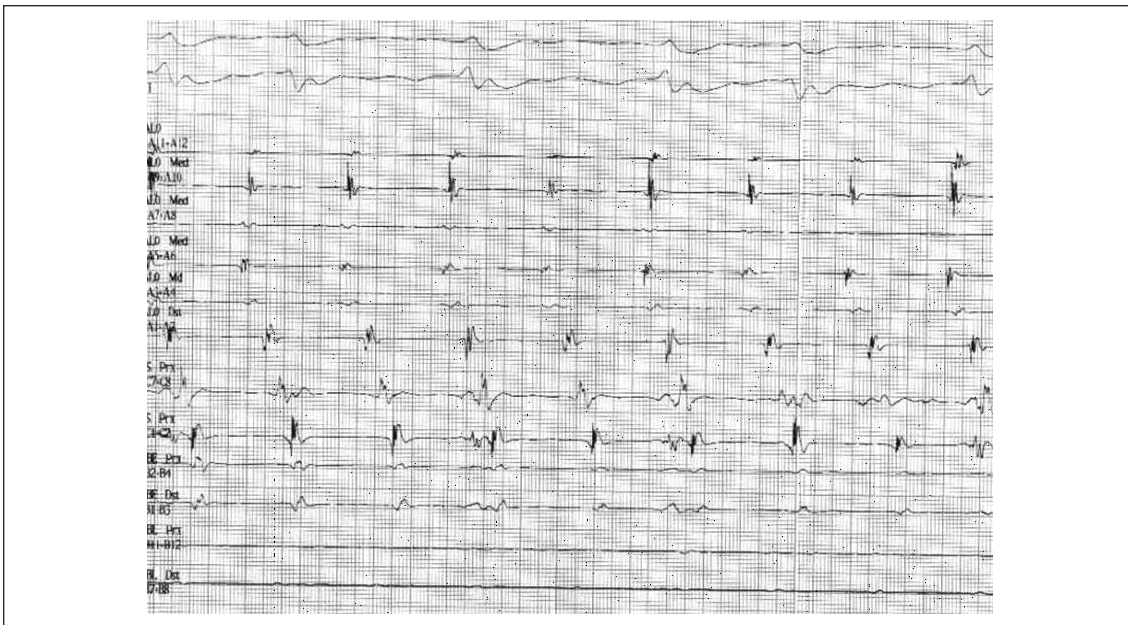


FIGURA 7-8. Registros de superficie e intracavitarios durante el estudio electrofisiológico y previo a la ablación del istmo cavo tricuspídeo, mostrando un flutter auricular típico antihorario.

Las arritmias más frecuentes son la fibrilación auricular y el flutter auricular, y se pueden presentar antes o después de la corrección quirúrgica, ocurriendo aproximadamente en la mitad de los pacientes. Compromete su estado funcional y es una de las principales

causas de internación. Es de causa multifactorial: sobrecarga de volumen y presión, cicatrices y suturas (atriotomía, parche). Estos obstáculos anatómicos sirven de sustrato al llamado flutter incisional.

El ECG de la paciente muestra un flutter



FIGURA 7-9. Electrocardiograma postablación mostrando recuperación del ritmo sinusal con extrasístoles auriculares.

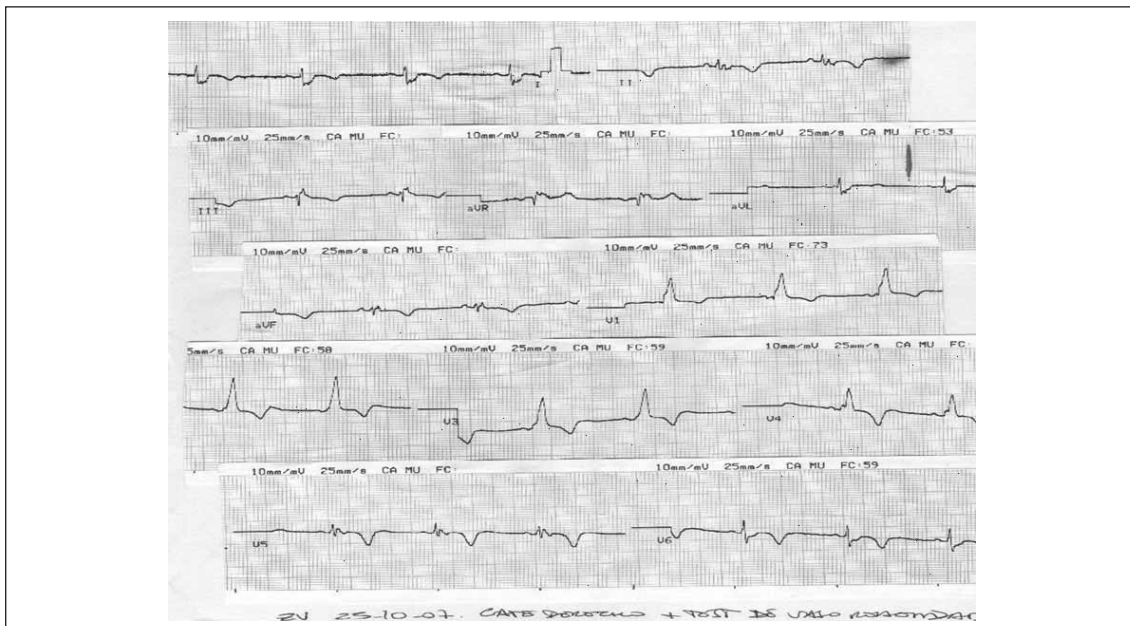


FIGURA 7-10. Electrocardiograma final mostrando un ritmo sinusal, bloqueo completo de la rama derecha del haz de His y una frecuencia ventricular de 65 cpm.

típico. El manejo del flutter auricular en pacientes intervenidos con CIA, no difiere sustancialmente del tratamiento de esta arritmia en general y tienen indicación de ablación por radiofrecuencia. Aunque ya se dijo que las aurículas de estos pacientes tienen sustrato como para generar múltiples circuitos de macro-reentradas el más estable y frecuente es también el flutter istmo-dependiente. El uso

de antiarrítmicos puede estar limitado en este caso, por la ocurrencia de ritmos lentos secundaria a la enfermedad difusa del tejido de conducción encontrada. Esta paciente tiene probabilidad de evolucionar a la fibrilación auricular. Tiene indicación de anticoagulación crónica con warfarina.

El pronóstico vital y funcional depende de:
1) la aparición de otros trastornos del ritmo;

2) la evolución de la hipertensión arterial pulmonar.

CASO 8

S.D. 33 años, sexo femenino.

Antecedentes personales de cardiopatía congénita dada por CIV y enfermedad vascular pulmonar: síndrome de Eisenmenger. Tiene un hijo con una CIV chica.

Consultó en octubre de 2005 por embarazo. Se indicó su interrupción, que no aceptó. Concorre con 13 semanas de embarazo. Asintomática.

Examen cardiovascular: soplo sistólico pulmonar 2/6. Aumento de intensidad del 2° ruido pulmonar. Saturación 88%.

ECG: hipertrofia del ventrículo derecho. Exámenes de laboratorio: hemoglobina 15 g/dl; hematocrito 54%; glóbulos blancos 8.600 elementos/mm³, plaquetas 148.000 elementos/mm³, crasis normal, uricemia 4.1, creatinemia 0,6, ferritina 26 (normal: 20 a 200).

Ecocardiograma: CIV perimembranosa, amplia. HVD. Presión máxima del VD 90 mmHg. Ecocardiograma fetal: normal

Se efectuó cateterismo cardíaco que mostró: Saturación: venas cavas 70%, tronco de AP 79%, aorta 91%, venas pulmonares 98%. Presiones: VD: 125-0-12, APT: 122-54- 80, VI: 126-0-14, Ao: 126-73-95 mmHg. Luego de ventilar con oxígeno y NO las resistencias pulmonares pasaron de 25 UI a 22 UI. En suma: CIV perimembranosa amplia con *shunt* bidireccional. Hipertensión pulmonar a nivel sistémico. Resistencia vascular pulmonar de 25 UI con respuesta poco significativa a la ventilación con oxígeno puro y NO (figura 8-1).

Cursó asintomática el resto del embarazo, con saturación arterial de oxígeno en torno a 85%. Crecimiento fetal normal.

En ateneo conjuntamente con obstetra, anestesista, internista y cardiólogo se decidió: internación a partir de los siete meses y medio de embarazo, anticoagulación con heparina de bajo peso molecular a 60 U/día desde el momento de la internación hasta un mes después de la cesárea. Cesárea de coordinación más esterilización quirúrgica con anestesia general a las 38 semanas de gestación. Estadía en CTI 10 días después del parto y 20 días más en sanatorio.

Buena evolución. Única complicación: infección urinaria 15 días postparto que fue

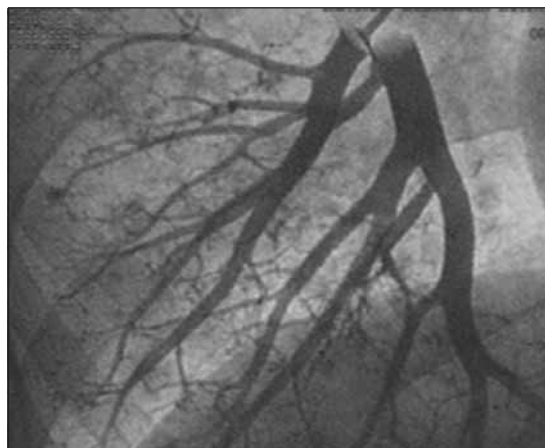


FIGURA 8-1. Angiografía selectiva de la rama lobar inferior derecha de arteria pulmonar mostrando la escasa vascularización periférica, imagen del "árbol podado".

controlada con antibióticos. Recién nacido normal.

COMENTARIOS

Se trata de una paciente portadora de una cardiopatía congénita con hiperflujo pulmonar no tratado que evolucionó a la enfermedad vascular pulmonar con resistencias pulmonares fijas, denominada síndrome de Eisenmenger. La presencia de desaturación arterial sistémica de oxígeno (88%) se vincula con la existencia de hipertensión pulmonar y el shunt generado desde cavidades derechas a izquierdas a través de la CIV.

El embarazo en este tipo de pacientes es una situación de riesgo mayor para el binomio madre-hijo. Obviamente que la presencia de un síndrome de Eisenmenger incrementa la mortalidad tanto de la madre como del feto: para la madre, vinculada con la sobrecarga de volumen que se produce durante el embarazo con mayor sobrecarga de las cavidades derechas y posibilidades de arritmias ventriculares graves; para el feto, por la hipoxemia generada con el incremento de la sobrecarga de cavidades derechas y mayor *shunt* D-I. Frente a la presencia de un síndrome de Eisenmenger en una paciente de sexo femenino en edad genital activa, debe hacerse hincapié en la contraindicación de una gestación por la altísima tasa de morbimortalidad del binomio madre-hijo, agotando todos los recursos en tomar las medidas de anticoncepción más efectivas posibles, conducta que debe ser adoptada en conjunto con cardiólogo, obstetra, psicólogo, psiquiatra,

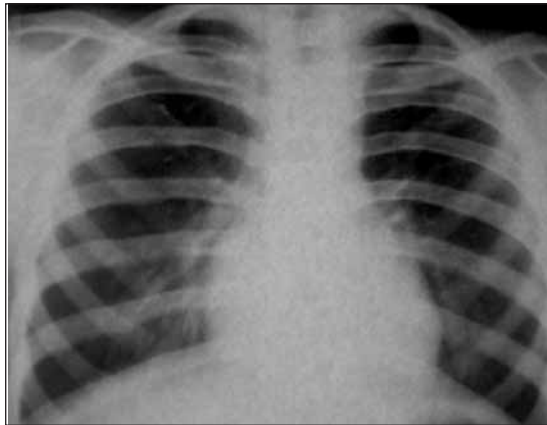


FIGURA 9-1. Radiografía de tórax en proyección pósterio-anterior mostrando una silueta cardiovascular dentro de límites normales con flujo arterial pulmonar normal.

internista, asistente social, etcétera. De todas formas, si una paciente con estas características queda embarazada, intencionalmente o no, y decide continuar con el embarazo, este debe considerarse de alto riesgo.

La presencia de hipoxemia crónica genera por un mecanismo compensador, un incremento del hematocrito como forma de compensar la falta de oxígeno y ese incremento del hematocrito puede ser responsable, en parte, de signos y síntomas de hiperviscosidad, que secundariamente incrementa la hipoxemia que actuará a nivel del organismo materno y fetal. Además, la sobrecarga del VD favorece la aparición de arritmias ventriculares y supraventriculares.

El planteo más correcto sería el de planificar, en esa instancia, un ateneo conjunto entre obstetra, anestesista y cardiólogo para decidir conducta futura. Si bien esta debería ser la interrupción del embarazo para salvaguardar la salud materna, el planteo materno puede ser que, a pesar de poner en riesgo su salud, igual desee terminar el embarazo.

No es para nada habitual en este tipo de pacientes que la gestación culmine de manera exitosa, tanto para la madre como para el hijo. El riesgo corrido por el binomio madre-hijo igualmente fue muy elevado. La vía elegida para la finalización del embarazo deberá ser la cesárea, el parto vaginal sólo incrementa los riesgos con elevadas chances de muerte materna o fetal, o ambas.

Aunque en este embarazo no se produjeron complicaciones, sí las puede haber en uno futuro; lo más aconsejable sería la esterilización materna, decidida por un ateneo conjun-

to, con el consentimiento materno y aprovechando la ocasión de la cesárea.

CASO 9

J. R. 54 años, sexo masculino.

Cierre quirúrgico de ductus arterioso persistente a los 5 años de edad. Persistencia de *shunt* residual a través del ductus.

Actualmente, historia de cuatro años de evolución de disnea progresiva, disnea de decúbito y ortopnea. CF II de la NYHA.

En los últimos meses agregó arritmia supraventricular, lo que motivó su ingreso a CTI.

Examen cardiovascular: ritmo regular de 80 cpm, soplo sistodiastólico subclavicular izquierdo, pulsos normales. PA 155/65 mmHg. ECG: ritmo sinusal. Sobrecarga leve del VI.

Ecocardiograma: ductus persistente, leve dilatación de AI y VI, no hipertensión arterial pulmonar, FEVI normal (figura 9-1).

COMENTARIOS

Corresponde a una cardiopatía congénita con *shunt* I-D. El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos completado por el ecocardiograma que confirmará la existencia de un ductus residual e informará sobre la presión arterial pulmonar y su repercusión sobre cavidades izquierdas.

Se deben completar estudios de valoración para poder establecer una conducta.

Las indicaciones de cierre del ductus persistente son: 1) evitar la progresión a la insuficiencia cardíaca; 2) eliminar el riesgo de endocarditis, y 3) evitar la evolución a la hipertensión arterial pulmonar por enfermedad vascular pulmonar.

El tratamiento de elección del ductus arterioso permeable en la edad adulta, con o sin intentos de cierre previos, es el cierre percutáneo, que presenta menor riesgo que el cierre quirúrgico y evita la toracotomía y sus eventuales complicaciones. Las vías de acceso para el cierre son la arterial o la venosa femoral. La elección del tipo de dispositivo y su tamaño se vinculan directamente con la anatomía del ductus definido por aortografía (figura 9-2). Los tipos de dispositivos a usar son: 1) cuando se trata de ductus de pequeño tamaño se utilizan para su cierre las espirales embolizantes (los *coils* de Gianturco (figura 9-3) o los *flipper coils*) constituidos por un núcleo central

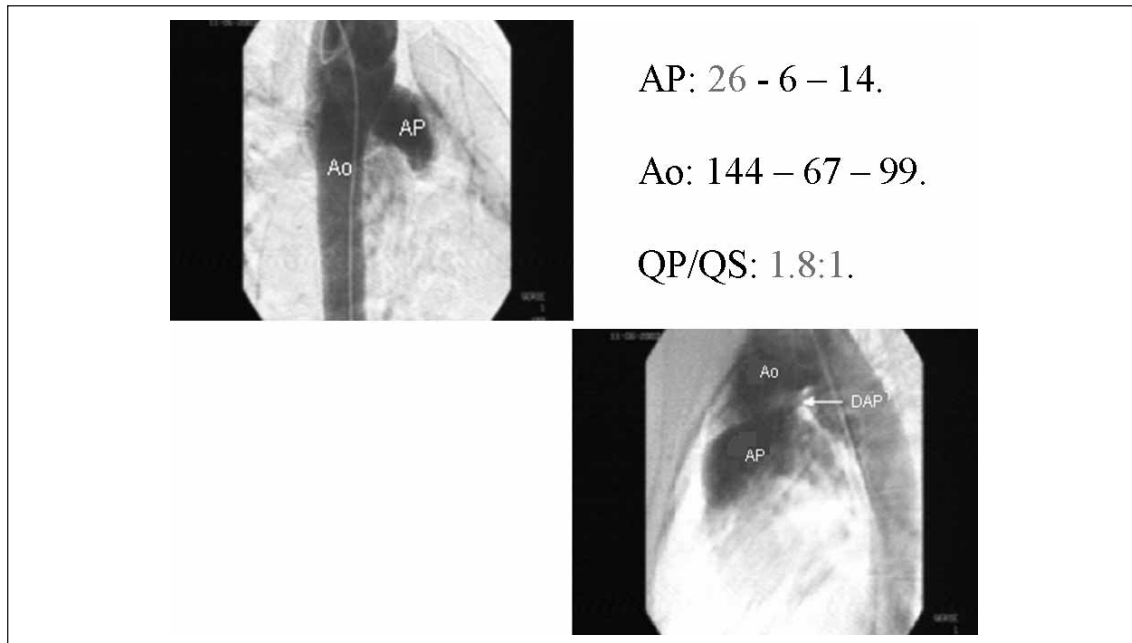


FIGURA 9-2. En el recuadro superior izquierdo se muestra una aortografía en proyección oblicua anterior derecha. Ao: aorta; AP: arteria pulmonar. En el recuadro inferior derecho se muestra una aortografía en proyección oblicua anterior izquierda. DAP: ductus. En el ángulo superior derecho se expresan las presiones en mmHg y el QP/QS-relación flujo pulmonar-flujo sistémico.

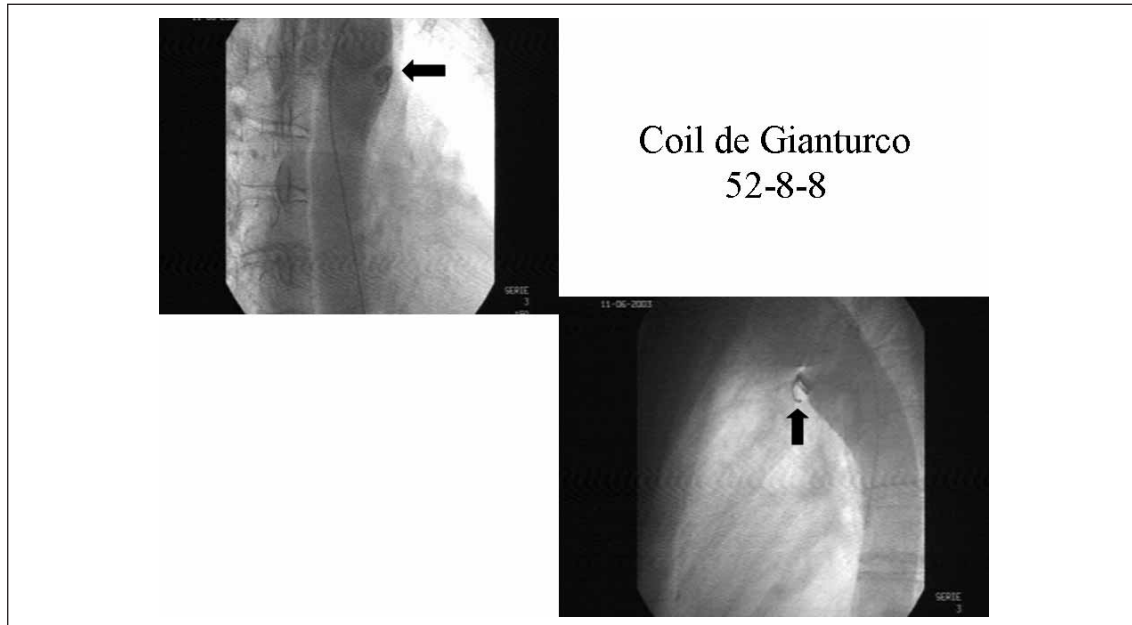


FIGURA 9-3. Mismas aortografías que en la figura 9-2, luego de ocluir el ductus con *coil*. Las flechas marcan el *coil* normoposicionado sin *shunt* residual.

metálico rodeado de un material poliéster que al ser liberado adopta la forma espiral-laza; 2) para ductus de mayor tamaño se utilizan los dispositivos Amplatzer ADO, constituidos de Nitinol –aleación de níquel

y titanio, con forma de tapón con un disco de retención aórtico, relleno de material poliéster; 3) recientemente autorizado, el Nit Occlud de Numed para ductus pequeños, se trata de un dispositivo en espiral

que una vez desplegado adopta una forma de embudo con el mayor tamaño del lado aórtico.

Posteriormente al cierre debe realizarse profilaxis de endocarditis durante seis meses.

Se deberán controlar: 1) la evolución de la

presión arterial pulmonar ya que existe el riesgo de desarrollar una HTAP por enfermedad vascular pulmonar vinculada al cierre tardío; 2) valoración de trastornos del ritmo o patologías asociadas.

El pronóstico dependerá de la evolutividad de la HTAP.

Test post-curso

1. Sobre la profilaxis de endocarditis infecciosa y cardiopatía congénita:
 - a) La profilaxis antibiótica se debe basar en el tipo de lesión anatómica, el sitio de origen de la bacteriemia y en la ausencia o presencia de alergia al antibiótico.
 - b) Es poco importante el control dental o de los dispositivos anticonceptivos intrauterinos en las medidas de profilaxis.
 - c) El riesgo de endocarditis es indiferente del tipo de lesión anatómica presente o del tipo de intervención practicada.
 - d) La presencia de dispositivos protésicos intracardiacos no requiere profilaxis, una vez que ha transcurrido un tiempo prudente para considerar que el mismo está endotelizado.
2. La presencia de una cardiopatía congénita:
 - a) Requiere realizar profilaxis de endocarditis infecciosa.
 - b) Debe completarse su valoración con una resonancia nuclear magnética para decidir conducta.
 - c) No requiere controles evolutivos posteriores.
 - d) Su pronóstico depende de las malformaciones cardíacas asociadas y del resultado de las intervenciones practicadas.
3. El confirmar la existencia de una comunicación interauricular implica:
 - a) Realizar en todos los casos un ecocardiograma Doppler color transesofágico o intracardiaco.
 - b) Establecer el tipo anatómico de comunicación y la indicación de cierre.
 - c) Todas las comunicaciones interauriculares, si tienen repercusión hemodinámica, deben ser cerradas quirúrgicamente.
 - d) Frente a un paciente portador de una comunicación interauricular no se debe ser estricto con el manejo de las vías venosas.
4. ¿Qué importancia presenta el diagnóstico de foramen oval permeable?:
 - a) No requiere ninguna acción terapéutica.
 - b) Implica riesgo de embolia paradójal.
 - c) Obliga a hacer profilaxis de endocarditis infecciosa.
 - d) La asociación con migraña no es relevante para indicar el cierre de un foramen oval.
5. El trasplante cardíaco:
 - a) No es una opción terapéutica a plantear en cardiopatías congénitas.
 - b) La presencia de cardiopatías de alta complejidad requiere para su solución de un trasplante cardíaco.
 - c) Se plantea en miocardiopatías dilatadas debidas a cardiopatías congénitas evolucionadas con clase funcional III-IV de la NYHA.
 - d) La valoración con ecocardiograma Doppler tisular no es de utilidad en la detección precoz de la enfermedad vascular de injerto.
6. La L-TGA:
 - a) Es una cardiopatía congénita caracterizada por la discordancia atrioventricular y ventriculoarterial.
 - b) Se asocia muy raramente a bloqueo atrioventricular.
 - c) No es fundamental la evaluación de la válvula atrioventricular en posición sistémica (tricúspide).
 - d) No es una cardiopatía congénita que llegue frecuentemente a la edad adulta.
7. Sobre la tetralogía de Fallot:
 - a) En los pacientes corregidos con parche transanular se aprecia habitualmente insuficiencia pulmonar.
 - b) El cardiólogo no debe realizar obligatoriamente estudios paraclínicos para la detección de arritmias ventriculares.
 - c) Las arritmias de mayor gravedad en el postoperatorio alejado son las arritmias supraventriculares.
 - d) Los pacientes con bloqueo completo de rama derecha y duración del QRS > a 180 ms son los que tienen menor riesgo de taquicardia ventricular sostenida y muerte súbita.
8. Sobre las cardiopatías cianóticas complejas
 - a) Sólo pueden llegar a la edad adulta los pacientes que se sometieron a cirugía paliativa o correctiva.

- b) Requieren un estricto control del sistema de la coagulación.
 - c) La presencia de hipertensión arterial pulmonar no es habitual en estos pacientes.
 - d) En pacientes portadores de atresia pulmonar y MAPCAS, corregidos con unifocalización de ramos pulmonares, no es frecuente la estenosis de ramos pulmonares.
9. Referente a la cirugía de Fontan:
- a) Es un acto quirúrgico paliativo previo al trasplante cardíaco en cardiopatías congénitas complejas.
 - b) La existencia de desaturación arterial sistémica de oxígeno obliga a buscar su causa y tratarla: presencia de fenestración permeable, colaterales, fistulas arteriovenosas, etcétera.
 - c) La presencia de disnea exagerada al esfuerzo no suele deberse al aumento de la desaturación arterial sistémica de oxígeno.
 - d) El pronóstico a largo plazo no depende de la variedad anatómica del ventrículo sistémico.
10. Referente a la miocardiopatía dilatada después del tratamiento de cardiopatía congénita:
- a) Puede observarse en la evolución alejada de cierre quirúrgico de la CIA.
 - b) No responde al tratamiento fisiopatológico habitual de otras causas de miocardiopatía dilatada.
 - c) Puede presentarse en postoperatorios de cardiopatías congénitas complicados con bloqueo atrioventricular completo que requirieron del implante de un marcapasos definitivo con electrodo ventricular estimulando el ápex del ventrículo derecho.
 - d) La resincronización cardíaca no ha demostrado ser efectiva en esta entidad.
11. Sobre actividad física y cardiopatías congénitas:
- a) No existe ningún tipo de restricción para el desempeño de actividad física en aquellos pacientes portadores de cardiopatías congénitas.
 - b) En algunos tipos de cardiopatías congénitas, tratadas o no, la actividad física a desarrollar puede ser normal.
 - c) La actividad física controlada y adecuada a cada caso en particular no favorece una mejor evolución de los pacientes con cardiopatías congénitas.
 - d) La presencia de palpitaciones al esfuerzo en un postoperatorio alejado de cardiopatía congénita obliga a la realización de un estudio electrofisiológico invasivo.
12. Muerte súbita y cardiopatías congénitas:
- a) La muerte súbita durante la práctica de deportes de alta competición no se vincula a cardiopatías congénitas.
 - b) La causa más frecuente de muerte súbita en atletas jóvenes durante la práctica de deportes es la miocardiopatía hipertrófica.
 - c) Frente a un caso de muerte súbita en sujeto joven, no es imprescindible un exhaustivo estudio en pos de descartar una cardiopatía congénita.
 - d) En los casos de muerte súbita en jóvenes que estaban practicando deportes, un interrogatorio retrospectivo siempre detecta indicios previos sugestivos de cardiopatía congénita.

Respuestas

TEST PRECURSO

En cada pregunta se señala la respuesta correcta y luego los comentarios a las diferentes respuestas ofrecidas.

1. Referente a las cardiopatías congénitas en el adulto:

b) La presencia de fenómenos neurológicos de naturaleza embólica puede responder a una cardiopatía congénita.

a) El cardiólogo clínico debe tener presente la posibilidad de tener que asistir, dada día con mayor frecuencia, a un paciente portador de una cardiopatía congénita y no considerar que ello es una rareza.

b) La presencia de accidente vascular encefálico de naturaleza embólica obliga a descartar su etiología cardíaca, y dentro de esta se deben plantear las cardiopatías congénitas: CIA, foramen oval, patología de válvula mitral, cardiopatías congénitas cianóticas, postoperatorios de cardiopatías congénitas complejas con persistencia de shunts intracardíacos, etcétera.

c) Lo correcto es justamente lo inverso, determinadas cardiopatías congénitas incrementan el riesgo de endocarditis infecciosa, por ello se debe hacer especial hincapié en su prevención frente a la existencia de cardiopatías congénitas tratadas o no, con riesgo potencial de EI: prótesis, *shunts* persistentes, insuficiencia de válvulas cardíacas, etcétera.

d) Cada día es más probable que el cardiólogo clínico tenga la posibilidad de asistir en su consulta a pacientes ya tratados por cardiopatías congénitas, pero igualmente se debe estar precavido en descartar aquellas patologías que hubieran pasado desapercibidas: coartación de aorta, CIA, transposición corregida de grandes arterias, etcétera.

2. Con respecto a las cardiopatías congénitas en el adulto:

a) Los pacientes con cardiopatías congénitas pueden llegar a la edad adulta sin haber requerido ningún tipo de acción terapéutica.

a) Determinadas cardiopatías congénitas pueden alcanzar la edad adulta sin

diagnóstico o con diagnóstico pero sin necesidad de haber sido tratadas. Igualmente existe en este campo lo que se conoce como selección natural, es decir, del total de cardiopatías congénitas que nacen y no reciben tratamiento y dependiendo de la patología de base, existe una mortalidad progresiva a edades jóvenes que determinan el gradual descenso en el número de pacientes a lo largo de los años.

b) El número de pacientes portadores de cardiopatías congénitas que alcanzan la edad adulta, a la inversa, está en ascenso, esto favorecido por el mejor y más precoz diagnóstico así como por la mejora de los tratamientos instituidos, ya sean médicos, quirúrgicos o por catéter.

c) Para lograr el tratamiento óptimo se debe conocer con exactitud no solo la cardiopatía de base sino también su expresión fisiopatológica así como la interacción que sobre ella ejercen otras afecciones coexistentes, sean cardíacas o extracardíacas.

d) El concepto de tratamiento de un paciente adulto portador de una cardiopatía congénita, tratada o no, implica necesariamente la existencia de un equipo multidisciplinario capaz de cubrir todos los aspectos referentes a la propia cardiopatía así como las repercusiones de esta sobre el resto del organismo y las alteraciones producidas sobre ella de otras afecciones o situaciones: trastornos de la crisis en pacientes cianóticos, el embarazo, la práctica de deportes, etcétera.

3. Manejo médico del paciente adulto con cardiopatía congénita cianótica:

a) En respuesta a la hipoxia, células especializadas del riñón producen eritropoyetina con el incremento de los glóbulos rojos y del volumen sanguíneo circulantes.

a) La hipoxia, por todos conocida, determina el aumento en la producción de eritropoyetina con el consiguiente incremento de los glóbulos rojos, mecanismo compensatorio para remediar, aunque sea parcialmente, la escasez de oxígeno.

- b) El incremento del hematocrito es justamente un mecanismo compensador y evidentemente si la hipoxemia es severa y no se revierte, producirá un incremento exagerado del mismo determinando sintomatología por hiperviscosidad sanguínea.
 - c) La sintomatología presente en aquellos pacientes que tienen un hematocrito superior al 70% (trastornos de la circulación periférica, parestesias, calambres, trombosis, etcétera) es debida no solo a la hiperviscosidad sino también a la hipoxia existente.
 - d) A mayor viscosidad mayor dificultad para circular la sangre por la microcirculación, si a ello le agregamos la instalación de una deshidratación sea por una diarrea, una sudoración profusa, etcétera, el trastorno de la microcirculación se verá incrementado.
4. Con respecto a la auscultación cardíaca:
- d) La auscultación cardíaca no debe remitirse sólo a la cara anterior del tórax, sino también al cuello, cara posterior del tórax y región interescapular.**
- a) La presencia de un soplo sistólico no es igual a cardiopatía congénita, la mayor parte de los soplos son funcionales sin alteraciones estructurales de base.
 - b) La mayoría de las cardiopatías congénitas se presentan con soplos de baja intensidad, no esperar auscultar un soplo intenso para hablar de cardiopatía.
 - c) La presencia de un soplo ubicado en la diástole siempre es igual a cardiopatía, pero no se puede diferenciar por ello si es congénita o adquirida.
 - d) Se debe recordar que la presencia de los soplos puede estar ubicada en diferentes regiones, no solo en las clásicas áreas de auscultación, sino también en otras áreas un tanto atípicas: cuello, cara posterior de los hemitórax, región interescapular, región lumbar, referido a la presencia de fistulas, coartación de aorta, estenosis de arterias renales, etcétera.
5. ¿Cuándo debemos sospechar, en primer lugar, la presencia de una cardiopatía congénita?:
- c) Por el hallazgo de signos de hiperflujo pulmonar.**
- a) La sola presencia de antecedentes familiares de cardiopatía congénita, si bien son de peso en la evaluación del paciente, no hacen el diagnóstico de una cardiopatía congénita.
 - b) Frente a la existencia de una cardiopatía congénita cianótica, con el aumento de la FiO_2 se incrementa la PaO_2 pero sin superar los 300 mmHg, ya que existe una comunicación entre las circulaciones con PaO_2 baja y con alta PaO_2 , que determina una mezcla obligada, y por ende insuficiente ascenso de la PaO_2 , en cambio, si la patología es pulmonar la oferta mayor de oxígeno determina un incremento real de la PaO_2 de venas pulmonares y por ende de la saturación sistémica.
 - c) La presencia de hiperflujo pulmonar nos pone en la pista de comunicaciones entre el circuito izquierdo y el derecho: CIA, CIV, ductus, anomalía parcial del retorno venoso pulmonar, fistulas, etcétera.
 - d) Si bien muchas cardiopatías congénitas pueden acompañarse de cardiomegalia, solo la presencia de esta no hace diagnóstico de cardiopatía congénita, como ejemplos: derrame pericárdico, miocarditis, miocardiopatía dilatada, etcétera.
6. La presencia de los siguientes elementos es altamente sugestiva de cardiopatía congénita:
- b) Cianosis de causa central con elementos de hipocratismo digital.**
- a) La presencia de hipertrofia ventricular izquierda, si bien puede responder a una cardiopatía congénita, la mayoría de las veces se vincula con otras afecciones, por ejemplo hipertensión arterial sistémica.
 - b) La existencia de cianosis central que con el incremento de la FiO_2 no logra obtener una $PaO_2 > a$ los 300 mmHg, asociada a la presencia de un hipocratismo digital es diagnóstico de cardiopatía congénita cianótica de evolución crónica.
 - c) Los trastornos del ritmo cardíaco (arritmias ventriculares) se pueden ver en cardiopatías congénitas tratadas o no (cirugías cardíacas que han requerido suturas atriales o ventriculares), pero la gran mayoría de ellos responden a entidades diferentes.

- d) El mismo concepto se aplica para la presencia de insuficiencia cardíaca y reflujo hepatoyugular, donde si bien existen cardiopatías congénitas que los pueden presentar (insuficiencia cardíaca derecha en postoperatorio alejado de tetralogía de Fallot con insuficiencias tricúspide y pulmonar severas), puede deberse a otras entidades.
7. Si el paciente tiene antecedentes de una intervención previa por cardiopatía congénita:
- c) Se debe valorar el estado actual del paciente y la necesidad de nuevas intervenciones.**
- a) Para el correcto tratamiento de una cardiopatía congénita en primer lugar debemos saber cuál es la alteración anatómica existente y cuál es su repercusión. No es posible admitir tratar una cardiopatía sin un correcto conocimiento de este punto.
- b) Si bien algunas patologías se pueden dar por curadas una vez tratadas y que se haya comprobado que han quedado sin lesiones residuales, en general requieren controles posteriores la mayoría de ellas, para establecer el resultado de las intervenciones practicadas y diagnosticar precozmente cualquier complicación o alteración que surja.
- c) La gran mayoría de las cardiopatías congénitas requieren un estrecho control para evaluar la necesidad de nuevas intervenciones: recoartación, estenosis de ramas de la arteria pulmonar, insuficiencias o estenosis valvulares o de conductos protésicos, trastornos del ritmo, etcétera.
- d) Siempre que se asista a un paciente tratado por una cardiopatía congénita, es de utilidad contactarse con el equipo tratante a los efectos de coordinar de la manera más coherente posible su tratamiento.
8. Referente al tratamiento de las cardiopatías congénitas:
- c) La terapéutica percutánea cada día adquiere mayor relevancia en el tratamiento de las cardiopatías congénitas.**
- a) Las intervenciones practicadas pueden ser de naturaleza curativa, pero muchas veces lo son de índole paliativa, sea esta de forma transitoria o definitiva.
- b) El tratamiento médico siempre forma parte del protocolo de tratamiento de las cardiopatías congénitas, pero en forma aislada en cardiopatías congénitas del adulto no cumple criterios curativos.
- c) Con el paso del tiempo y con el perfeccionamiento de las técnicas y dispositivos transcutáneos, cada día un mayor número de cardiopatías se beneficia de una terapéutica transcutánea, en combinación o simplemente suplantando a la cirugía.
- d) En general, no se requiere internar al paciente para la toma de decisiones, esto va a estar supeditado al estado clínico del paciente y a la necesidad de realizar estudios complementarios.
9. ¿Cómo proceder frente al hallazgo de un soplo?
- d) Completar la valoración clínica con electrocardiograma, radiografía de tórax y habitualmente un ecocardiograma.**
- a) La anamnesis y el examen clínico son los pilares fundamentales en el periplo diagnóstico de las cardiopatías congénitas, no podemos admitir tratar una cardiopatía congénita solo en base a estudios paraclínicos.
- b) El ecocardiograma Doppler color es de suma utilidad pero no siempre se requiere su uso, a modo de ejemplo cuando clínicamente sospechamos un soplo funcional, no se requiere la realización de este examen, etcétera.
- c) El minimizar la situación y diferir para una consulta posterior solo es aplicable a casos en los cuales no se debe tomar una conducta en el momento del diagnóstico sin que ello altere la evolución del paciente.
- d) El procedimiento correcto, por más evidente que parezca, consiste en una adecuada evaluación clínica (anamnesis y examen físico), complementada con electrocardiograma, radiografía de tórax y habitualmente ecocardiograma.
10. Referente a una paciente portadora de cardiopatía congénita que cursa una gravedad:
- b) Se debe crear un nexo entre cardiólogo y obstetra para planificar su seguimiento.**
- a) Es imprescindible conocer el tipo de cardiopatía congénita que presenta la

gestante cardiópata para establecer el tratamiento correspondiente, los riesgos de continuar con la gestación, los riesgos para el feto y adecuar los criterios de control futuros.

- b) El control y seguimiento de una gestante portadora de una cardiopatía congénita debe realizarse en estrecha colaboración entre el obstetra y el cardiólogo pediatra a los efectos de coordinar las acciones a tomar para lograr el mayor beneficio del binomio madre-hijo.
 - c) Este enunciado es incorrecto pues muchas pacientes tratadas por cardiopatías congénitas pueden cursar su gestación sin inconvenientes.
 - d) El embarazo se deberá considerar de alto riesgo frente a la existencia de determinadas cardiopatías congénitas y no en forma generalizada.
11. Repercusión de la gestación en madre con cardiopatía congénita:
- d) **Los mayores riesgos maternos son la enfermedad vascular pulmonar y la falla ventricular.**
 - a) El concepto verdadero es justamente lo inverso, la obstrucción a la salida ventricular izquierda se ve agravada con el avance de la gestación.
 - b) En una gestante portadora de cardiopatía congénita cianótica se incrementa ostensiblemente la morbimortalidad del binomio madre-hijo.
 - c) El informe genético es de suma utilidad para poder prever la existencia de cardiopatía congénita en el feto, establecer riesgos futuros de fetos con cardiopatías congénitas, pero no para decidir la continuidad de un embarazo.
 - d) Las gestantes que presentan cardiopatías congénitas que hubieren determinado una enfermedad vascular pulmonar (síndrome de Eisenmenger) o que cursan con insuficiencia cardíaca, son las que presentan mayores riesgos tanto para el feto como para ellas mismas.
12. Referente a la presentación de las cardiopatías congénitas en el adulto:
- c) **El éxito de las intervenciones practicadas se mide por el tiempo de sobrevida, la calidad de vida y la necesidad de reoperación.**
 - a) Las cardiopatías congénitas mencionadas en el ítem a) son las que presentan mayores posibilidades de alcanzar la

edad adulta sin haber recibido ninguna acción terapéutica.

- b) Los determinantes pronósticos en las cardiopatías congénitas intervenidas son las características generales del paciente (otros estados de comorbilidad), el tipo de cardiopatía congénita, la variedad de la intervención practicada y obviamente los resultados de esa intervención, sobre todo en lo referente a la persistencia de lesiones residuales, secuelas o complicaciones.
- c) Se desprende claramente que a mayor sobrevida, mejor calidad de la misma y ausencia de necesidad de reintervenciones, el éxito del procedimiento practicado será mayor.
- d) El carácter curativo de una intervención puede verse no solo en un acto quirúrgico sino también en un procedimiento efectuado por intermedio de catéteres.

TEST POSTCURSO

1. Sobre la profilaxis de endocarditis infecciosa y cardiopatía congénita:
 - a) **La profilaxis antibiótica se debe basar en el tipo de lesión anatómica, el sitio de origen de la bacteriemia y en la ausencia o presencia de alergia al antibiótico.**
 - a) Hay protocolos internacionales que establecen la conducta a seguir en estos casos, donde es primordial identificar estos tres factores en pos de optimizar la terapéutica.
 - b) El control dental es en la actualidad el punto principal a considerar en la profilaxis de la EB, en el último protocolo publicado en Circulation, el área ginecoobstétrica no es considerada en la profilaxis de EB.
 - c) Tanto la alteración anatómica previa como el tipo de corrección practicada influyen de forma directamente proporcional en el riesgo de padecer una endocarditis: lesiones valvulares mitrales o aórticas con estenosis o insuficiencias residuales, etcétera.
 - d) Esto es cierto para los dispositivos de oclusión de CIA, CIV y ductus, pero no para las prótesis valvulares.
2. La presencia de una cardiopatía congénita:
 - d) **Su pronóstico depende de las malformaciones cardíacas asociadas y**

del resultado de las intervenciones practicadas.

- a) No en todos los casos de cardiopatías congénitas del adulto está indicado realizar profilaxis de EB.
 - b) No es imprescindible la realización de una RNM para establecer la terapéutica, si bien en muchos casos es de enorme utilidad para completar el diagnóstico, analizar lesiones asociadas y realizar un control evolutivo.
 - c) En pocos casos podemos establecer que no se requerirá de controles evolutivos posteriores, la norma es que son pacientes a seguir para establecer en forma precoz la solución de eventuales situaciones (lesiones residuales, secuelas o complicaciones) cuando así lo ameriten.
 - d) El pronóstico depende de forma directamente proporcional con la severidad de la malformación anatómica de base y obviamente del resultado de la terapéutica planteada.
3. El confirmar la existencia de una CIA implica:
- b) Establecer el tipo anatómico de comunicación y la indicación de cierre.**
- a) Si bien el ecocardiograma nos informará de la presencia de la CIA, de los bordes de separación con las estructuras vecinas (elemento imprescindible para definir la terapéutica), no siempre es necesario el ecocardiograma tranesofágico o intracavitario, por ejemplo en casos de CIA muy amplias se planteará directamente el cierre quirúrgico.
 - b) En primer lugar se deberá establecer si tiene o no indicación de cierre, luego se deberá establecer la vía a utilizar para el cierre y por ello es imprescindible saber qué tipo de CIA estamos tratando.
 - c) Todas las CIA con repercusión hemodinámica (sobrecarga de volumen de cavidades derechas) deben ser cerradas, pero de acuerdo a sus características anatómicas lo serán por cirugía o por cateterismo.
 - d) El manejo de las vías venosas en estos pacientes debe ser sumamente estricto, no solo en lo referente a evitar trombos/émbolos, sino también se debe ser sumamente cuidadoso con el aire, ya que tiene un camino directo a la circulación sistémica y por ende el encéfalo, pudiendo ocasionar un imprudente manejo de una vía periférica un daño cerebral grave.
4. ¿Qué importancia presenta el diagnóstico de foramen oval permeable?:
- b) Implica riesgo de embolia paradójal.**
- a) Puede o no requerir una intervención para efectuar su cierre, esto depende de la situación clínica de fondo y la existencia de complicaciones que pueden ser explicadas por su presencia.
 - b) La existencia de un foramen oval permeable es un factor de riesgo para la embolia paradójal, muchas veces facilitada por aquellas situaciones que determinan un incremento en las presiones auriculares derechas.
 - c) El hecho de que se identifique un FO permeable no es indicación de profilaxis de endocarditis bacteriana.
 - d) La presencia de migraña requiere descartar la existencia de un FO permeable, pues se ha establecido que en determinados casos de migraña con un FO permeable, el cierre del mismo conlleva la curación de la migraña.
5. El trasplante cardíaco:
- c) Se plantea en miocardiopatías dilatadas debidas a cardiopatías congénitas evolucionadas con clase funcional III–IV de la NYHA.**
- a) En cardiopatías congénitas complejas, evolucionadas, que hayan sido o no tratadas previamente y que tienen una mala evolución con severa e irreversible disminución de la función ventricular (sistémico, izquierdo, derecho) el trasplante puede ser una opción terapéutica.
 - b) La sola presencia de una cardiopatía de alta complejidad no es indicación de trasplante cardíaco.
 - c) Cuando una cardiopatía congénita, previamente tratada o no, evoluciona con un severo deterioro funcional del ventrículo (sistémico, izquierdo, derecho) y alcanza una clase funcional (NYHA) III–IV se deberá plantear como última alternativa el trasplante cardíaco, siempre que no presente contraindicaciones al mismo.
 - d) El ecocardiograma Doppler tisular, es en la actualidad de suma utilidad para

diagnosticar precozmente la enfermedad vascular del injerto.

6. La L-TGA:

a) Es una cardiopatía congénita caracterizada por la discordancia atrioventricular y ventriculoarterial.

a) Ésa es justamente la definición de la entidad: doble discordancia atrioventricular y ventriculoarterial, es decir que se trata de una posición invertida de los ventrículos, cada ventrículo está en el lugar opuesto.

b) La presencia de bloqueo atrioventricular completo es frecuente en la entidad, aun sin mediar maniobras terapéuticas, riesgo que se incrementa aun más luego de la corrección quirúrgica de algún defecto asociado que así lo amerite (CIV).

c) Para establecer cualquier terapéutica en estos casos, se debe tener una adecuada evaluación de la válvula AV sistémica, que como se desprende de la definición, por ser el ventrículo sistémico el anatómicamente derecho, la válvula AV sistémica es la tricúspide, pudiendo deteriorarse en mayor grado que si fuera una válvula mitral.

d) Referente a esta aseveración, la realidad es justamente la inversa, es una cardiopatía congénita que de no mediar la existencia de lesiones asociadas de significación puede alcanzar la edad adulta.

7. Sobre la tetralogía de Fallot:

a) En los pacientes corregidos con parche transanular se aprecia habitualmente insuficiencia pulmonar.

a) La corrección quirúrgica utilizando un parche transanular, inicialmente valvulado por el propio cirujano, suele evolucionar en general a la insuficiencia pulmonar cuya magnitud y expresividad clínica será la que establezca los criterios futuros de reintervención.

b) Es obligatorio pensar en la posibilidad de la existencia de arritmias ventriculares en el postoperatorio alejado de la tetralogía de Fallot, más aún si el paciente presenta síntomas compatibles con la presencia de las mismas (síncope, palpitaciones, etcétera).

c) Este concepto es falso pues las arritmias de mayor gavedad en el postoperatorio alejado de la tetralogía de Fallot

son las arritmias ventriculares (taquicardia, fibrilación).

d) Un elemento de riesgo en una tetralogía de Fallot operada para la presencia de arritmia ventricular y muerte súbita es la presencia de bloqueo completo de la rama derecha del haz de His con una duración del QRS > a 180 ms.

8. Sobre las cardiopatías cianóticas complejas:

b) Requieren un estricto control del sistema de la coagulación.

a) El alcanzar la edad adulta en un paciente portador de una cardiopatía congénita cianótica no tratada depende de la complejidad anatómica existente y de sortear a lo largo de su vida todos los factores de riesgo que se presenten, existiendo obviamente una selección natural con una curva de supervivencia independiente para cada patología, decreciente con el correr de los años.

b) Los trastornos de la crisis son la regla en este tipo de pacientes, ya sean vinculados al incremento del hematocrito y por ende de la viscosidad sanguínea a consecuencia de la hipoxia, como a alteraciones de la adhesividad plaquetaria y de las proteínas de la cascada de la coagulación.

c) Dependiendo de la variedad anatómica en particular de cada caso, puede acompañarse de hipertensión arterial pulmonar.

d) Aquellos pacientes portadores de atresia pulmonar y MAPCAS (colaterales aortopulmonares múltiples) suelen presentar dificultades con el desarrollo del árbol arterial pulmonar, siendo frecuentes las estenosis de ramas de la arteria pulmonar, ya sean centrales o periféricas, aisladas o múltiples.

9. Referente a la cirugía de Fontan:

b) La existencia de desaturación arterial sistémica de oxígeno obliga a buscar su causa y tratarla: presencia de fenestración permeable, colaterales, fistulas arteriovenosas, etcétera.

a) La cirugía de Fontan se realiza en cardiopatías congénitas complejas con fisiología univentricular, descrita clásicamente para la atresia tricuspídea, habiéndose incorporado en la actualidad muchas otras, no siendo, en general, un paso previo al trasplante.

- b) La fisiología del Fontan, en caso de ser normal, implica la existencia de saturaciones arteriales sistémicas de oxígeno normales, cuando ocurre desaturación se deben investigar las causas (fenes-tración permeable, colaterales, fistulas arteriovenosas, etcétera) para realizar el tratamiento correspondiente.
 - c) En un Fontan con mal funcionamiento (por obstrucciones, conexiones venovenosas, etcétera) que determine desaturación arterial sistémica de oxígeno en condiciones basales, esta se puede ver exagerada en el esfuerzo (de ahí la utilidad en estos pacientes de realizar una ergometría con saturometría), lo que ocasiona una disnea desproporcionada al esfuerzo realizado.
 - d) El pronóstico dependerá por sobremanera del tipo anatómico del ventrículo que está funcionando como sistémico, así será mejor si es un ventrículo anatómicamente izquierdo (atresia tricuspídea) que si es un ventrículo derecho (ventrículo izquierdo hipoplásico).
10. Referente a miocardiopatía dilatada post tratamiento de cardiopatía congénita:
- c) **Puede presentarse en postoperatorios de cardiopatías congénitas complicados con bloqueo atrioventricular completo que requirieron del implante de un marcapasos definitivo con electrodo ventricular estimulando el ápex del ventrículo derecho.**
 - a) No es habitual que el postcierre quirúrgico de una CIA se presente en la evolución una miocardiopatía dilatada.
 - b) La respuesta al tratamiento fisiopatológico es similar a la observada en otras miocardiopatías dilatadas.
 - c) En postoperatorio de cardiopatías congénitas complicado con bloqueo atrioventricular completo que requirió del implante de un marcapasos con electrodo en ápex del ventrículo derecho, está descrito que la desincronización (VD-VI) provocada por la estimulación artificial puede generar una miocardiopatía dilatada.
 - d) Justamente, el lograr la resincronización en la contracción de ambos ventrículos, colocando un electrodo a través del seno coronario en una vena coronaria lateral izquierda, logra reducir las dimensiones del ventrículo izquierdo mejorando la contractilidad y muchas veces evitando el trasplante.
11. Sobre actividad física y cardiopatías congénitas:
- b) **En algunos tipos de cardiopatías congénitas, tratadas o no, la actividad física a desarrollar puede ser normal.**
 - a) La actividad física que un paciente portador de cardiopatía congénita pueda realizar, dependerá de la variante anatómica presente y de las lesiones residuales, secuelas o complicaciones que se hubiesen generado con el tratamiento instituido.
 - b) Pacientes con ductus, CIA cerrados sin lesiones residuales o estenosis valvular pulmonar que haya quedado sin gradiente significativo, pueden desarrollar una vida normal.
 - c) El concepto es justamente el inverso.
 - d) Puede ser necesario realizarlo, pero no siempre es indicado, todo dependerá de la variedad anatómica de base y de las lesiones residuales, secuelas o complicaciones que se hubiesen generado con el tratamiento instituido.
12. Muerte súbita y cardiopatías congénitas:
- b) **La causa más frecuente de muerte súbita en atletas jóvenes durante la práctica de deportes es la miocardiopatía hipertrófica.**
 - a) Precisamente, frente a un episodio de muerte súbita durante la práctica de deportes se debe plantear la presencia de una cardiopatía congénita.
 - b) Internacionalmente los estudios de necropsias en pacientes jóvenes fallecidos durante la práctica de deportes ha mostrado que las principales etiologías son la miocardiopatía hipertrófica y la displasia arritmogénica del ventrículo derecho.
 - c) Todo episodio de muerte súbita en un sujeto joven durante la práctica de deportes requiere de un análisis exhaustivo en búsqueda de una causa cardíaca, con estudio necrópsico por pediatra anatomopatólogo especializado en cardiopatías congénitas.
 - d) Los antecedentes familiares (muerte súbita en edades jóvenes) si bien pueden estar presentes, a veces no lo están y, por consiguiente, este es un dato de valor si es positivo, pero el hecho de ser negativo no lo excluye.

Bibliografía

BIBLIOGRAFIA BÁSICA:

1. **Wren C, O'Sullivan JJ.** Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart* 2001; 85: 438-43.
2. **Weeb GD, Williams RG.** 32nd Bethesda Conference: Care of the adult with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1161-98.
3. **Perloff JK and Warnes CA.** Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 2001; 103: 2637-43.
4. **Oliver JM, Mateos M, Bret M.** Evaluación de las cardiopatías congénitas en el adulto. *Rev Esp Cardiol.* 2003; 56:607-20.
5. **Attie F.** Cardiopatías congénitas en el adulto. Madrid: Elsevier, 2003; 334p

BIBLIOGRAFÍA COMPLEMENTARIA

Generalidades

6. **Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK Jr, Dore A, Harris L, Hoffman JIE, et al.** Task Force 1: The Changing Profile of Congenital Heart Disease in Adult Life. *JACC.* 2001; 37: 1169-75.
7. **Foster E, Graham TP Jr, Driscoll DJ, Reid GJ, Reiss JG, Russell IA, et al.** Task Force 2: special health care needs of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1176-83.
8. **Webb CL, Jenkins KJ, Karpawich PP, Bolger AF, Donner RM, Allen HD; the Congenital Cardiac Defects Committee of the American Heart Association Section on Cardiovascular Disease in the Young.** Collaborative care for Adults with Congenital Heart Disease. *Circulation* 2002; 105: 2318-23.
9. **Oliver JM.** Cardiopatías congénitas del adulto: residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas operadas en la infancia. *Rev Esp Cardiol* 2003; 56: 73-88.
10. **Serena J, Dávalos A.** Ictus de causa desconocida y foramen oval permeable: una nueva encrucijada. *Rev Esp Cardiol* 2003; 56: 649-51.
11. **Webb G.** Challenges in the care of adult patients with congenital heart defects. *Heart* 2003; 89: 465-9.
12. **Hopkins WE, Chen Z, Fukagawa NK, Hall Ch, Knot HJ, LeWinter MM.** Increased Atrial and Brain Natriuretic Peptides in Adults With Cyanotic Congenital Heart Disease: Enhanced Understanding of the Relationship Between Hypoxia and Natriuretic Peptide Secretion. *Circulation* 2004; 109: 2872-7.
13. **Oechslin E, Kiowski W, Schindler R, Bernheim A, Julius B, Brunner-La Rocca HP.** Systemic endothelial dysfunction in adults with cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 2005; 112: 1106-12.
14. **Lewin MB, Otto CM.** The Bicuspid Aortic Valve. Adverse Outcomes From Infancy to Old Age. *Circulation* 2005; 111: 832-4.

15. **Warnes CA:** The adult with congenital heart disease: born to be bad? *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 1-8.
16. **Williams RG, Pearson GD, Barst RJ, Child JS, Del Nido P, Gersony WM, et al.** Report of the National Heart, Lung and Blood Institute Working Group on Research in Adult Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47: 701-7.
17. **Montserrat L, Prieto MH, Fernandez X, Rodríguez I, Dumont C, Cazón L, et al.** Mutation in the alpha-cardiac actin gene associated with apical hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular non-compaction, and septal defects. *Eur Heart J* 2007; 28: 1953-61.
18. **Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Itto R, Rahme E, Pilote L.** Congenital Heart Disease in the General Population: Changing Prevalence and Age Distribution. *Circulation* 2007; 115: 163-72.
19. **Mackie AS, Pilote L, Ionescu-Itto R, Rahme E, Marelli AJ.** Health Care Resource Utilization in Adults With Congenital Heart Disease. *Am J Cardiol* 2007; 99: 839-43.
20. **Brickner ME, Hillis LD and Lange RA.** Congenital Heart Disease in Adults. *N Engl J Med* 2000; 342: 256-63.

ECOCARDIOGRAMA

21. **Van Hare GF and Silverman NH.** Contrast two-dimensional echocardiography in congenital heart disease: techniques, indications and clinical utility. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13: 673-86.
22. **Salustri A, Spitaels S, McGhie J, Vlet-Fer W and Roelandt J.** Transthoracic Three-Dimensional Echocardiography in Adult Patients With Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 759-67.
23. **Hagler DJ, Cordes TM.** St. Mary's Cardiac Laboratory, Mayo Clinic, Rochester, Minnesota. Complete Echocardiographic Assessment of the Postoperative Fontan Patient. *Echocardiography* 1995; 12: 529-43.
24. **Kaine SF, Smith O'B, Mott AR, Mullins ChE, Geva T.** Quantitative Echocardiographic Analysis of the Aortic Arch Predicts Outcome of Balloon Angioplasty of Native Coarctation of the Aorta. *Circulation* 1996; 94: 1056-62.
25. **Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, Rosenbaum MS, Gersony WM.** Progressive Tricuspid Valve Disease in Patients With Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries. *Circulation* 1998; 98: 997-1005.
26. **Warnes CA, Child JS.** Aortic Root Dilatation After Repair of Tetralogy of Fallot. Pathology From the Past? *Circulation* 2002; 106: 1310-1.
27. **Pifti E, Crucean A, Bonacchi M, Bernabei M, Murzi B, Vincenzo Luisi S, et al.** Early and long term outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: predictors and functional evaluation *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22: 864-73.

28. **Li W, Davlouros PA, Kilner PJ.** Doppler-echocardiographic assessment of pulmonary regurgitation in adults with repaired tetralogy of Fallot: Comparison with cardiovascular magnetic resonance imaging. *Am Heart J* 2004; 147: 165-72.
 29. **Russell I A, Rouine-Rapp K, Stratmann G, Miller-Hance W C.** Congenital heart disease in the adult: a review with internet-accessible transesophageal echocardiographic images. *Anesth Analg* 2006; 102: 694-723.
 30. **Losay J, Touchot A, Capderou A, Piot J-D, Belli E, Planché C, Serraf A.** Aortic valve regurgitation after arterial switch operation for transposition of the great arteries: incidence, risk factors, and outcome. *J Am Coll Cardiol* 2006;47: 2057-62.
 31. **Ho Young H, Woong-Han K, Jae Gun K, Jeong Ryul L, Yong Jin K, Joon Ryang R, et al.** Mid-term follow-up of neo-aortic regurgitation after the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;29: 162-7.
 32. **Marx G, Su X.** Three-Dimensional Echocardiography in Congenital Heart Disease. *Cardiol Clin* 2007; 25: 357-65.
 33. **Ou Ph, Celermajer DS, Mousseaux E, Giron A, Aggoun Y, Szezepanski I, et al.** Vascular remodeling after "successful" repair of coarctation. impact of aortic arch geometry. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49: 883-90.
 34. **Hernández F, García-Tejada J, Velázquez M, Albarrán A, Andreu J, Tascón J.** Ecocardiografía intracardiaca en el cierre percutáneo de defectos del septo interauricular en adultos. *Rev Esp Cardiol* 2008; 61: 465-70.
- Tratamiento percutáneo*
35. **Ovaert C, McCrindle BW, Nykanen D, MacDonald C, Freedom RM, Benson LN.** Balloon angioplasty of native coarctation: clinical outcomes and predictors of success. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 988-96.
 36. **Faella HJ.** Cardiopatías congénitas en el adulto: hacia un intervencionismo no quirúrgico. *Rev Esp Cardiol* 2004; 57(Supl 1): 33-8.
 37. **Reyes Dircio S, Palacios Rodriguez JM, Muñiz Garcia A, De La Cruz OR, Jáuregui Ruiz O.** Angioplastia transluminal percutánea con catéter balón en coartación aórtica (CoAo) nativa en adultos: experiencia a largo plazo en un solo centro. *Rev Mex Cardiol* 2004; 15: 131-7.
 38. **Khambadkone S, Coats L, Taylor A, Boudjemline Y, Derrick G, Tsang V, et al.** Percutaneous pulmonary valve implantation in humans: Results in 59 consecutive patients. *Circulation* 2005; 112: 1189-97.
 39. **Pan M, Suarez de Lezo J, Medina A, Romero M, Segura J, Mesa D.** Tratamiento percutáneo de los aneurismas del septo interauricular. *Rev Esp Cardiol* 2005; 58: 222-6.
 40. **Pedra CA, Fontes VF, Esteves CA, Pilla CB, Braga SL, Pedra SR, et al.** Stenting vs. Balloon Angioplasty for Discrete Unoperated Coarctation of the Aorta in Adolescents and Adults. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005; 64: 495-506.
 41. **Mullins Ch E.** *Cardiac Catheterization in Congenital Heart Disease. Pediatric and Adult.* Massachusetts: Blackwell Futura, 2006; 944 p.
 42. **Minette MS, Sahn DJ.** Congenital Heart Disease for the Adult Cardiologist. Ventricular septal defects. *Circulation* 2006; 114: 2190-7.
 43. **Fawzy ME, Hassan W, Fadel BM, Sergani H, El Shaer F, El Widaa H, et al.** Long-term results (up to 17 years) of pulmonary balloon valvuloplasty in adults and its effects on concomitant severe infundibular stenosis and tricuspid regurgitation. *Am Heart J* 2007; 153: 433-8.
 44. **Coats L, Khambadkone S, Derrick G, Hughes M, Jones R, Mist B, et al.** Physiological consequences of percutaneous pulmonary valve implantation: the different behaviour of volume –and pressure-overloaded ventricles. *Eur Heart J* 2007; 28: 1886-93.
 45. **Patel A, Lopez K, Benerjee A, Joseph A, Cao QL, Hijazi ZM.** Transcatheter Closure of Atrial Septal Defects in Adults ≥ 40 Years of Age. Immediate and Follow-Up Results. *J Interv Cardiol* 2007; 20: 82-8.
 46. **Jeong YH, Yun TJ, Song JM, Park JJ, Seo DM, Koh JK, et al.** Left ventricular remodeling and change of systolic function after closure of patent ductus arteriosus in adults: Device and surgical closure. *Am Heart J* 2007; 154: 436-40.
 47. **Kim M S, Klein A J and Carroll J D.** Transcatheter Closure of Intracardiac Defects in Adults. *J Interv Cardiol* 2007; 20: 524–45.
 48. **Butera G, Piazza L, Chessa M, Negura DG, Rosti L, Abella R, et al.** Covered stents in patients with complex aortic coarctations. *Am Heart J* 2007; 154: 795-800.
 49. **Hernández F, García-Tejada J, Velázquez M, Albarran A, Andreu J, Tascón J.** Ecocardiografía intracardiaca en el cierre percutáneo de defectos del septo interauricular en adultos. *Rev Esp Cardiol* 2008; 61: 465-70.
 50. **Pan Álvarez-Ossorio M, Suarez de Lezo J.** Monitorización durante cierres percutáneos de defectos interauriculares: diferentes ventanas con vistas a un mismo paisaje. *Rev Esp Cardiol* 2008; 61: 451-3.
 51. **Chiesa P, Giúdice J, Morales J, Gambetta JC, Peluffo C, Duhagón P.** Diez años de experiencia en el cierre percutáneo de la comunicación interauricular y del ductus arterioso persistente. *Rev Urug Cardiol* 2008; 23: 5-14.
- Cirugía cardíaca*
52. **Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, et al.** Management of Grown Up Congenital Heart Disease. The Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2003; 24: 1035-84.
 53. **Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL.** *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant.* Philadelphia: Saunders, 1994;215 p.

54. **Baño Rodrigo A, Dominguez Perez F, Fernandez Pineda L, Gomez Gonzalez R.** Guías de práctica clínica de la sociedad española de cardiología en el postoperatorio de cardiopatía congénita. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 1496-526.
 55. **Oliver JM.** La circulación de Fontan en el adulto. *An Cir Card Cir Vasc* 2002; 8: 158-64.
 56. **Goncalves A.** Cardiopatías congénitas en Adultos. *An Cir Card Vasc* 2002; 8: 166-70.
 57. **Lovell AT.** Anaesthetic implications of grown-up congenital heart disease. *Br J Anaesth* 2004; 93: 129-39.
 58. **Srinathan SK, Bonser RS, Sethia B, Thorne SA, Brawn WJ, Barron DJ.** Changing practice of cardiac surgery in adult patients with congenital heart disease. *Heart* 2005; 91: 207-12.
 59. **Hörner J, Friebe J, Schreiber Ch, Kostolny M, Cleuziou J, Holper K, et al.** Correction of Tetralogy of Fallot and of Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect in Adults. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 2285-91.
 60. **Babu-Narayan SV, Kilner PJ, Li W, Moon JC, Goktekin O, Davlouros PA, et al.** Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation* 2006; 113: 405-13.
 61. **Rossano J W, O'Brien E, Fraser Ch D, McKenzie ED, Chang A C, Hemingway A, et al.** Adults Undergoing Cardiac Surgery at a Children's Hospital: An Analysis of Perioperative Morbidity. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: 606-12.
 62. **Vida VL, Berggren H, Brawn WJ, Daenen W, Di Carlo D, Di Donato R, et al.** Risk of Surgery for Congenital Heart Disease in the Adult: A Multicentered European Study. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: 161-8.
 63. **Bashore TM.** Adult Congenital Heart Disease: Right Ventricular Outflow Tract Lesions. *Circulation* 2007; 115: 1933-47.
 64. **Pasquali SK, Cohen MS, Shera D, Wernovsky G, Spray TL, Marino BS.** The Relationship Between Neo-Aortic Root Dilation, Insufficiency, and Reintervention Following the Ross Procedure in Infants, Children, and Young Adults. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49: 1806-12.
 65. **Wu MT, Huang YL, Hsieh KS, Huang JT, Peng NJ, Pan JY, et al.** Influence of Pulmonary Regurgitation Inequality on Differential Perfusion of the Lungs in Tetralogy of Fallot After Repair. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49: 1880-6.
 66. **Kamphuis M, Ottenkamp J, Vliegen HW, Vogels T, Zwinderman KH, Kamphuis, et al.** Health related quality of life and health status in adults survivors with previously operated complex congenital heart disease. *Heart* 2002; 87: 356-62.
 67. **Moons Ph, Van Deyk K, Marquet K, Raes E, De Bleser L, Budts W, et al.** Individual quality of life in adults with congenital heart disease: a paradigm shift. *Eur Heart J* 2005; 26: 298-307.
 68. **Moons P, Van Deyk K, De Geest S, Gewillig M, Budts W.** Is the severity of congenital heart disease associated with the quality of life and perceived health of adult patients. *Heart* 2005; 91: 1193-8.
 69. **Engelfriet P, Boersma E, Oechslin E, Tijssen J, Gatzoulis MA, Thilén U, et al.** The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2005; 26: 2325-33.
 70. **Irtel TA, Vetter Ch, Stuber T, Kuemin A, Heimes T, Pfammater JP, et al.** Impact of arrhythmias on health-related quality of life in adults with congenital cardiac disease. *Cardiol Young* 2005; 15: 627-31.
 71. **Giardini A, Specchia S, Berton E, Sangiorgi D, Coutsoumbas G, Gargiulo G, et al.** Strong and independent prognostic value of peak circulatory power in adults with congenital heart disease. *Am Heart J* 2007; 154: 441-7.
 72. **Khairy P, Landzberg MJ.** Adult Congenital Heart Disease: Toward Prospective Risk Assessment of a Multisystemic Condition. *Circulation* 2008; 117: 2311-2.
 73. **Dimopoulos K, Diller GP, Koltsida E, Pijuan-Domenech A, Papadopoulou SA, Babu-Narayan SV, et al.** Prevalence, Predictors, and Prognostic Value of Renal Dysfunction in Adults With Congenital Heart Disease. *Circulation* 2008; 117: 2320-8.
- Hipertensión arterial pulmonar:*
74. **Heath D, Edwards JE.** The Pathology of Hypertensive Pulmonary Vascular Disease: A Description of Six Grades of Structural Changes in the Pulmonary Arteries with Special Reference to Congenital Cardiac Septal Defects. *Circulation* 1958; 18: 533-47.
 75. **Garofalo FB.** El síndrome de Eisenmenger en el adulto. *Rev Fed Arg Cardiol* 2003; 32: 84-92.
 76. **Galiè N, Torbicki A, Barst R, Dartevelle Ph, Haworth S, Higenbottam T, et al.** Guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension. *Eur Heart J* 2004; 25: 2243-78.
 77. **Diller G-P, Dimopoulos K, Broberg CS, Kaya MG, Naghotra US, Uebing A, et al.** Presentation, survival prospects, and predictors of death in Eisenmenger syndrome: a combined retrospective and case-control study. *Eur Heart J* 2006; 27: 1737-42.
 78. **Broberg CS, Ujita M, Prasad S, Li W, Rubens M, Bax BE, et al.** Pulmonary Arterial Thrombosis in Eisenmenger Syndrome Is Associated With Biventricular Dysfunction and Decreased Pulmonary Flow Velocity. *J Am Coll Cardiol* 2007; 50: 634-42.
 79. **Diller GP, Gatzoulis M A.** Pulmonary Vascular Disease in Adults With Congenital Heart Disease. *Circulation* 2007; 115: 1039-50.
 80. **van Loon RL, Hoendermis ES, Duffels MG, Vonk-Noordegraaf A, Mulder BJ, Hillege HL, et al.** Long-term effect of bosentan in adults versus children with pulmonary arterial hypertension as-

sociated with systemic-to-pulmonary shunt: Does the beneficial effect persist?. *Am Heart J* 2007; 154: 776-82.

81. **Law MA, Grifka RG, Mullins ChE, Nihill MR.** Atrial septostomy improves survival in select patients with pulmonary hipertensión. *Am Heart J* 2007; 153: 779-84.

Embarazo

82. **Maqueda IG, Romero EA, Recasens JD, Garcia de Vinuesa PG, Garcia Moll M, Gonzalez Garcia A, et.al.** Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en la gestante con cardiopatía. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 1474-95.
83. **Khairy P, Ouyang DW, Fernandes SM, Lee-Parritz A, Economy KE, Landzberg MJ.** Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Circulation* 2006; 113: 517-24.
84. **Peset AM, Gatzoulis MA.** Cardiopatías congénitas y embarazo. ¿Que sabemos en 2008? *Rev Esp Cardiol* 2008; 61: 225-8.
85. **Manso B, Gran F, Pijuán A, Giral G, Ferrer Q, Betrián P, et.al.** Embarazo y cardiopatías congénitas. *Rev Esp Cardiol* 2008; 61: 236-43.

Seguimiento

86. **Dore A, Houde Ch, Chan K, Ducharme A, Khairy P, Juneau M, et al.** Angiotensin Receptor Blockade and Exercise Capacity in Adults With Systemic Right Ventricles: A Multicenter, Randomized, Placebo-Controlled Clinical Trial. *Circulation* 2005; 112: 2411-16.
87. **Diller GP, Dimopoulos K, Okonko D, Uebing A, Broberg CS, Babu-Narayan S, et al.** Heart Rate Response During Exercise Predicts Survival in Adults With Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol* 2006; 48: 1250-6.
88. **Coats L, Khambadkone S, Derrick G, Sridharan S, Schievano S, Mist B, et al.** Physiological and Clinical Consequences of Relief of Right Ventricular Outflow Tract Obstruction Late After Repair of Congenital Heart Defects. *Circulation* 2006; 113: 2037-44.
89. **Dimopoulos K, Okonko DO, Diller GP, Broberg CS, Salukhe TV, Babu-Narayan SV, et al.** Abnormal Ventilatory Response to Exercise in Adults With Congenital Heart Disease Relates to Cyanosis and Predicts Survival. *Circulation*. 2006; 113: 2796-802.
90. **Sadiq A, Gopalakrishnan K, Theodore S, Gopalakrishnan S, Tharakau JM, Karunakaran J.** Long-Term Functional Assessment After Correction of Tetralogy of Fallot in Adulthood. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: 1790-5.
91. **Ou Ph, Celermajer DS, Jolivet O, Buyens F, Herment A, Sidi D, et.al.** Increased central aortic stiffness and left ventricular mass in normotensive young subjects after successful coarctation repair. *Am Heart J* 2008; 155: 187-93.

Endocarditis

92. **American Heart Association.** Prevention of

Infective Endocarditis. Guidelines From the American Heart Association. A Guideline From the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *Circulation* 2007; 115:1736-54.

Arritmias

93. **Cappato R, Schlüter M, Weiss C, Antz M, Koschyk DH, Hofmann T, et al.** Radiofrequency current catheter ablation of accessory atrioventricular pathways in Ebstein's anomaly. *Circulation* 1996; 94: 376-83.
94. **Gonska BD, Cao K, Raab J, Eigster G, Kreuzer H.** Radiofrequency catheter ablation of right ventricular tachycardia late after repair of congenital heart defects. *Circulation* 1996; 94:1902-8.
95. **Gatzoulis MA, Freeman MA, Siu SC, Webb GD, Harris L.** Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defects in adults. *N Engl J Med* 1999; 340: 839-46.
96. **Puley G, Siu S, Connelly M.** Arrhythmia and survival in patients >18 years of age after the Mustard procedure for complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1999; 83: 1080-4.
97. **Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, et al.** Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; 356:975-81.
98. **Delacretaz E, Ganz LI, Soejima K, Friedman PL, Walsh EP, Triedman JK, et al.** Multi atrial macro-re-entry circuits in adults with repaired congenital heart disease: entrainment mapping combined with three-dimensional electroanatomic mapping. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1665-76.
99. **Ghai A, Silversides C, Harris L, Webb GD, Siu SC, Therrien J.** Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 1675-80.
100. **Suárez-Mier MP, Aguilera B.** Causas de muerte súbita asociada al deporte en España. *Rev Esp Cardiol* 2002; 55: 347-58.
101. **Maron BJ.** Sudden Death in Young Athletes. *N Engl J Med* 2003; 349:1064-1075.
102. **Blomström-Lundqvist C, Scheinman MM, Aliot EM, Alpert JS, Calkins H, Camm AJ, et al.** ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *Circulation* 2003; 108: 1871-909.
103. **Rojel U, Cuesta A, Mont L, Brugada J.** Ablación con radiofrecuencia de taquicardia ventricular tar-

- día en pacientes con Tetralogía de Fallot corregida. Arch Cardiol Mex 2003; 73: 275-9.
104. **Chiesa P, Cuesta A, Segura G, Spera E.** Miocardiopatía dilatada inducida por marcapasos con estimulación del apex del ventrículo derecho. Rev Urug Cardiol 2006; 21: 272.
105. **Walsh E P, Cecchin F.** Arrhythmias in Adult Patients With Congenital Heart Disease. Circulation 2007; 115: 534-45.
106. **Walsh EP.** Interventional Electrophysiology in Patients With Congenital Heart Disease. Circulation 2007; 115: 3224-34.
107. **ACC, AHA, NASPE.** ACC/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline. Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices). Circulation 2008; 117: e350–e408.

Síntesis final

El cardiólogo clínico debe estar preparado para recibir en su consulta a pacientes portadores de cardiopatías congénitas, poder hacer el diagnóstico y encauzar su terapéutica. La incidencia de las mismas se establece en alrededor de 4 cada 1.000 pacientes. Existe una amplia gama de patologías (entre las más comunes: CIA, DAP, CIV, estenosis valvular pulmonar y aórtica, tetralogía de Fallot, Ebstein, etcétera), de formas de presentación (las más frecuentes: insuficiencia cardíaca, cianosis, hipertensión arterial pulmonar, arritmias), pudiendo haber requerido o no tratamientos previos.

Para un correcto diagnóstico lo primero es sospechar la entidad, siendo fundamental una correcta anamnesis y un exhaustivo examen físico. Como complemento indispensable: electrocardiograma, radiografía de tórax y ecocardiograma (modo M, bidimensional, color, Doppler y, recientemente, Doppler tisular y tridimensional). El cateterismo cardíaco ha cedido su lugar frente al ecocardiograma en los aspectos diagnósticos, adquiriendo cada día mayor importancia como instrumento terapéutico. La tomografía y la resonancia nuclear magnética están adquiriendo una relevancia creciente sobre todo en lo atinente a diagnóstico en cardiopatías complejas.

El cardiólogo deberá valorar la situación actual del paciente portador de una cardiopatía congénita. Si no recibió tratamiento, evaluar necesidad del mismo y de haber recibido tratamiento, haya sido percutáneo o quirúrgico, establecer la presencia e importancia de

las secuelas, residuos o complicaciones que se hubiesen generado a consecuencia del mismo.

Son hechos importantes a considerar: 1) la eventualidad de embarazo; 2) la conveniencia o contraindicación de la práctica de deportes; 3) el fantasma de la muerte súbita; 4) la vida familiar, social y laboral del paciente, y 5) los riesgos de que su descendencia padezca una cardiopatía congénita.

Una vez establecido el diagnóstico evaluar terapéutica, la cual puede ser: 1) médica; 2) percutánea, y/o 3) quirúrgica.

Posteriormente, establecer criterios de seguimiento, el cual estará supeditado a los resultados obtenidos y al tipo de cardiopatía en juego, evaluando necesidad de reintervenciones futuras sean quirúrgicas, percutáneas o electrofisiológicas. Con dos evoluciones probables: 1) buen resultado sin necesidad de reintervenciones futuras, o 2) aparición de residuos, secuelas o complicaciones, con diferente grado de severidad, desde solucionables mediante un tratamiento percutáneo o quirúrgico, hasta casos complejos o con secuelas o complicaciones no solucionables por dichas tácticas, donde se deberá ofrecer como vía final común la alternativa del trasplante cardíaco o cardiopulmonar, o ambos.

La atención de estos pacientes requiere de un equipo multidisciplinario a saber: cardiólogo, cardiólogo-pediatra, cirujano cardíaco, anestesista, hemoterapeuta, hemodinamista, electrofisiólogo, psiquiatra, psicólogo, obstetra, deportólogo, enfermera, neumocardiólogo y trabajador social.